



# *Ministero della Salute*

## Gruppo di lavoro

istituito con D.M. 15 ottobre 2008 e  
presieduto dal Sottosegretario on. Eugenia Roccella

“STATO VEGETATIVO E DI MINIMA COSCIENZA”

Epidemiologia, evidenze scientifiche  
e modelli assistenziali

Testo redatto a cura di:

Gianluigi Gigli  
Antonio Carolei  
Paolo Maria Rossini  
Rachele Zylberman

DOCUMENTO FINALE

4 dicembre 2009



# *Ministero della Salute*

## **Gruppo di lavoro**

istituito con D.M. 15 ottobre 2008 e  
presieduto dal Sottosegretario di Stato on. Eugenia Roccella

## **“STATO VEGETATIVO E DI MINIMA COSCIENZA”**

Epidemiologia, evidenze scientifiche e modelli assistenziali

Testo redatto a cura di  
Gianluigi Gigli, Antonio Carolei, Paolo Maria Rossini e Rachele Zylberman

**DOCUMENTO FINALE**  
(4 dicembre 2009)

## SOMMARIO

<b>PREFAZIONE</b>	3
<b>DECRETO ISTITUTIVO DEL GRUPPO DI LAVORO</b>	5
<b>ABBREVIAZIONI UTILIZZATE NEL DOCUMENTO</b>	9
<b>GLOSSARIO</b>	12
<b>LE DIMENSIONI DEL PROBLEMA NEL CONTESTO ITALIANO</b>	20
INTRODUZIONE	20
ANALISI DELLE SCHEDE DI DIMISSIONE OSPEDALIERA	22
ULTERIORI VALUTAZIONI	34
PROPOSTE	35
PROGETTI IN CORSO	36
<b>RECENTI PROGRESSI SCIENTIFICI IN TEMA DI SV E SMC</b>	38
INTRODUZIONE	38
ASPETTI DIAGNOSTICI	39
PROBLEMI PROGNOSTICI	42
1. I DATI DELLA MSTF (1994)	43
2. NUOVI DATI DI PROGNOSI	45
INTERROGATIVI APERTI	50
PROBLEMI IN ORDINE ALLA EMERGENZA DI ELEMENTI DI COSCIENZA NEI PAZIENTI IN SV	50
1. NEUROFISIOLOGIA CLINICA	51
2. NEUROIMAGING FUNZIONALE	55
3. CONCLUSIONI	61
LIMITI TEMPORALI DEL RECUPERO FUNZIONALE	63
METODI DI STIMOLAZIONE	64
IL PROBLEMA DELLA PERCEZIONE DEL DOLORE	64
BIBLIOGRAFIA	67
<b>PROBLEMI ASSISTENZIALI NELL'ODIERNO SCENARIO</b>	78
INTRODUZIONE	78
CRITICITA' E DANNI EVITABILI	80
SISTEMA A RETE INTEGRATA "COMA TO COMMUNITY"	84
FASE ACUTA (AREA INTENSIVA) E FASE SUB-ACUTA (AREA SUB INTENSIVA DEDICATA PER GRAVI CEREBROLESIONI ACQUISITE)	91
FASE POST-ACUTA: UNITÀ PER RIABILITAZIONE POST-ACUZIE DI ALTA SPECIALITÀ (UGCA - COD. 75) E UNITÀ PER RIABILITAZIONE ESTENSIVA (COD. 60)	92
FASE DELLA CRONICITA'	95
1. Reinserimento domiciliare	96
2. Speciali Unità di Accoglienza Permanente (SUAP) per soggetti in SV o in SMC	98
3. Domicili Protetti	98
PRIORITA' E RACCOMANDAZIONI	99
BIBLIOGRAFIA	101
ALLEGATI	103
Allegato A – Normative regionali	103
Allegato B – Criteri di stabilizzazione clinica	109
Allegato C – Caratteristiche della presa in carico e del percorso all'interno delle UGCA	110
Allegato D – Standard minimi di struttura e di assistenza necessari per la suap	111
Allegato E – Convenzione ONU sui diritti delle persone con disabilità	112
Allegato F – Legge 3 marzo 2009, n. 18, di Ratifica ed esecuzione della Convenzione delle Nazioni Unite sui diritti delle persone con disabilità	136

## PREFAZIONE

Sugli Stati Vegetativi e di Minima Coscienza sappiamo ancora molto poco. A dircelo sono gli studi scientifici che si susseguono e smontano quelle che fino a poco prima qualcuno aveva voluto propagandare come certezze assolute. Prima di oggi diverse commissioni di esperti avevano affrontato l'argomento, ma la rapidità con cui si avvicendavano le scoperte ha reso necessaria una nuova panoramica che esprimesse pareri aggiornati rispetto a quelli finora presi in considerazione in questo ambito.

Per questo abbiamo istituito, col D.M. 15 ottobre 2008, un gruppo di lavoro di esperti scientifici titolati. In precedenza c'erano stati i lavori della Commissione Oleari, istituita nel 2000 dal Ministro Veronesi, e successivamente della Commissione sugli stati vegetativi istituita dal Sottosegretario di Stato Di Virgilio. Il nuovo gruppo di lavoro, che ha elaborato il documento che presentiamo, è composto dai massimi esperti del settore, che hanno lavorato prendendo in considerazione le tante scoperte recenti avvalorate dalla comunità scientifica internazionale.

Per la prima volta, inoltre, questo gruppo di lavoro ha introdotto l'analisi delle Schede di dimissione ospedaliera (SDO), che ha permesso di ottenere un quadro più dettagliato riferito all'intero territorio nazionale. Questo perché i dati contenuti nelle SDO consentono di analizzare con precisione le caratteristiche dei pazienti e forniscono informazioni importanti anche sul trattamento amministrativo, oltre che clinico, dei singoli casi.

Attraverso il suo lavoro, il gruppo ha chiarito che fra le certezze che abbiamo oggi c'è quella, fondamentale, che lo Stato Vegetativo e quello di Minima Coscienza, una volta raggiunta la stabilità clinica, siano stati di gravissima disabilità e che come tali sia necessario trattarli anche dal punto di vista sociosanitario. Al pari degli altri individui con patologie croniche, ad esempio, la persona che si trova in questo stato può essere accolta a domicilio o, quando ciò risulta impossibile, può essere comunque trasferita in strutture a carattere non prettamente sanitario. Ma questa fase delicata necessita di indispensabili strumenti sanitari e sociali di supporto alla persona e alla famiglia.

A questo proposito, oltre ad analizzare le migliori pratiche, il gruppo di lavoro propone di organizzare un "sistema esperto" integrato a rete di percorsi "dal coma al domicilio", radicato sul territorio, che sia caratterizzato al contempo da universalità, appropriatezza, tempestività e progressività delle cure. Questo sistema deve rappresentare un percorso certo per tutti i pazienti senza bias di selezione a monte e deve essere strutturato in modo che le famiglie non si mettano autonomamente alla ricerca di soluzioni di emergenza. Troppo spesso, infatti, i familiari si dirigono all'estero sull'onda di promesse miracolistiche del tutto infondate. E' necessario identificare percorsi diagnostico-terapeutici appropriati e incentivare l'adozione di sistemi di codifica omogenei sul territorio nazionale.

Ad oggi, anche se sono da tenere nella massima considerazione le iniziative di gruppi di studio afferenti a qualificate società scientifiche e di singoli ricercatori, non sono disponibili altri dati dettagliati come quelli contenuti in questo documento. Possiamo quindi affermare che tra il 50 e il 75% dei pazienti in Stato Vegetativo post-traumatico recuperano le attività di coscienza e per due terzi di essi si tratta di un buon recupero funzionale o di una disabilità moderata. Anche la sopravvivenza è migliorata molto negli anni recenti e supera nettamente i 5 anni.

In seguito alla considerazione dei nuovi dati scientifici in loro possesso, gli esperti di questo gruppo si sono pronunciati perché lo Stato Vegetativo sia diagnosticato senza connotarlo con gli aggettivi di “persistente” o “permanente”, ma indicando piuttosto la causa che lo ha determinato e la sua durata in settimane o mesi. Questo anche perché queste definizioni si sono nel tempo rivelate imprecise, oltre che essere fraintese e usate a sproposito anche dalla stampa.

Inoltre in questo documento si chiarisce che non può essere esclusa la presenza di elementi di coscienza nei pazienti in Stato Vegetativo, ma che il livello e la qualità di tali elementi di coscienza variano verosimilmente da paziente a paziente, anche in dipendenza dal contesto ambientale. Dagli studi sembrerebbe che non possa essere escluso in assoluto un miglioramento delle funzioni cognitive, anche a distanza di molti anni dall’evento acuto, a seguito di processi rigenerativi e di riorganizzazione plastica (*rewiring*) delle strutture cerebrali.

E’ possibile anche affermare che alcune persone in questo stato hanno dimostrato di sentire dolore. Cosa che non può essere ignorata quando si tratta di decidere del loro trattamento e che implica un approccio differente anche dal punto di vista sociosanitario. Proprio per questo il gruppo di lavoro ritiene opportuna una terapia antidolorifica durante tutte le manovre diagnostiche o terapeutiche che possano evocare dolore nei pazienti. Servono anche nuovi metodi diagnostici all’avanguardia, come la risonanza magnetica funzionale, che riducano il più possibile il margine di errore nelle diagnosi e servano come guida per la pianificazione degli interventi.

In questo lavoro si raccomanda l’istituzione di un registro nazionale dei disturbi prolungati di coscienza da gravi cerebro lesioni acquisite e, in parallelo, l’attivazione di uno studio sulla attendibilità dei sistemi di codifica, mediante una verifica a campione, effettuata sul campo, della documentazione clinica di alcune strutture di ricovero per pazienti in SV e in stato SMC esistenti sul territorio nazionale. Anche dal punto di vista dell’efficienza e dell’appropriatezza dei modelli assistenziali, è indispensabile sostenere nuove frontiere e prospettive nella ricerca, per l’individuazione di criteri diagnostici, prognostici e di *best practice*.

Il gruppo di lavoro che si è impegnato nella stesura di questo documento è convinto che il miglioramento dei modelli assistenziali e la ricerca scientifica sugli stati neurologici a basso livello di responsività possano offrire un importante contributo per far crescere appropriatezza ed efficienza in sanità, per garantire maggiori livelli di giustizia per tutti i cittadini, fondati su principi di equità e solidarietà all’interno del corpo sociale, e per far avanzare il livello complessivo di civiltà del Paese. Soltanto prendendoci carico dei più deboli, come sono i pazienti in stato vegetativo, infatti, dimostreremo vera attenzione alle pari opportunità per tutti.

Eugenia Roccella  
Sottosegretario di Stato al Ministero della Salute



# *Ministero del Lavoro, della Salute e delle Politiche Sociali*

DIPARTIMENTO DELLA QUALITA'  
DIREZIONE GENERALE DELLA PROGRAMMAZIONE SANITARIA,  
DEI LIVELLI DI ASSISTENZA E DEI PRINCIPI ETICI DI SISTEMA

## **IL SOTTOSEGRETARIO DI STATO**

VISTA la legge 23 dicembre 1978, n. 833, istitutiva del Servizio Sanitario Nazionale

VISTO il decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502 e successive modificazioni, ed integrazioni, recante riordino della disciplina in materia sanitaria;

VISTO il Piano Sanitario Nazionale 2006-2008, approvato con decreto del Presidente della Repubblica il 7 aprile 2006 ed in particolare l'articolo sulla non autosufficienza e sui disabili, che prevede l'implementazione di una rete integrata dei servizi sanitari e sociali, potenziando l'assistenza territoriale, i supporti tecnologici e i pacchetti di servizi per l'assistenza ai malati cronici. Nel PSN è ribadita, inoltre, la centralità dell'individuo nei processi assistenziali e sanitari e la necessità che i servizi e gli operatori si attivino per rispondere, in maniera coordinata e continuativa, alla molteplicità dei bisogni, causati dall'evento lesivo, espressi dai pazienti;

VISTO il Decreto Ministeriale del 12 settembre 2005 che istituiva la Commissione tecnico scientifica sullo stato vegetativo e stato di minima coscienza avente come finalità lo studio ed un'approfondita ricerca di carattere statistico, medico, scientifico e giuridico circa le dimensioni del fenomeno connesso ai pazienti in stato vegetativo e/o minimamente cosciente nel nostro Paese;

VISTO il documento "Stato Vegetativo e Stato di Minima Coscienza" elaborato a conclusione dei lavori della Commissione istituita con D.M. 12 settembre 2005;

VISTO il D.M 23 maggio 2008 "Delega di attribuzioni del Ministro del Lavoro, della salute e delle politiche sociali al Sottosegretario di Stato, on.le Eugenia Roccella, per taluni atti di competenza dell'amministrazione";

CONSIDERATO che il numero e l'aspettativa di vita di soggetti in stato vegetativo e/o minimamente cosciente è in progressivo aumento in tutti i paesi industrializzati;

CONSIDERATO che il progresso tecnico-scientifico e l'implementazione delle conoscenze e delle tecniche nel campo della rianimazione hanno determinato sia un miglioramento della qualità dell'assistenza che una prolungata sopravvivenza a patologie degenerative cerebrali;

RILEVATO che le questioni bioetiche, tecnico-operative e clinico-scientifiche connesse all'assistenza e alla cura delle persone in stato vegetativo o di minima coscienza assurgono sempre più all'attenzione del mondo scientifico e dell'opinione pubblica,

CONSIDERATA l'opportunità di definire un documento che, sulla scorta delle conoscenze epidemiologiche e scientifiche possa fornire un'accurata valutazione delle problematiche relative alla verifica di modalità di comunicazione e di elementi di coscienza nei pazienti in stato vegetativo e stato di minima coscienza;

RITENUTO utile istituire un "Gruppo di Lavoro sullo stato vegetativo e di minima coscienza" per perseguire le finalità sopra dette;

## **DECRETA**

### **Articolo 1** (istituzione)

E' istituito il seguente "Gruppo di Lavoro":

#### **PRESIDENTE**

On.le Eugenia Roccella	Sottosegretario di Stato	Ministero del Lavoro, della Salute e delle Politiche Sociali	Roma
------------------------	--------------------------	--	------

#### **COMPONENTI**

Prof. Rita Formisano	Direttore Unità Post-coma	Ospedale di Riabilitazione IRCCS Fondazione Santa Lucia	Roma
Prof. Gianluigi Gigli	Professore Straordinario di Neurologia	Facoltà di Medicina e Chirurgia Università di Udine	Udine
Prof. Rodolfo Proietti	Ordinario di Anestesia e Rianimazione	Università Cattolica Sacro Cuore Policlinico "A. Gemelli"	Roma
Prof. Paolo Maria Rossini	Ordinario Clinica Neurologica	Università Campus Biomedico	Roma
Prof. Giuliano Dolce	Direttore Scientifico Centro RAN (Ricerca Avanzata in Neuroriabilitazione)	Istituto S. Anna	Crotone
Prof. Arrigo Moglia	Direttore del Dipartimento di Scienze Neurologiche	Università degli studi	Pavia

Prof. Antonio Carolei	Ordinario Clinica Neurologica	Università degli studi	L'Aquila
Prof. Alberto Zangrillo	Direttore U.O. Anestesia e Rianimazione Cardio-Toraco-Vascolare Professore Ordinario I° Fascia in Anestesiologia e Rianimazione	IRCCS Ospedale S. Raffaele Università Vita-Salute S. Raffaele	Milano Milano
Prof. Assunta Morresi	Docente in Chimica e Fisica Facoltà Scienze Matematiche Fisiche e Naturali e Facoltà di Lettere Membro Comitato Nazionale di Bioetica	Università degli Studi Presidenza del Consiglio dei Ministri	Perugia Roma
Dott. Marcello Imbriani	Direttore Scientifico	Fondazione S. Maugeri	Pavia
Dott. Placido Bramanti	Direttore Scientifico IRCSS	Centro Studi Neurolesi Bonino Pulejo	Messina
Dott. Massimo Fini	Direttore Scientifico IRCSS	S. Raffaele	Roma
Dott.ssa Matilde Leonardi	Direzione Scientifica	Fondazione Istituto Neurologico Carlo Besta	Milano
Prof.ssa Maria Rachele Zylberman	Direttore U.O. Complessa di Neuroriabilitazione	S.G. Battista	Roma

Partecipano ai lavori del Gruppo, i seguenti rappresentanti del Ministero del Lavoro, della Salute e delle Politiche Sociali:

Dott. Filippo Palumbo	Direttore Generale	Direzione della programmazione sanitaria, dei livelli essenziali di assistenza e dei principi etici di sistema	Roma
Dott. Massimo Giannone	Direttore Uff. V	Direzione della programmazione sanitaria, dei livelli essenziali di assistenza e dei principi etici di sistema	Roma
Dott. Marco Spizzichino	Dirigente Statistico	Direzione della programmazione sanitaria, dei livelli essenziali di assistenza e dei principi etici di sistema	Roma

Le funzioni di segretario della Commissione saranno assicurate dalla dott.ssa Caterina Gervasio e dalla dott.ssa Loreta De Carolis, Dirigenti Medici della Direzione Generale della programmazione sanitaria.

Il Gruppo di lavoro, qualora lo ritenga utile, ha facoltà di consultare qualificati Esperti nelle problematiche trattate, senza oneri a carico dell'Amministrazione.

## **Articolo 2** (funzioni)

Il Gruppo di lavoro, ha il compito di elaborare un documento aggiornato circa:

la definizione di stato vegetativo e stato di minima coscienza;

le conoscenze epidemiologiche che aiutino a caratterizzare le dimensioni della condizione di stato vegetativo e di stato di minima coscienza, anche in riferimento alla sua evoluzione ed all'outcome, precisandone le possibilità di recupero nei diversi tipi di etiologia e nelle diverse fasi di malattia;

le evidenze scientifiche che documentino la persistenza di elementi di coscienza e di modalità di comunicazione più o meno elementari nei pazienti in stato vegetativo e stato di minima coscienza;

gli strumenti e i metodi di indagine con i quali tali elementi di coscienza e tali modalità di comunicazione possano essere meglio riconosciuti.

## **Articolo 3** (Spese partecipanti)

Il presente decreto non comporta oneri per il Bilancio dello Stato, atteso che non è previsto compenso per i Componenti. Le spese di missione sono a carico degli Enti del Servizio Sanitario Nazionale cui appartengono gli Esperti Componenti o a carico degli stessi Esperti Componenti.

Il presente decreto verrà trasmesso all'ufficio Centrale del Bilancio presso il Ministero del lavoro, della salute e delle politiche sociali, ex Ministero della salute.

Roma, 15 ottobre 2008

PER IL MINISTRO  
IL SOTTOSEGRETARIO DI STATO  
On.le Eugenia ROCCELLA

## ABBREVIAZIONI UTILIZZATE NEL DOCUMENTO

ADI	Assistenza Domiciliare Integrata
AUSL	Azienda Unità Sanitaria Locale
BAEPs	Brainstem Acoustic Evoked Potentials – Potenziali Evocati Uditivi Troncoencefalici
BI	Barthel Index – Indice di Barthel (scala standardizzata per la valutazione funzionale del grado di indipendenza-disabilità del paziente)
BIS	Bispectral Index – Indice bispettrale dell'attività elettroencefalografica (usato in anestesiologia per la misura del livello di sedazione)
BOLD	Blood Oxygenation Level Dependent - sequenza usata in risonanza magnetica per evidenziare variazioni relative del flusso sanguigno cerebrale e del consumo d'ossigeno (in risposta a stimoli o attività)
BPCO	Bronco-Pneumopatia Cronica Ostruttiva
CBF	Cerebral Blood Flow - Flusso Ematico Cerebrale
CCM	Centro Nazionale Prevenzione e Controllo Malattie
CDM	Codice di Deontologia Medica
CI	Confidence Interval – Intervallo di Confidenza (misura statistica)
CPAP	Continuous Positive Airway Pressure – ventiloterapia a Pressione Positiva Continua delle Vie Aeree
CRS-R	Coma Recovery Scale-Revised – Scala per il Recupero dal Coma (versione rivista)
CVC	Catetere Venoso Centrale
DEA	Dipartimento di Emergenza e Accettazione
DH	Day Hospital
DOCs	Disorders of Consciousness – Disturbi di Coscienza
DRS	Disability Rating Scale
DSM-IV-TR	Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th Edition, Text Revision – Manuale diagnostico e Statistico dei Disturbi Mentali IV Edizione, Rivista (del 2000)
DTI	Diffusion Tensor Imaging – tecnica di risonanza magnetica per lo studio delle connessioni tra le diverse aree cerebrali
EEG	Elettroencefalogramma
ERPs	Event-Related Potentials – Potenziali Evento-Correlati
FDG	FluoroDesossiGlucosio
f-MRI	functional-Magnetic Resonance Imaging - Risonanza Magnetica Funzionale
GCA	Gravi Cerebrolesioni Acquisite
GISCAR	Gruppo italiano per lo studio delle gravi cerebrolesioni acquisite e riabilitazione
GOS	Glasgow Outcome Scale – Scala di Glasgow per gli Esiti (del coma)
GRACER (progetto)	Progetto Gravi Cerebrolesioni Emilia Romagna
ICD-9-CM	International Classification of Diseases 9 <sup>th</sup> revision, Clinical Modification – Classificazione Internazionale delle Malattie 9 <sup>a</sup> versione, Modificazione Clinica, utilizzata dalla

	Organizzazione Mondiale della Sanità ordinariamente a partire dal 1979
ICD-10	International Classification of Diseases 10 <sup>th</sup> revision – Classificazione Internazionale delle Malattie 10 <sup>a</sup> revisione, adottata nel 1990 ed in uso dal 1994.
ICU	Intensive Care Unit - Unità di Terapia Intensiva
IRCCS	Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico
LIS	Locked-in Syndrome – Sindrome dell'uomo "incarcerato"
LCF	Levels of Cognitive Functioning
LEA	Livelli Essenziali di Assistenza
LORETA	Low Resolution brain Electromagnetic Tomography – Tomografia elettromagnetica cerebrale a bassa risoluzione: metodo per la localizzazione delle sorgenti dell'attività elettrica nel cervello
LTCR	Long-Term Comprehensive Rehabilitation – Riabilitazione a lungo termine (degenza misurabile in mesi)
MLAEPs	Middle-Latency Acoustic Evoked Potentials – Potenziali Evocati Acustici a Media Latenza
MMN	Mismatch Negativity: risposta elettrica cerebrale che si verifica a seguito dell'inserimento di stimoli rari nel corso una sequenza ripetitiva di stimoli più frequenti con caratteristiche leggermente diverse. Non necessita della collaborazione o dell'attenzione del soggetto.
MSTF	MultiSociety Task Force
(sonno) NREM	Sonno Non-Rapid Eye Movements – senza Movimenti Oculari Rapidi
P300	Onda di significato cognitivo, a polarità positiva e latenza modale media di 300 millisecondi, prodotta dall'identificazione di un evento significativo frammisto ad eventi non significativi
PEG	Percutaneous Endoscopic Gastrostomy - Gastrostomia Endoscopica Percutanea
PET	Positron Emission Tomography - Tomografia a Emissione di Positroni
PMP	Per Milione di Persone: misura di frequenza di un evento, utilizzata negli studi epidemiologici di incidenza o prevalenza
PSN	Piano Sanitario Nazionale
QEEGt	Elettroencefalogramma (EEG) Quantitativo con analisi dello spettro di frequenze in corrispondenza degli elettrodi (topografia) e dei generatori del segnale (tomografia)
(sonno) REM	Sonno con Rapid Eye Movements – Movimenti Oculari Rapidi
RM	Risonanza Magnetica
RSA	Residenza Sanitaria Assistenziale
SDO	Schede di Dimissione Ospedaliera
SEPs	Somatosensory Evoked Potentials – Potenziali Evocati Somatosensoriali
SIN	Società Italiana di Neurologia
SMC	Stato di Minima Coscienza
SNG	Sondino Naso Gastrico

SPECT	Single Photon Emission Computed Tomography - Tomografia Computerizzata a Emissione di Fotone Singolo
STCR	Short-Term Comprehensive Rehabilitation Riabilitazione a breve termine (degenza misurabile in settimane)
SUAP	Speciali Unità di Accoglienza Permanente
SV	Stato Vegetativo
TC	Tomografia Computerizzata
Codice 56	Codice relativo ai ricoveri per <i>Attività di Riabilitazione Intensiva</i> in strutture all'interno di presidi ospedalieri per acuti o in strutture medico-riabilitative che erogano attività riabilitativa di «secondo livello». Si colloca di norma nella fase dell'immediata post-acuzie.
Codice 60	Codice relativo ad <i>Attività di Riabilitazione Estensiva</i> o intermedia dopo la riabilitazione intensiva, effettuata allo scopo di completare il processo di recupero e il progetto riabilitativo, per rallentare i possibili aggravamenti nelle disabilità croniche evolutive, per la prevenzione di aggravamenti in disabili stabilizzati. Viene erogata in strutture definite di primo livello, rappresentate da U.O. ospedaliere di Lungodegenza e da Presidi Ambulatoriali, caratterizzate da un moderato impegno terapeutico a fronte di un forte intervento di supporto assistenziale verso i soggetti in trattamento.
Codice 75	Codice relativo ai ricoveri in <i>Unità Gravi Cerebrolesioni Acquisite</i> (UGCA) o Attività ad Alta Specialità Riabilitativa. Tale attività viene svolta in strutture di riabilitazione di «terzo livello», preventivamente identificate dal Piano Sanitario Regionale
UO	Unità Operativa/e
UGCA	Unità per Gravi Cerebrolesioni Acquisite
UVM	Unità di Valutazione Multiprofessionale
VEPs	Visual Evoked Potentials – Potenziali Evocati Visivi

## GLOSSARIO

### **COSCIENZA**

Non esiste al momento alcuna definizione universalmente condivisa di coscienza. Attualmente inoltre la coscienza non può essere misurata da alcuna indagine strumentale. La definizione più accettata è di tipo operativo e si riferisce alla consapevolezza di sé e dell'ambiente (Plum and Posner, 1972).

### **COMA**

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

Il paziente giace per lo più immobile, ad occhi chiusi, in uno stato non suscettibile di risveglio e in assenza di risposte finalizzate a stimoli esterni o bisogni interni. Le uniche risposte che si possono ottenere, diversamente alterate a seconda dei casi, sono di tipo riflesso, troncoencefalico, spinale o vegetativo. L'EEG (elettroencefalogramma) può presentare quadri molto diversi.

**STATO VEGETATIVO (SV)** (Sinonimi da sconsigliare: morte corticale, sindrome apallica)

È una condizione clinica che insorge dopo uno stato di coma causato da un evento acuto (trauma, ictus, anossia cerebrale, ecc.). Secondo la Multi-Society Task Force (1994) lo stato vegetativo è caratterizzato da:

- mancata coscienza di sé e mancata consapevolezza dell'ambiente circostante;
- assenza di qualunque gesto volontario e finalizzato di tipo spontaneo e di risposte motorie, verbali e comportamentali a stimoli di diversa natura (visivi, uditivi, tattili o dolorosi);
- assenza di comprensione o produzione verbale;
- intermittente vigilanza che si manifesta con la presenza di cicli sonno-veglia (ad es. periodi di apertura spontanea degli occhi);
- sufficiente conservazione delle funzioni autonome tale da permettere la sopravvivenza con adeguate cure mediche;
- incontinenza urinaria e fecale;
- variabile conservazione dei nervi cranici e dei riflessi spinali.

Si sconsiglia di denotare lo stato vegetativo come persistente o permanente specificando piuttosto la durata dello stato vegetativo in numero di mesi/anni.

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

- completa perdita della coscienza di sé e della consapevolezza dell'ambiente;
- recupero di ciclicità del ritmo sonno-veglia;
- conservazione più o meno completa delle funzioni ipotalamiche e troncoencefaliche autonome. (American Congress of Rehabilitation of Medicine, Arch. Phys. Med. Rehabil. 1995; 76: 205-9).

Per poter diagnosticare una condizione di stato vegetativo, si richiede pertanto che siano soddisfatti alcuni criteri diagnostici e, in particolare, che

**non vi sia alcuna evidenza di:**

- coscienza di sé o di consapevolezza dell'ambiente ed incapacità ad interagire con gli altri;
- comportamenti durevoli, riproducibili, finalizzati o volontari in risposta alle stimolazioni;
- produzione o comprensione verbale.

e che **vi sia la presenza di:**

- apertura degli occhi;
- cicli sonno-veglia più o meno rudimentali nell'EEG;
- funzioni vitali autonome (respiro, circolo, etc.);
- incontinenza vescicale e rettale;
- deficit di vario grado della funzionalità dei nervi cranici;
- presenza variabile di riflessi troncoencefalici e spinali;
- motilità oculare assente o erratica;
- rarità dell'ammicciamento;
- schemi motori primitivi;
- rigidità-spasticità;
- posture patologiche.

Il paziente in stato vegetativo pertanto:

- giace, apparentemente incosciente, anche ad occhi aperti;
- presenta funzioni cardiocircolatorie, respiratorie, renali e gastrointestinali conservate e termoregolazione più o meno mantenuta;
- presenta abitualmente una compromissione più o meno severa della deglutizione;
- necessita di idratazione e nutrizione assistita;
- non necessita di strumenti che supportino le funzioni vitali;
- mostra, alla TC (Tomografia Computerizzata) e alla RM (Risonanza Magnetica), segni più o meno marcati di danno focale o diffuso;
- presenta alla SPECT (Tomografia Computerizzata ad Emissione di Singolo Fotone) gradi variabili di riduzione sovratentoriali di perfusione cerebrale;
- evidenzia, alla PET (Tomografia a Emissione di Positroni), topografia e gradi variabili di riduzione del metabolismo del glucosio;
- mostra alterazioni variabili dell'attività EEG.

Pertanto il paziente in stato vegetativo non è in coma, poichè, ha un ciclo relativamente conservato di veglia e di sonno, riesce ad effettuare movimenti parziali che non consentono di stare in piedi o di camminare, ed in qualche misura (ancora non quantificata e di conseguenza non nota, anche se le più recenti metodiche di analisi della funzione cerebrale sembrano poter contribuire ad evidenziarla) sembra avere una modalità di percezione, più o meno grossolana.

Studi recenti di neuroimaging funzionale e di neurofisiologia clinica mostrano che in alcuni di questi pazienti è possibile evocare risposte che testimoniano di una residua possibilità, più o meno elementare, di percepire stimoli provenienti dall'ambiente con successiva analisi e discriminazione delle informazioni. Giova qui ricordare che allo stato attuale delle conoscenze, le precise basi anatomiche e fisiologiche della coscienza non sono conosciute, mentre sono sempre maggiori le evidenze che collocano alcune delle attività della coscienza anche in sedi del sistema nervoso centrale diverse dalla corteccia

cerebrale (principale sede del danno nello stato vegetativo). Non vi è certezza assoluta neanche sul fatto che il paziente in stato vegetativo non possa provare qualche forma di sofferenza.

Pur essendo la probabilità di recupero sempre minore con il passare del tempo dall'evento acuto, secondo le conoscenze attuali non è possibile stabilire un limite temporale che denoti l'irreversibilità dello stato vegetativo in quanto stati aneddoticamente riportati alcuni casi di recupero parziale del contatto con il mondo esterno anche dopo moltissimo tempo.

Benché non sia possibile parlare in assoluto di irreversibilità della condizione, quando la persona in SV raggiunge la stabilità clinica ed entra in una fase di cronicità, essa deve essere considerata **persona** con “**gravissima**” **disabilità**. Al pari degli altri individui con gravissime patologie croniche questa persona può essere preferibilmente accolta a domicilio o, quando ciò risulta impossibile, può essere trasferita in strutture a carattere non prettamente sanitario. Il passaggio ad altra struttura non sanitaria di persone con disabilità gravissime (quali quelle in SV) si configura come una fase molto delicata che necessita di indispensabili strumenti sanitari e sociali di supporto alla persona e alla famiglia, dovendo essere garantiti gli interventi sanitari necessari per le cure ordinarie, per la prevenzione delle complicanze e per il mantenimento dei livelli di stabilizzazione raggiunti, oltre ad assicurare la facilità di accesso alle strutture sanitarie per acuti, in caso di bisogno.

La stessa condizione di disabilità gravissima si realizza nei pazienti in stato di minima coscienza (vedi oltre nel Glossario).

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

La diagnosi di SV è eminentemente clinica e può risultare difficile anche a personale esperto, tanto da non essere infrequenti gli errori diagnostici.

Le indagini strumentali, benché al momento non consentano di distinguere con certezza tra la condizione di stato vegetativo e lo stato di minima coscienza, possono comunque offrire importanti elementi di conferma.

Le indagini strumentali, benché al momento non consentano di distinguere con certezza tra la condizione di stato vegetativo e lo stato di minima coscienza, possono tuttavia offrire importanti elementi di valutazione.

### **STATO DI MINIMA COSCIENZA (SMC)** (Sinonimi da sconsigliare: mutismo acinetico)

E' una condizione clinica caratterizzata da una grave compromissione della coscienza nella quale, tuttavia, possono essere individuati comportamenti finalizzati, volontari, inconsistenti ma riproducibili, a volte mantenuti sufficientemente a lungo, non configurandosi così come comportamenti riflessi.

Lo stato di minima coscienza può presentarsi dopo un coma o può rappresentare l'evoluzione di un precedente stato vegetativo; relativamente alla durata, lo stato di minima coscienza può essere presente per un breve periodo o può perdurare per un tempo più o meno protratto o indefinito fino alla morte del paziente (Aspen Consensus Group, 1996; Giacino et al., 2002)

L'evoluzione favorevole dallo SV allo SMC può essere rilevata in presenza, anche minima, di comportamenti caratterizzati da risposte o manifestazioni cognitive che, seppur inconsistenti, sono riproducibili e di durata tale da poterli differenziare dai

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

Criteri diagnostici:

1. Apertura spontanea degli occhi
2. Ritmo sonno-veglia
3. Range di vigilanza : ottundimento / norma
4. Percezione riproducibile, ma inconsistente
5. Abilità comunicativa riproducibile, ma inconsistente
6. Range di comunicazione: nessuna risposta / risposta si/no inconsistente / verbalizzazione / gestualità
7. Attività motoria finalistica, riproducibile, ma inconsistente
8. Inseguimento con lo sguardo
9. Comportamenti ed azioni intenzionali (non attività riflessa) sulla stimolazione ambientale
10. Comunicazione funzionale interattiva: Uso funzionale di 2 oggetti diversi o verbalizzazione, scrittura, risposte si/no, uso di comunicazione alternativa o comunicatori facilitanti.

L'Aspen Consensus Group ha inoltre chiarito che l'uscita dallo SMC e il recupero verso uno stato superiore avviene lungo un continuum il cui limite superiore è necessariamente arbitrario. Di conseguenza i criteri diagnostici dell'uscita dallo SMC sono basati su un'ampia classe di comportamenti funzionali che solitamente si osservano nel corso del recupero di tali pazienti.

La diagnosi di SMC deve essere effettuata da personale qualificato ed esperto e deve essere basata sull'osservazione ripetuta e circostanziata dei comportamenti prima descritti. La presenza di deficit delle funzioni motorie, sensitive, sensoriali e corticali può complicare la possibilità di diagnosi. Non esistono strumenti diagnostici in grado di supportare in modo inequivocabile la diagnosi di SMC.

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

Vengono, pertanto suggerite anche le modalità da seguire per valutare correttamente, la reale presenza/assenza di consapevolezza. Per ottenere la risposta ottimale è necessario:

- Somministrare stimoli adeguati;
- Valutare sempre la presenza di fattori interferenti, quali il contemporaneo uso di sedativi o di farmaci antiepilettici;
- Valutare attentamente se a seguito di un comando verbale la risposta non sia riflessa (per es. è molto difficile definire se la chiusura degli occhi sia l'esecuzione di un ordine oppure avvenga naturalmente);
- Fare attenzione a che le richieste non superino la capacità e la possibilità del paziente;
- Analizzare bene il range delle risposte;
- Effettuare la valutazione del paziente in un ambiente privo di distrazioni;
- Effettuare valutazioni ripetute e durevoli con osservazioni sistematiche e misure strategiche rilevanti;

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

### **LOCKED-IN SYNDROME (LIS)** “Sindrome dell'uomo incarcerato”

La sindrome locked-in è una condizione clinica in cui il paziente è vigile e cosciente ma presenta gravi deficit delle funzioni motorie tali talora da rendere difficoltoso il riscontro degli evidenti segni di coscienza. Il paziente con la forma classica di sindrome locked-in è generalmente tetraplegico ed anartrico (impossibilitato a parlare in presenza di capacità linguistiche integre) ma conserva la possibilità di movimenti oculari sul piano verticale che spesso sono l'unico possibile strumento di comunicazione. Oltre alla forma classica di sindrome locked-in esiste la forma incompleta in cui il paziente non è del tutto tetraplegico ed anartrico e la forma totale in cui invece sono impossibili anche i movimenti oculari; in quest'ultimo caso la diagnosi differenziale con una condizione di coma o di stato vegetativo può essere particolarmente insidiosa.

La diagnosi di sindrome locked-in è supportata dal riscontro alle neuroimmagini di una lesione a livello della parte ventrale del ponte (anche se esistono forme molto rare dovute a cause non vascolari) e da un esame elettroencefalografico grossolanamente normale. In letteratura si discute se alcuni pazienti in stato vegetativo possano essere affetti da una sorta di super-locked-in, realizzando una condizione in cui, a differenza della locked-in syndrome, non è possibile alcuna risposta comportamentale a livello motorio, neppure con i movimenti oculari, pur essendo mantenuta una forma di coscienza.

### **MORTE CEREBRALE** (sinonimi da sconsigliare: coma dépassé, coma irreversibile)

E' la condizione in cui si verifica la perdita irreversibile di tutte le funzioni dell'encefalo, incluse le funzioni vegetative sostenute dal tronco dell'encefalo (conservate nel paziente in stato vegetativo). Le persone in morte cerebrale non sono più vitali e deve essere sospeso loro qualsiasi trattamento terapeutico.

Per la diagnosi di morte cerebrale esistono dei criteri inequivocabili e definiti. Si ricordano al riguardo la Legge 29 dicembre 1993, n. 578 (Norme per l'accertamento e la certificazione di morte) e il Decreto 22 agosto 1994, n. 582 del Ministero della Sanità (Regolamento recante le modalità per l'accertamento e la certificazione di morte), aggiornato successivamente con Decreto 11 aprile 2008, del Ministero della Salute.

Tali norme prevedono che un'apposita commissione, costituita da un medico legale (o, in sua assenza, un medico di direzione sanitaria, o altrimenti un anatomopatologo), un anestesista-rianimatore, un neurofisiopatologo (oppure un neurologo o un neurochirurgo esperti in elettroencefalografia), riunitasi dopo segnalazione del responsabile di reparto alla direzione sanitaria, esamini il paziente per almeno due volte (all'inizio e al termine) del periodo di osservazione in un intervallo di tempo prestabilito (sei ore per gli adulti, dodici per i bambini sotto i cinque anni e ventiquattro per i bambini al di sotto di un anno), accertando la presenza dei seguenti criteri:

- Stato di incoscienza;
- Assenza dei riflessi del tronco encefalico (corneale, fotomotore, oculo-cefalico e oculovestibolare, carenale, faringeo, di reazione a stimoli dolorifici portati nel territorio di innervazione del trigemino e di risposta motoria nel territorio del nervo facciale allo stimolo doloroso ovunque applicato);
- Assenza di respirazione spontanea dopo sospensione di quella artificiale fino al raggiungimento di ipercapnia accertata di 60 mmHg, con pH ematico non superiore a 7,4;

- Assenza di attività elettrica cerebrale, documentata da EEG eseguito secondo particolari modalità tecniche, riportate nell'allegato 1 del Decreto 22 agosto 1994, n. 582 del Ministero della Sanità (G.U. del 19.10.1994, n. 245).

L'attività di origine spinale, spontanea o provocata, è compatibile con la cessazione irreversibile di tutte le funzioni encefaliche e non ha rilevanza ai fini dell'accertamento di morte. In particolari condizioni, è richiesta la documentazione della assenza del flusso cerebrale.

Nel neonato l'accertamento può essere eseguito solo se la nascita è avvenuta dopo la trentottesima settimana di gestazione e comunque dopo una settimana di vita extrauterina.

La presenza contemporanea di tutte le condizioni necessarie per poter accertare la morte deve essere rilevata per almeno due volte, all'inizio e alla fine dell'osservazione. L'EEG deve essere eseguito per 30 minuti continuativi, all'inizio ed alla fine del periodo di osservazione. La eventuale verifica dell'assenza di flusso ematico cerebrale non va ripetuta.

### **ACCANIMENTO TERAPEUTICO**

Terminologia colloquiale, che si connota per significati dispregiativi. L'accanimento terapeutico si verifica ogni volta che il medico si ostina nel perseguire obiettivi diagnostici o nell'impartire trattamenti che risultano sproporzionati rispetto all'eventuale concreto risultato in termini di qualità ed aspettativa di vita per il paziente. E' compito del medico determinare quando un intervento sanitario sia sproporzionato, valutando le caratteristiche della malattia, le previsioni di evoluzione di essa, gli strumenti e le terapie a disposizione, il beneficio atteso e le possibili reazioni del paziente alla loro applicazione. Caso per caso, il medico deve valutare se un intervento sanitario sia futile, inefficace o eccessivamente oneroso.

L'accanimento si realizza anche quando gli interventi risultano straordinari per il paziente o quando essi determinano condizioni, anche solo soggettive, di eccessiva onerosità. L'ostinazione in pratiche che si configurino come accanimento terapeutico è oggetto di censura da parte del Codice di deontologia Medica (CDM) che all'art. 16 prescrive che: "Il medico, anche tenendo conto delle volontà del paziente laddove espresse, deve astenersi dall'ostinazione in trattamenti diagnostici e terapeutici da cui non si possa fondatamente attendere un beneficio per la salute del malato e/o un miglioramento della qualità della vita". In altre parti del CDM il richiamo contro ogni forma di accanimento terapeutico viene reiterato specificamente nel caso del paziente incapace (art. 35) e del paziente terminale o incosciente, sottoposto a terapie di sostegno vitale (art. 39).

Per la loro stessa natura di cure di base e non di terapie mediche in senso stretto e per la mancata produzione di qualunque tipo di sofferenza nel paziente, l'idratazione e nutrizione assistite non sono in alcun modo riconducibili alla categoria dell'accanimento terapeutico. Secondo la Corte di Cassazione (Sezione I Civile. Sentenza 16.10.2007 n. 21748), l'alimentazione assistita "non costituisce oggettivamente una forma di accanimento terapeutico, e (...) rappresenta, piuttosto, un presidio proporzionato rivolto al mantenimento del soffio vitale, salvo che, nell'imminenza della morte, l'organismo non sia più in grado di assimilare le sostanze fornite o che sopraggiunga uno stato di intolleranza, clinicamente rilevabile, collegato alla particolare forma di alimentazione".

### **ALIMENTAZIONE ASSISTITA**

Procedura mediante la quale è possibile soddisfare i fabbisogni nutrizionali di pazienti, che non sono in grado di alimentarsi in maniera autonoma. L'apporto energetico può essere somministrato per via enterale, come nel caso del sondino naso gastrico (SNG) e

della gastrostomia endoscopica percutanea (PEG), oppure per via parenterale, come nel caso di un accesso venoso periferico o centrale (CVC: catetere venoso centrale).

Il SNG è una sonda di vario diametro e di materiale biocompatibile, che viene introdotta attraverso una narice sino allo stomaco. Permette la somministrazione di alimenti, liquidi e/o farmaci. E' un provvedimento temporaneo. Nei pazienti in stato vegetativo dovrebbe essere sostituita dalla PEG.

La PEG prevede il posizionamento di una sonda nello stomaco, attraverso la parete addominale, in modo da permettere l'alimentazione e l'idratazione del paziente, nonché la somministrazione di farmaci.

La nutrizione e l'idratazione del paziente, per quanto assistite, non sono assimilabili a una terapia medica, ma costituiscono da sempre gli elementi fondamentali dell'assistenza, proprio perché indispensabili per ogni persona umana, sana o malata. La cannula attraverso cui la nutrizione viene fornita non altera questo principio elementare, essendo al massimo assimilabile ad una protesi o ad un ausilio. Il materiale somministrato al paziente, per comodità di somministrazione e facilità di impiego, può essere preparato dall'industria. In molti casi di assistenza a domicilio, cibi preparati dai familiari prendono il posto dei preparati industriali.

Da un punto di vista deontologico la sospensione dell'idratazione e della nutrizione ha un senso solo nei casi in cui può configurarsi come accanimento terapeutico, cioè quando diviene inefficace rispetto al fine per cui è proposta (quello di idratare e nutrire), oppure quando diventa addirittura dannosa. Questo si verifica quando la nutrizione e l'idratazione non sono più assimilate dall'organismo o ne peggiorano la condizione, situazioni queste che possono verificarsi nel malato terminale. Un'altra ragione per considerare nutrizione e idratazione come accanimento terapeutico potrebbe essere in relazione alla eccessiva onerosità per il paziente, ma questo è difficile da verificarsi con la PEG, una procedura semplice, che non provoca disagio alcuno al paziente, se non nei rari casi in cui si verificano complicazioni. In ogni caso queste situazioni possono essere risolte in ambito decisionale puramente clinico. Interrompere infatti una procedura che presentasse le connotazioni dell'accanimento terapeutico sarebbe solo una dimostrazione di buona pratica clinica. Viceversa, in assenza di tali condizioni, la sospensione di alimentazione e nutrizione può configurarsi solo come una pratica di suicidio assistito o di eutanasia per omissione.

Anche la **Convenzione sui diritti delle persone con disabilità** (adottata dalle Nazioni Unite il 13.12.2006 e ratificata dal Parlamento italiano il 25.02.2009) all' art. 25 impegna gli Stati che l'hanno sottoscritta a prevenire nelle persone con disabilità " il rifiuto discriminatorio di assistenza medica o di prestazione di cure e servizi sanitari o di cibo e liquidi in ragione della disabilità".

## **SOPRAVVIVENZA**

Sono noti nella letteratura molti casi di SV e SMC con sopravvivenza oltre i dieci ed uno oltre i trentacinque anni. Non esistono differenze di sopravvivenza tra i pazienti ricoverati in strutture dedicate e quelli assistiti al proprio domicilio.

## **MALATTIA TERMINALE**

Il paziente in stato vegetativo può restare in vita per anni con un'assistenza minima. Pertanto, il paziente in stato vegetativo non può essere identificato in alcun modo, con un malato terminale, caratterizzandosi piuttosto come un grave disabile che necessita di un'accurata assistenza di base, analogamente a quanto avviene in conseguenza di altre gravi patologie cerebrali che limitano o impediscono la capacità di comunicazione e di auto-sostentamento.

## **STACCARE LA SPINA**

Non necessitando di alcuno strumento o macchinario attaccato con spina alla corrente elettrica per continuare a vivere, il paziente in stato vegetativo non è, di fatto, attaccato ad alcuna spina. Pertanto, l'uso popolare della locuzione "staccare la spina" deve essere abbandonato perché inappropriato.

## **EUTANASIA**

Il termine deriva dal greco eu (buona) e thánatos (morte) e significa "buona morte" nel senso di una morte serena e senza sofferenza. L'eutanasia definisce l'atto con cui si anticipa deliberatamente la morte del paziente per ridurre le sofferenze, su richiesta del soggetto stesso o di chi lo rappresenta legalmente. Nei paesi in cui l'eutanasia è legalizzata, viene definita come eutanasia "non volontaria" quella praticata da medici senza il consenso del paziente o del suo legale rappresentante.

Si parla di eutanasia attiva quando viene somministrato un preparato o praticato un atto, che determina direttamente la morte del paziente. Si parla, invece, di eutanasia omissiva quando si sospendono tutte le cure, in modo particolare l'alimentazione e l'idratazione, al fine di affrettare la morte del paziente.

In Italia, come in molti Paesi europei, l'eutanasia può, a seconda dei casi, configurare il reato di omicidio volontario, di omicidio del consenziente, o di suicidio assistito.

Il Codice di deontologia Medica, all'art. 17 prevede che "Il medico, anche su richiesta del malato, non deve effettuare né favorire trattamenti finalizzati a provocarne la morte".

## **PERSONA UMANA: DIRITTI SANITARI e UMANI**

Il paziente in stato vegetativo non è un vegetale, ma una persona umana. La Corte di Cassazione con la già citata sentenza (Sezione I Civile, Sentenza n. 21748 del 16.10.2007) riconosce che "chi versa in stato vegetativo permanente è, a tutti gli effetti, persona in senso pieno, che deve essere rispettata e tutelata nei suoi diritti fondamentali, a partire dal diritto alla vita e dal diritto alle prestazioni sanitarie, a maggior ragione perché in condizioni di estrema debolezza e non in grado di provvedervi autonomamente".

Proprio per questo, afferma la Cassazione, la persona in stato vegetativo ha in campo sanitario gli stessi diritti degli altri cittadini e "la tragicità estrema di tale stato patologico – ... che nulla toglie alla sua dignità di essere umano – non giustifica in alcun modo un affievolimento delle cure e del sostegno solidale, ... a prescindere da quanto la vita sia precaria e da quanta speranza vi sia di recuperare le funzioni cognitive".

Anche la già citata **Convenzione sui diritti delle persone con disabilità** (adottata dalle Nazioni Unite il 13.12.2006 e ratificata dal Parlamento italiano il 25.02.2009) all'art. 25 impegna gli Stati che l'hanno sottoscritta, a riconoscere che "le persone con disabilità hanno il diritto di godere del migliore stato di salute possibile, senza discriminazioni fondate sulla disabilità".

## LE DIMENSIONI DEL PROBLEMA NEL CONTESTO ITALIANO

### INTRODUZIONE

Con D.M. 12 settembre 2005 dell'Onorevole Domenico Di Virgilio era stata istituita la **Commissione tecnico-scientifica sullo Stato vegetativo e sullo stato di minima coscienza**.

La Commissione doveva realizzare *un documento che, sulla scorta delle conoscenze epidemiologiche e scientifiche... esistenti, potesse fornire indicazioni atte a garantire, quale premessa di una vera continuità assistenziale, una coerente successione ed integrazione dei diversi interventi e tipologie di setting assistenziali, in funzione delle fasi del processo morboso e delle condizioni cliniche della persona nonché delle situazioni familiari ed ambientali.*

Per lo stato vegetativo insorto a seguito di eventi acuti, la Commissione aveva già ipotizzato in premessa un'analisi delle *Schede di dimissione ospedaliera (SDO)* allora solo in parte disponibili. Le tematiche di ordine epidemiologico erano state affrontate nel Capitolo 4 del Documento finale che delineava le *Dimensioni del fenomeno*, sottolineando che lo stato vegetativo poneva *nuovi interrogativi sulle modalità di gestione di situazioni di disabilità gravissima e cosiddetta non emendabile, le cui caratteristiche sono l'andamento cronico, il profondo impatto psicologico ed operativo sulla famiglia e sul team di assistenza e la persistenza per tempi lunghi di problemi assistenziali complessi.*

Il documento riportava che ***i casi di pazienti in condizioni di bassa responsività esistenti in Italia sono stimati in circa 1500 e tale numero è destinato a crescere sia in considerazione dell'accresciuta precocità ed estensione sul territorio della medicina d'emergenza-urgenza che della prolungata sopravvivenza.***

In rapporto ai dati di incidenza e prevalenza dello stato vegetativo (SV) riportati dalla letteratura internazionale era sottolineata la non omogeneità degli stessi ed era espressamente riportato che ***l'incidenza stimata dello SV a sei mesi dall'evento per lesione cerebrale acuta da qualsiasi causa varia da 0,5 a 4/100.000 abitanti, mentre i dati relativi alla prevalenza sono ancora più variabili (da 0,6 a 10/100.000 abitanti) a causa della diversità dei criteri di arruolamento adottati (in molti studi sono inclusi anche SV conseguenti a cause non acute, come le demenze), situandosi nella maggior parte dei casi sui 2-3 casi ogni 100.000 abitanti.*** La Commissione rilevava che ***un censimento degli SV nel nostro paese è reso difficile per l'insufficiente diffusione di un criterio condiviso per la definizione del termine*** essendo indirizzo comune il ritenere che anche i pazienti cosiddetti a minima responsività e con sindrome locked-in presentino caratteristiche di carico assistenziale tali da giustificare l'accoglimento in Unità per SV, pur rappresentando i secondi una popolazione diversa a motivo dell'integrità delle funzioni cognitive a fronte dell'incapacità di compiere movimenti funzionali, eccettuati movimenti oculari e/o palpebrali. D'altro canto, *la collocazione di questi pazienti, al termine del loro percorso ospedaliero, è molto diversa da regione a regione ed anche nell'ambito di una stessa regione (unità dedicate, reparti ospedalieri, residenze sanitarie assistenziali - RSA, case di riposo, domicilio).*

\*\*\*

Il problema dell'esecuzione di studi di incidenza e prevalenza dello stato vegetativo e dello stato di minima coscienza è stato diffusamente indagato in una *review* pubblicata

nel 2005<sup>1</sup>, nella quale sono state ribadite le difficoltà di ordine metodologico e pratico che rendono difficile ottenere dati epidemiologici accurati ricordando che i dati pubblicati sono di dubbia validità soprattutto in rapporto all'impiego di criteri diagnostici non uniformi. L'acquisizione di dati epidemiologici validi dipende dalla disponibilità di: **i)** criteri precisi ed universalmente accettati per la diagnosi di un disturbo che si dovrebbe presumere stabile nel tempo o per un certo arco di tempo; **ii)** sistemi adeguati di raccolta dei dati. Nessuna di queste due condizioni sussiste per gli SV (stati vegetativi) e gli SMC (stati di minima coscienza). Di conseguenza si possono ottenere solo stime parziali e non del tutto soddisfacenti, con errori diagnostici che possono arrivare sino al 42% in rapporto anche alle terapie farmacologiche in atto che possono condizionare il quadro clinico, a problemi nella modalità di raccolta dei dati ed alle variazioni nella collocazione dei pazienti in strutture ospedaliere e non.<sup>2</sup> Inoltre poiché lo SV e lo SMC non rappresentano diagnosi formali riconosciute dal DSM-IV-TR o dall'ICD-10<sup>3</sup> mancano dati statistici nazionali al riguardo. Entrambe le condizioni morbose sono state ampiamente rivisitate nel tempo. Il problema di maggior rilievo non è tanto di ordine diagnostico quanto piuttosto di *durata in rapporto all'eziologia* traumatica o non traumatica e per questo motivo, per lo SV il criterio diagnostico più valido è quello che ne valorizza la causa e la durata. **L'incidenza annuale per milione di abitanti (PMP) dello SV da tutte le cause acute** (escluse le patologie congenite e le patologie degenerative a decorso progressivo) a diversa distanza dall'incidente è, **nel Regno Unito 14 a 1 mese, 8 a 3 mesi e 5 a 6 mesi; negli Stati Uniti 46 a 1 mese, 27 a 3 mesi, e 17 a 6 mesi; in Francia 67 a 1 mese, 40 a 3 mesi e 25 a 6 mesi.**

La già citata *review* riconosce che gli studi di prevalenza sono gravati dalle stesse problematiche degli studi di incidenza alle quali devono aggiungersi quelle in rapporto ai cambiamenti nel tempo dell'approccio medico-pratico a questa tipologia di pazienti, alle differenti modalità legislative di fine vita in vigore nei diversi paesi in rapporto alla sospensione della nutrizione enterale e dell'idratazione ed all'identificazione tardiva di recuperi precoci. **I dati di prevalenza relativi agli Stati Uniti variano tra 40 e 168 casi per milione di abitanti (PMP) negli adulti e tra 16 e 40 nei bambini. In Austria la prevalenza è di 19 casi PMP, in Danimarca di 1,3 PMP a cinque anni dall'incidente e nell'Irlanda del Nord di 23 PMP negli SV e negli SMC.** La sopravvivenza a lungo termine e il recupero tardivo meritano particolare attenzione negli SV.

La descrizione e la rilevanza dello SMC<sup>4</sup> sono di più recente acquisizione (v. nota 3) potendo identificarsi con un miglioramento progressivo rispetto allo SV o con una transizione diretta rispetto al coma. Relativamente a questa peculiare condizione clinica è stata ipotizzata, per gli Stati Uniti, una prevalenza di 48-96 casi PMP.

\*\*\*

**Con D.M. 18 ottobre 2008 è stato istituito dall'Onorevole Eugenia Roccella questo Gruppo di lavoro sullo stato vegetativo e di minima coscienza per definire un**

<sup>1</sup> BEAUMONT JG, KENEALY PM. Incidence and prevalence of the vegetative and minimally conscious states. *Neuropsychol Rehabil* 2005,15:184-189.

<sup>2</sup> SCHNAKERS C, VANHAUDENHUYSE A, GIACINO J, VENTURA M, BOLDY M, MAJERUS S, MOONEN G, LAUREYS S. Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment. *BMC Neurol* 2009,9:35.

<sup>3</sup> Nell'ICD-10, R40.2 Coma, unspecified: Unconsciousness NOS.

<sup>4</sup> Lo SMC rappresenta un quadro clinico che necessita di ampia ed articolata validazione su casistiche rappresentative in termini di numerosità ed omogeneità dei pazienti da valutare. Rilevare la presenza dello SMC può fornire elementi utili sotto il profilo assistenziale in generale, dell'impegno riabilitativo in termini di programmi di recupero e di risorse umane dedicate oltre che dei costi complessivi dell'assistenza.

documento che sulla scorta delle conoscenze epidemiologiche e scientifiche possa fornire un'accurata valutazione delle problematiche relative alla verifica di modalità di comunicazione e di elementi di coscienza nei pazienti in stato vegetativo e stato di minima coscienza e per elaborare un documento aggiornato circa ...le conoscenze epidemiologiche che aiutino a caratterizzare le dimensioni della condizione di stato vegetativo e di stato di minima coscienza, anche in riferimento alla sua evoluzione ed all'outcome, precisandone le possibilità di recupero nei diversi tipi di eziologia e nelle diverse fasi di malattia.

## **ANALISI DELLE SCHEDE DI DIMISSIONE OSPEDALIERA (SDO)**

Il Gruppo di lavoro Roccella (d'ora in poi "Gruppo di lavoro") ha elaborato le informazioni di seguito presentate attraverso una serie di passaggi riportati in nota.<sup>5</sup>

Nel dettaglio, l'analisi dei dati del Ministero del Lavoro, della Salute e delle Politiche Sociali, Direzione generale della programmazione sanitaria, dei livelli di assistenza e dei principi etici di sistema (Ufficio VI), desumibili dalle Schede di dimissione ospedaliera (SDO) relative al quinquennio 2002-2006 dei pazienti dimessi con codice 780.03 in qualsiasi diagnosi, corrispondente alla codifica dello **stato vegetativo persistente** secondo le versioni italiane del 1997 e del 2002 della International Classification of Diseases, 9th Revision, Clinical Modification (ICD-9-CM) Sixth Edition<sup>6</sup>, ha evidenziato:

**1. Un trend di incremento annuale delle dimissioni totali, compreso tra il 6,3% ed il 20%**, che va dai 1138 casi nel 2002 ai 1367 nel 2003 (+20%), ai 1453 nel 2004 (+6,3%), ai 1644 nel 2005 (+13%) fino ai 1836 (+11,7%) casi nel 2006 (Figura 1). Nel 2007 l'ammontare dei dimessi si è stabilizzato sui 1811 casi.

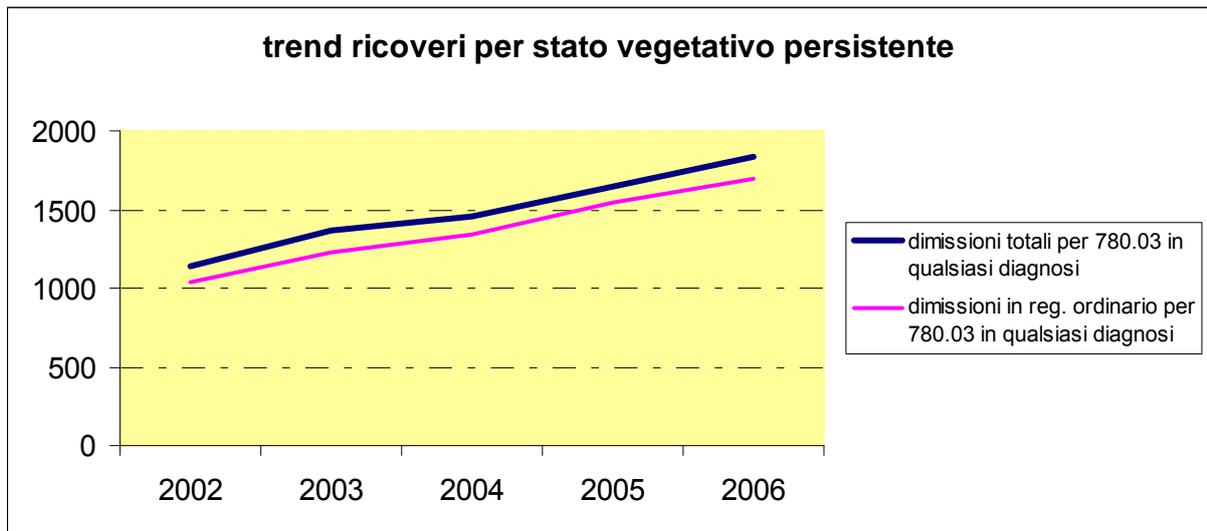
---

<sup>5</sup> Nel corso della riunione del 19 dicembre 2008 la dott.ssa Lucia Lispi, direttore dell'Ufficio VI della Direzione generale della programmazione sanitaria, dei livelli di assistenza e dei principi etici di sistema del Ministero del Lavoro, della Salute e delle Politiche Sociali, invitata a partecipare per le problematiche relative ai dati presenti nelle SDO, ha sottolineato che possono essere presi in esame i ricoveri ospedalieri con diagnosi di *Stato vegetativo persistente* (Codice ICD-9-CM 780.03) sia come diagnosi principale che come diagnosi secondaria. Ha fatto inoltre presente che è possibile evitare il conteggio ripetuto di uno stesso soggetto grazie alla presenza del codice fiscale nella cartella di dimissione e del corrispondente codice anonimizzato. Ciò consente il pieno rispetto della normativa in materia di privacy, un aspetto questo, fondamentale per eventuali e più approfondite analisi di tipo epidemiologico. Il Sottogruppo che si occupa dei dati epidemiologici si propone di ottenere una stima dell'incidenza e della prevalenza dello SV e, se possibile, attraverso la verifica degli eventuali cambiamenti della condizione di individuare il dato di sopravvivenza. Si conviene che dalle SDO non possano essere desumibili dati relativi agli SMC verosimilmente in parte codificati come SV.

Nel corso della riunione ristretta del 12 gennaio 2009 il Sottogruppo ha esaminato il codice 780.03 (Stato vegetativo persistente) relativo alle dimissioni dal 2002 al 2006 sul territorio nazionale. Considerato che altri studi condotti da gruppi di lavoro nazionali e da loro registri in fase di implementazione oltre all'esperienza di quanti lavorano nel settore segnalano, senza tuttavia documentarla, una maggiore incidenza attesa di SV e di SMC rispetto ai dati ipotizzati, si è deciso di effettuare ulteriori analisi introducendo codici ICD-9-CM potenzialmente in grado di identificare altri pazienti in SV nel database delle SDO del Ministero.

Nel corso della riunione plenaria del 27 marzo 2009, sono stati presentati i dati provvisori desunti da una prima analisi delle SDO per il quinquennio 2002-2006 e sono state ribadite le difficoltà applicative di alcuni termini diagnostici che complicano la raccolta e l'interpretazione dei risultati. Al riguardo è stato suggerito di verificare se il *Gruppo di lavoro sullo SV e sullo SMC* possa divenire una Commissione permanente per consentire l'approfondimento dei dati raccolti e verificarne la congruità nel tempo oltre che per proporre progetti di ricerca *sul campo*; è stato ribadito che i dati del Ministero, pur essendo i più attendibili tra quelli disponibili, non sono comprensivi dei ricoveri eseguiti in istituti religiosi o in RSA che non hanno l'obbligo di compilare le SDO e che i dati includono gli SV e gli SMC oltre alle sindromi locked-in. Questo aspetto non rileva ai fini della presente indagine poiché non è possibile che un soggetto in stato vegetativo non sia stato mai ricoverato in una struttura del Servizio Sanitario Nazionale alla quale andrebbe eventualmente ascritto il mancato impiego del codice 780.03. Dalle SDO non si possono ricavare informazioni sulle scale di valutazione utilizzate per la diagnosi dai diversi centri (scale peraltro diverse da Regione a Regione) comunque impiegate per indicare la gravità della patologia. Si è convenuto sul fatto che l'analisi dei dati suggerisce di uniformare i percorsi diagnostici su tutto il territorio nazionale e si è ribadita la necessità di verificare l'attendibilità dei dati ottenuti sul territorio suggerendo di eseguire questa ricerca preferibilmente nella Regione Lombardia che come si evince dai dati disponibili è la Regione con il maggior numero di dimissioni totali codificate come SV. È stato ribadito da alcuni che il numero dei casi riscontrati possa essere inferiore rispetto a quelli attesi, che tra questi il numero dei pazienti in età pediatrica sia molto basso, che l'incremento del numero totale dei casi negli anni dimostri una maggiore attenzione diagnostica. In considerazione del minimo scarto tra le stime provvisorie di incidenza e prevalenza dedotte dalle SDO è stato richiesto se sia possibile stimare con adeguato follow-up il numero dei pazienti deceduti o migliorati clinicamente o non computati perché domiciliati e si è concluso che allo stato non sono effettuabili stime di questo tipo.

<sup>6</sup> Classificazione delle Malattie, dei Traumatismi, degli Interventi Chirurgici e delle Procedure Diagnostiche e Terapeutiche – Versione italiana della ICD-9-CM del 1997 (per gli anni 2002-2005) e del 2002 (per l'anno 2006).



**Legenda: in ordinata il numero delle dimissioni; in ascissa gli anni.**

Figura 1: Trend di incremento delle dimissioni totali per ricovero ordinario o in day-hospital e delle dimissioni per solo ricovero ordinario con codice 780.03 in qualsiasi diagnosi dal 2002 al 2006.

2. Un **trend di incremento globale delle dimissioni totali** (Tabella 1) [per ricoveri ordinari (n=6851) e per ricoveri in day hospital (n=587) (6851+587=7438 casi che includono anche i ricoveri ripetuti] dal 2002 (n=1138) al 2006 (n=1836) **(+61%)** che può dipendere da un reale aumento dei casi incidenti con diagnosi di stato vegetativo, da un crescente ricorso al codice 780.03 per una maggiore attenzione diagnostica dei medici del SSN che si occupano di pazienti con gravi cerebrolesioni acquisite oltre che da una maggiore accuratezza nella codifica delle SDO. Il dato complessivo, per i motivi già richiamati, è da considerarsi lievemente sottostimato e di conseguenza, il dato reale dovrebbe essere considerato dell'ordine delle 2000-2500 unità.

REGIONE	2002	2003	2004	2005	2006
	dimissioni totali per 780.03 in qualsiasi diagnosi				
Piemonte	73	100	114	125	133
Valle d'Aosta	1	1	0	-	1
Lombardia	337	416	414	384	469
P.A. di Bolzano	6	6	8	7	9
P.A. di Trento	10	1	4	11	12
Veneto	146	178	184	174	148
Friuli-Venezia Giulia	23	26	29	33	37
Liguria	14	22	20	18	23
Emilia Romagna	102	123	154	162	181
Toscana	80	99	88	120	107
Umbria	5	18	44	26	30
Marche	53	52	48	98	118
Lazio	85	70	106	137	170
Abruzzo	54	51	51	105	52
Molise	5	7	4	5	14
Campania	29	49	49	55	75
Puglia	53	53	40	70	78
Basilicata	1	4	14	11	10
Calabria	15	46	29	46	101
Sicilia	42	29	44	44	54
Sardegna	4	16	9	13	14
<b>ITALIA</b>	<b>1138</b>	<b>1.367</b>	<b>1453</b>	<b>1.644</b>	<b>1836</b>

Tabella 1: Dimissioni totali per ricovero ordinario o in day-hospital con codice 780.03 in qualsiasi diagnosi dal 2002 al 2006, distribuite per regione.

3. Un **trend di incremento delle dimissioni per soli ricoveri ordinari** (Tabella 2) con codice 780.03 in qualsiasi diagnosi dal 2002 (n=1037) al 2006 (n=1700) **(+64%)**. Le regioni con il maggior numero di dimissioni totali nel quinquennio sono state nell'ordine, Lombardia (n=1658), Veneto (n=806), Emilia Romagna (n=698), Lazio (n=545), Piemonte (n=523) e Toscana (n=467).

REGIONE	2002	2003	2004	2005	2006
	dimissioni in reg. ordinario per 780.03 in qualsiasi diagnosi				
Piemonte	71	96	112	118	126
Valle d'Aosta	1	1	0	-	1
Lombardia	265	312	333	335	413
P.A. di Bolzano	6	6	8	7	7
P.A. di Trento	9	-	3	11	11
Veneto	141	174	178	170	143
Friuli-Venezia Giulia	23	26	26	33	37
Liguria	13	19	18	14	20
Emilia Romagna	99	118	150	156	175
Toscana	73	93	87	117	97
Umbria	5	17	44	26	26
Marche	53	49	47	98	117
Lazio	81	68	103	133	160
Abruzzo	53	51	51	105	51
Molise	5	7	4	5	14
Campania	28	49	49	51	67
Puglia	53	53	38	68	77
Basilicata	1	4	14	10	10
Calabria	15	44	29	42	85
Sicilia	38	24	34	39	49
Sardegna	4	16	9	12	14
<b>ITALIA</b>	<b>1037</b>	<b>1.227</b>	<b>1.337</b>	<b>1.550</b>	<b>1.700</b>

Tabella 2: Dimissioni totali per solo ricovero ordinario con codice 780.03 in qualsiasi diagnosi dal 2002 al 2006, distribuite per regione.

4. La presenza tra le patologie note che hanno contribuito all'identificazione dello **stato vegetativo persistente** (codice 780.03) in **diagnosi secondaria dell'emorragia cerebrale** (codice 431) che figura al primo posto dal 2002 al 2005 rispettivamente con 39, 47, 60 e 52 casi ed al terzo con 36 casi nel 2006; dell'**insufficienza respiratoria acuta** (codice 518.81) che risulta al terzo posto con 30 casi nel 2002, al secondo con 40 casi nel 2003, 44 nel 2004 e 51 nel 2005 ed al primo posto con 36 casi nel 2006; del **danno encefalico da anossia** (codice 348.1) che occupa il sesto posto con 17 casi nel 2002, il settimo con 18 casi nel 2003, il terzo con 41 casi nel 2004, il quinto con 36 casi nel 2005 ed il sesto con 22 casi nel 2006; e dei **postumi di traumatismi intracranici senza menzione di frattura del cranio** (codice 907.0) al secondo posto con 35 casi nel 2002, al quarto con 30 casi nel 2003 e 35 nel 2004, al quinto con 36 casi nel 2005 ed al secondo con 39 casi nel 2006. A titolo esemplificativo sono riportati nella Tabella 3 i dati relativi al 2006. L'esiguo numero di casi identificati con codici diversi dal 780.03 non

sembra indicare una eterogeneità nelle modalità di codifica. Né si può peraltro escludere che le altre codifiche impiegate non indichino invece l'evento causale acuto.<sup>7</sup>

RICOVERO ORDINARIO 2006					
Codice e diagnosi principale		dimessi	% cumulata dimessi	% dimessi	degenza media
78003	Stato vegetativo persistente	907	53,4	53,4	68,4
51881	Insufficienza respiratoria acuta	58	56,8	3,4	27,3
9070	Postumi di traumatismi intracranici senza menzione di frattura del cranio	39	59,1	2,3	70,7
431	Emorragia cerebrale	36	61,2	2,1	37,6
34409	Altre quadriplegie	28	62,8	1,6	43,2
34400	Quadriplegia, non specificata	24	64,2	1,4	63,4
3481	Danno encefalico da anossia	22	65,5	1,3	107,5

Tabella 3: Diagnosi principali di dimissione in ordine di numerosità in pazienti con codice 780.03 in diagnosi principale o secondaria nell'anno 2006.

5. Quanto alle modalità di dimissione nel quinquennio 2002-2006 dei 5344 pazienti in **stato vegetativo persistente** (Figura 2 e Tabella 4), 1480 (27,7%) sono deceduti,<sup>8</sup> 2072 (38,8%) hanno avuto una dimissione ordinaria al proprio domicilio, 369 (6,9%) in RSA, 55 (1,0%) in ADI (assistenza domiciliare integrata), 25 (0,5%) una dimissione protetta, 170 (3,2%) una dimissione volontaria, 573 (10,7%) un trasferimento ad altro istituto per acuti, 229 (4,3%) ad altro reparto nello stesso istituto e 371 (6,9%) ad altro istituto per riabilitazione. Non sono disponibili dati che permettano di quantificare la possibile mortalità precoce dei pazienti considerati in dimissione volontaria o protetta.<sup>9</sup>

<sup>7</sup> Va qui ribadito che i dati ottenuti dalle SDO possono sottostimare la numerosità dei pazienti in SV e in SMC per un mancato impiego del codice 780.03 o per una resistenza all'impiego dello stesso sostenuta da motivazioni di non facile comprensione atteso che il mancato impiego del codice è ascrivibile non solo a reparti per acuti di importanti aziende ospedaliere ma anche ad altrettanto importanti centri di riabilitazione. È evidente che se il codice 780.03 fosse adeguatamente impiegato non si creerebbe il presupposto della sottostima considerato che questi pazienti se non decedono in fase acuta o subacuta hanno più di un ricovero e quindi un'alta possibilità di essere identificati con il codice 780.03. Da parte della Direzione generale della programmazione sanitaria, dei livelli di assistenza e dei principi etici di sistema del Ministero è in atto una revisione delle *Regole per la codifica delle informazioni cliniche rilevate attraverso la scheda di dimissione ospedaliera*. Difficilmente si potrebbero comprendere motivazioni addotte che rendano preferibile l'utilizzo di altri codici partendo dal presupposto che possano maggiormente valorizzare il percorso diagnostico-riabilitativo del paziente soprattutto se, come auspicabile, si vogliono enucleare gli SMC. Né al riguardo può valere l'obiezione che molte realtà regionali non abbiano interesse a *controllare* i codici di dimissione dai reparti di riabilitazione richiedendo criteri di appropriatezza dei ricoveri che paradossalmente non includerebbero la giusta codifica della diagnosi. Criteri quali l'intervallo di tempo tra l'evento causale ed il ricovero (anche in reparto di riabilitazione), la provenienza da reparti di rianimazione e l'impiego di indicatori di gravità quali la Disability Rating Scale (DRS) sono utili in funzione di una diagnosi di SV o SMC che deve essere comunque formulata e che semplificherebbe lo svolgimento di indagini epidemiologiche ed il mantenimento dei registri. Questa Commissione ritiene di non dover avallare la negligenza delle diverse tipologie di reparti sul punto e suggerisce di includere tra gli altri codici riferibili agli esiti (essendo rimborsati a diaria), anche il codice 780.03 in presenza di uno SV o di uno SMC. La mancata adozione di questa indicazione comporta l'attuale ovvia discrepanza tra i dati delle SDO ed i dati dei registri. Si vuole qui ricordare che i *cosiddetti codici* 28, 56, 60 e 75 sono in realtà *discipline* che identificano le Unità spinali (28) ed i reparti di Recupero e riabilitazione funzionale (56), per Lungodegenti (60) e di Neuro-riabilitazione (75).

<sup>8</sup> Questo dato fa riferimento esclusivamente all'esito del ricovero e non è indicativo della mortalità per stato vegetativo.

<sup>9</sup> Per approfondire questo aspetto, come già richiamato nella nota 8, si dovrebbe procedere ad una indagine sulle cartelle cliniche dei singoli pazienti oltre ad effettuarne il relativo follow-up.

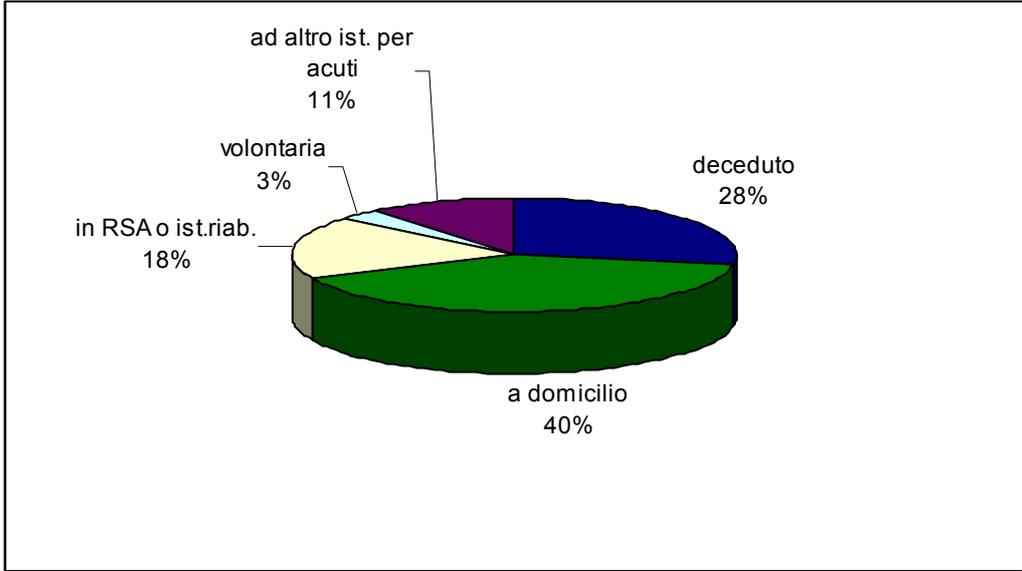


Figura 2: Modalità di dimissione nel quinquennio 2002-2006 dei pazienti con diagnosi di stato vegetativo persistente (arrotondamenti per eccesso).

REGIONE	Deceduto		Dimissione ordinaria a domicilio		Dimissione ordinaria presso RSA		Dimissione protetta a domicilio con ospedalizzazione domiciliare		Dimissione volontaria		Trasferimento ad altro istituto per acuti		Trasferimento altro regime di ricovero o altro tipo di attività stesso Istituto		Trasferito a istituto di riabilitazione		Dimissione ordinaria con attivazione assistenza domiciliare integrata		Totale dimessi	%
	dimessi	%	dimessi	%	dimessi	%	dimessi	%	dimessi	%	dimessi	%	dimessi	%	dimessi	%	dimessi	%		
Piemonte	146	35.61	114	27.80	39	9.51	1	0.24	4	0.98	38	9.27	36	8.78	25	6.10	7	1.71	410	100
Valle d'Aosta	1	33.33	-	-	1	33.33	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	100
Lombardia	295	20.40	684	47.30	129	8.92	1	0.07	27	1.87	112	7.75	63	4.36	118	8.16	17	1.18	1.446	100
P.A. di Bolzano	7	21.88	6	18.75	10	31.25	1	3.13	-	-	1	3.13	1	3.13	6	18.75	-	-	32	100
P.A. di Trento (**)	6	25.00	7	29.17	6	25.00	-	-	-	-	2	8.33	2	8.33	-	-	1	4.17	24	100
Veneto	211	37.15	201	35.39	37	6.51	3	0.53	-	-	72	12.68	13	2.29	27	4.75	4	0.70	568	100
Friuli-Venezia Giulia	40	38.46	24	23.08	11	10.58	1	0.96	-	-	12	11.54	5	4.81	6	5.77	5	4.81	104	100
Liguria	19	26.76	40	56.34	5	7.04	-	-	2	2.82	3	4.23	1	1.41	1	1.41	-	-	71	100
Emilia Romagna	152	28.41	145	27.10	84	15.70	3	0.56	4	0.75	76	14.21	10	1.87	58	10.84	3	0.56	535	100
Toscana	132	33.93	177	45.50	17	4.37	2	0.51	4	1.03	48	12.34	-	-	6	1.54	3	0.77	389	100
Umbria	14	22.95	27	44.26	2	3.28	1	1.64	2	3.28	7	11.48	5	8.20	1	1.64	2	3.28	61	100
Marche	46	18.78	81	33.06	14	5.71	-	-	4	1.63	42	17.14	37	15.10	16	6.53	5	2.04	245	100
Lazio	136	35.14	116	29.97	4	1.03	-	-	17	4.39	75	19.38	17	4.39	22	5.68	-	-	387	100
Abruzzo	47	28.83	40	24.54	1	0.61	-	-	2	1.23	7	4.29	29	17.79	37	22.70	-	-	163	100
Molise	2	8.00	8	32.00	-	-	1	4.00	1	4.00	7	28.00	3	12.00	2	8.00	1	4.00	25	100
Campania	60	26.43	83	36.56	1	0.44	3	1.32	52	22.91	22	9.69	-	-	4	1.76	2	0.88	227	100
Puglia	42	18.03	123	52.79	4	1.72	4	1.72	24	10.30	13	5.58	6	2.58	13	5.58	4	1.72	233	100
Basilicata	3	9.38	22	68.75	-	-	-	-	3	9.38	1	3.13	-	-	3	9.38	-	-	32	100
Calabria	67	38.73	59	34.10	2	1.16	1	0.58	6	3.47	27	15.61	-	-	11	6.36	-	-	173	100
Sicilia	41	24.26	91	53.85	2	1.18	-	-	16	9.47	5	2.96	1	0.59	13	7.69	-	-	169	100
Sardegna	13	27.66	24	51.06	-	-	2	4.26	2	4.26	3	6.38	-	-	2	4.26	1	2.13	47	100
<b>ITALIA</b>	<b>1.480</b>	<b>27.69</b>	<b>2.072</b>	<b>38.77</b>	<b>369</b>	<b>6.90</b>	<b>25</b>	<b>0.47</b>	<b>170</b>	<b>3.18</b>	<b>573</b>	<b>10.72</b>	<b>229</b>	<b>4.29</b>	<b>371</b>	<b>6.94</b>	<b>55</b>	<b>1.03</b>	<b>5.344</b>	<b>100</b>

Tabella 4: Modalità di dimissione nel quinquennio 2002-2006 dei pazienti con diagnosi di stato vegetativo persistente nelle diverse regioni e complessivamente in Italia.

6. **Una consistente possibilità di riammissioni ospedaliere**, quantificabili (per il regime ordinario) in 170 nel 2004 (14,6% dei ricoveri), 318 nel 2005 (25,8%), 255 nel 2006 (17%). La percentuale di riammissioni richiede una attenta riflessione sulle possibili cause del fenomeno, non potendosi trascurare quelle correlate alle modalità di finanziamento delle prestazioni a carico del Servizio Sanitario Nazionale.

7. **Stime approssimate dei tassi di incidenza e prevalenza sui dati complessivi italiani** rispettivamente pari a 1,8-1,9/100.000 ed a 2,0-2,1/100.000 abitanti **e sui dati complessivi della regione Lombardia** rispettivamente pari a 5,3-5,6/100.000 ed a 6,1/100.000 abitanti.<sup>10</sup> La netta discrepanza tra questi dati, non giustificabile sotto il profilo epidemiologico-clinico, sottolinea l'urgenza, già precedentemente richiamata, di uno sforzo per omogeneizzare le modalità di diagnosi e codifica degli stati vegetativi su tutto il territorio nazionale.

---

<sup>10</sup> È verosimile che per le ragioni già altrove riportate nel testo, soprattutto i dati complessivi nazionali possano rappresentare una sottostima. Dati più corretti sono desumibili da contesti territoriali ben delimitabili, con un'adeguata organizzazione dei reparti di degenza ordinaria e dei percorsi riabilitativi.

REGIONE RICOVERO	DI	REGIONE DI PROVENIENZA																				TOTALE	PROV. DA ALTRE REGIONI		ESTERI	SCONOSCIUTI
		Piemonte	Valle d'Aosta	Lombardia	P. A. di Bolzano	P. A. di Trento	Veneto	Friuli-Venezia Giulia	Liguria	Emilia-Romagna	Toscana	Umbria	Marche	Lazio	Abruzzo	Molise	Campania	Puglia	Basilicata	Calabria	Sicilia		Sardegna	TOT.		
Piemonte	100		1																			102	2	2,0	2	
Valle d'Aosta		1																				1				
Lombardia	9		344				7	2	2			1	1		1	2		5	2	3	379	35	9,2	3		
P. A. di Bolzano				7		1																8	1	12,5		
P. A. di Trento					8																	8				
Veneto				1	1	104	5		2		1					1						115	11	9,6		
Friuli-Venezia Giulia							30															30				
Liguria	1		2					11							1		1					16	5	31,3		
Emilia-Romagna	4		7			4	6	111	3		3			1	2	1			3	3	148	37	25,0	2		
Toscana			1							79	2	4			2		1	1	1			91	12	13,2	1	
Umbria										1	18											19	1	5,3		
Marche												70		5	3							78	8	10,3		
Lazio										1			116		9	2						128	12	9,4	2	
Abruzzo						1							2	16	1	3	12					35	19	54,3		1
Molise															7	4	1					12	5	41,7		
Campania																64						64			1	
Puglia			1														60	1				62	2	3,2		
Basilicata																1		7				8	1	12,5		
Calabria			1													7	5	1	55	2		71	16	22,5		
Sicilia																				45		45				
Sardegna																					13	13				
<b>ITALIA</b>	<b>114</b>	<b>1</b>	<b>357</b>	<b>8</b>	<b>9</b>	<b>109</b>	<b>36</b>	<b>24</b>	<b>115</b>	<b>86</b>	<b>20</b>	<b>74</b>	<b>123</b>	<b>22</b>	<b>9</b>	<b>97</b>	<b>84</b>	<b>11</b>	<b>62</b>	<b>53</b>	<b>19</b>	<b>1.433</b>	<b>167</b>	<b>11,7</b>	<b>11</b>	<b>1</b>
extra regione	14		13	1	1	5	6	13	4	7	2	4	7	6	2	33	24	4	7	8	6	167				
extra regione in %	12,3	0,0	3,6	12,5	11,1	4,6	16,7	54,2	3,5	8,1	10,0	5,4	5,7	27,3	22,2	34,0	28,6	36,4	11,3	15,1	31,6	11,7				

Tabella 5: Dimissioni, esclusi i ricoveri ripetuti (ricovero ordinario + day hospital) con codice 780.03 in qualsiasi diagnosi per regione di ricovero e provenienza ed in Italia nel 2006 (vedi pagina seguente).

Inoltre l'analisi dettagliata delle SDO del 2006 ha evidenziato che:

1. Le regioni che hanno dimesso pazienti con codice 780.03 in diagnosi principale o secondaria sono nella maggior parte dei casi le regioni di residenza dei ricoverati. L'afferenza di pazienti provenienti da altre regioni in quelle con il maggior numero di dimissioni è risultata del 9,2% per la Lombardia, del 9,6% per il Veneto, del 25% per l'Emilia Romagna, del 9,4% per il Lazio, del 2% per il Piemonte e del 13,2% per la Toscana. I pazienti dimessi da regioni diverse da quelle di residenza sono risultati 167 su 1433 (11,7%) esclusi gli stranieri. Per alcune regioni la maggior percentuale di pazienti dimessi provenienti da altre è da attribuire alla presenza di strutture con forte capacità di attrarre pazienti con elevati bisogni assistenziali oltre che alla mancanza o carenza di simili strutture nella regione di appartenenza. Le più basse percentuali di residenti ricoverati extra regione sono quelle relative a Lombardia (3,6%) ed Emilia Romagna (3,5%).

2. Sul totale dei 1445 pazienti dimessi nel 2006 (Tabella 5) con codice 780.03 in diagnosi principale o secondaria ed esclusione dei ricoveri ripetuti è stata osservata (Figura 3) una percentuale molto bassa di casi nella fascia di età 0-4 anni (1,5%), una percentuale del 2,4% nella fascia di età 5-14 anni, del 23,6% nella fascia di età 15-44 anni, che aumenta al 26,5% nella fascia di età 45-64 anni ed al 46% nella fascia di età >65 anni; nella fascia di età 15-44 anni prevalgono i soggetti di sesso maschile (72,1%); nella fascia di età 65-74 anni si conferma la maggior prevalenza degli uomini anche se in percentuale minore (57,6%) mentre nella fascia di età >75 anni prevalgono le donne (56,5%) per la nota maggior aspettativa di vita e per la premorienza per altre patologie degli uomini.

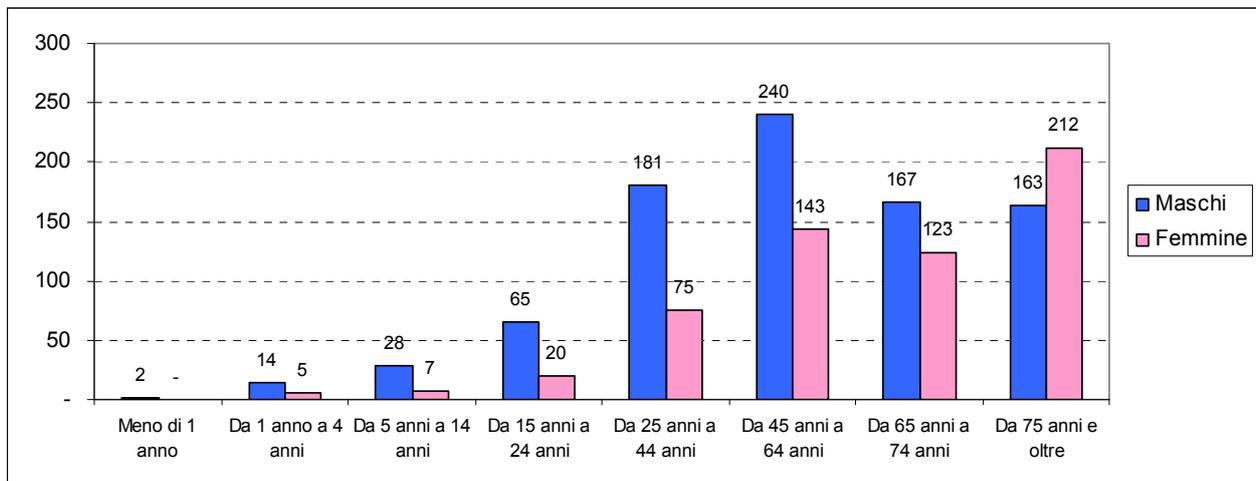


Figura 3: Distribuzione per fasce d'età dei pazienti dimessi nel 2006, esclusi i ricoveri ripetuti, con codice 780.03 in diagnosi principale o secondaria nelle SDO.

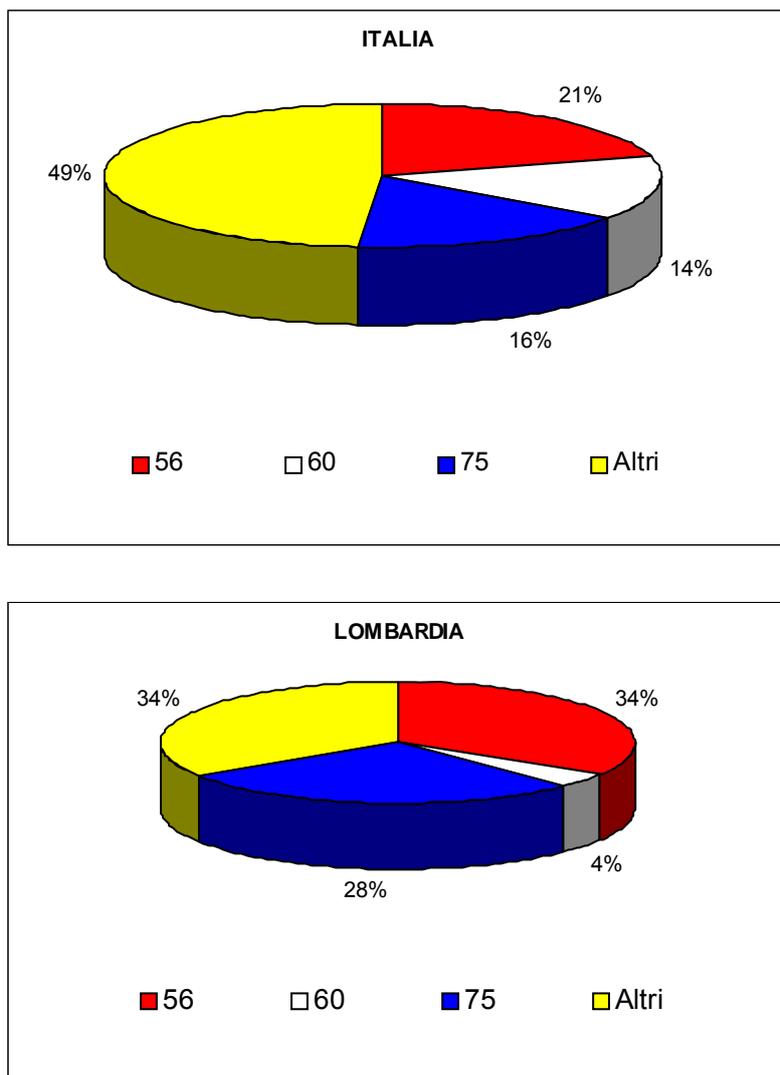
3. Un numero considerevole di **Istituti ospedalieri ha dimesso almeno 10 pazienti in stato vegetativo persistente** (solo ricoveri ordinari) nel 2006 (Tabella 6).<sup>11</sup>

CODICE	DENOMINAZIONE	DIMESSI
30938	FOND.MAUGERI-CENTRO MEDICO DI PAVIA	70
180054	ISTITUTO SANT'ANNA CROTONE	59
110053	CENTRO OSPEDALIERO S.STEFANO POTENZA PICENA (MC)	43
30066	OSPEDALE G.SALVINI-GARBAGNATE MIL.SE (MI)	41
120277	EX CENTER HOSPITAL'SAN RAFFAELE' CASSINO (FR)	37
130034	VILLA PINI D'ABRUZZO S.r.l. CHIETI	36
110905	A.O.U.OSPEDALI RIUNITI - ANCONA	33
80254	CARDINAL FERRARI FONTANELLATO (PR)	28
10004	OSPEDALI RIUNITI A.S.L. 8 CHIERI (TO)	25
30178	IST.CLIN. CITTA' DI BRESCIA SPA-BRESCIA	23
30035	C.O.F. LANZO HOSPITAL S.P.A.'RAMPONIO VERNA (CO)	20
50209	OSPEDALE DI TREVISO	18
80091	CESENA	16
120138	OSPEDALE SAN GIOVANNI BATTISTA-SMOM ROMA	16
30931	ISTITUTO SCIENTIFICO MEDEA-BOSISIO P. (LC)	15
90909	AUXILIUM VITAE VOLTERRA SPA (PI)	15
120082	VILLA DELLE QUERCIE-POLIGEST ROMA	15
50140	ASSOCIAZIONE LA NS. FAMIGLIA IRCSS MEDEA - CONEGLIANO (TV)	14
50207	OSPEDALE DI ULSS 7 - CONEGLIANO (TV)	14
80909	AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA DI FERRARA	14
50216	OSPEDALE SANT'ANTONIO - PADOVA	13
180032	OSPEDALE CIVILE SAN GIOVANNI DI DIO CROTONE	13
10014	PRESIDIO DI CARAGLIO (CN)	12
30903	OSPEDALE DI CIRCOLO "A. MANZONI" - LECCO	12
50213	STRUTTURE OSPEDALIERE ULSS 13 - MIRANO (VE)	12
120901	AZ.OSP.SAN CAMILLO-FORLANINI - ROMA	12
50901	AZIENDA OSPEDALIERA DI PADOVA	11
80903	ARCISPEDALE S. MARIA NUOVA - REGGIO EMILIA	11
150175	CAMPOLONGO HOSPITAL SPA C.E.M.F.R. EBOLI (SA)	11
60002	IST.DI MEDICINA FISICA E RIABILITAZIONE - UDINE	10
80021	PRESIDIO OSPEDALIERO PROVINCIALE DI R.E.	10
80902	AZIENDA OSPEDALIERA DI PARMA	10
90227	CASA DI CURA SAN CAMILLO - FIRENZE	10
100809	POLO OSPEDALIERO FOLIGNO (PG)	10
100901	AZIENDA OSPEDALIERA DI PERUGIA	10
110002	OSPEDALE SANTA CROCE FANO (AN)	10
120909	I.R.C.C.S. S. LUCIA - ROMA	10
140911	NEUROMED I.R.C.C.S. - POZZILLI (IS)	10
160906	FONDAZIONE SALVATORE MAUGERI CASSANO DELLE MURGE (BA)	10

Tabella 6: Istituti ospedalieri con almeno 10 dimissioni per stato vegetativo (codice 780.03) nel 2006.

<sup>11</sup> L'individuazione dei centri che dimettono pazienti in SV può essere utile oltre che per identificarne le specifiche competenze, per incoraggiare l'impiego del codice 780.03 insieme con gli indicatori regionali eventualmente richiesti e non confliggenti da parte di quei centri che pur ricoverando questa tipologia di pazienti continuano a non impiegarlo.

4. Dei 1338 pazienti in regime di ricovero ordinario con diagnosi principale o secondaria di stato vegetativo persistente (codice 780.03) nel 2006 il 14% è stato dimesso con codice disciplina 60, **il 16% con codice 75**, il 21% con codice 56 ed il 49% con 27 altri codici (Figura 4a). Dei 336 pazienti ricoverati in Lombardia nello stesso anno, il 4% è stato dimesso con codice 60, **il 28% con codice 75**, il 34% con codice 56 ed il 34% con 18 altri codici (Figura 4b).



Legenda: 56 =Recupero e riabilitazione funzionale; 60=Lungodegenti; 75=Neuro-riabilitazione; Altri=Tutte le altre discipline

Figure 4a e 4b: Modalità di dimissione dei pazienti in regime di ricovero ordinario con diagnosi principale o secondaria di stato vegetativo nell'anno 2006 in Italia (in alto) ed in Lombardia (in basso).

5. Nell'ambito delle differenti percentuali riportate, un dato di rilievo è rappresentato dalla più alta percentuale di dimessi con codici 75 e 56 in Lombardia rispetto al dato complessivo italiano ( $28+34=62\%$  vs  $16+21=37\%$ ) a fronte di una più bassa percentuale di dimessi con codice 60 o con Altri codici cumulati ( $4+34=38\%$  vs  $14+49=63\%$ ). Questo dato può riflettere sia la maggiore disponibilità di strutture e personale dedicato nella regione

Lombardia rispetto al contesto italiano, sia l'impiego di codifiche, assetti e/o collocazioni sanitarie differenti da parte delle diverse regioni.

6. Nei pazienti in regime di ricovero ordinario dimessi nel 2006 con diagnosi principale o secondaria di stato vegetativo persistente i primi 5 codici impiegati in Italia sono risultati nell'ordine il 56 [Recupero e riabilitazione funzionale](n=277), il 75 [Neuroriabilitazione] (n=220), il 26 [Medicina generale] (n=204), il 60 [Lungodegenti] (n=191) ed il 49 [Terapia intensiva] (n=145); tra i primi 5 codici impiegati in Lombardia i primi tre sono risultati gli stessi [56 (n=114), 75 (n=94) e 26 (n=34)], seguiti dal 32 [Neurologia] (n=31) e dal 31 [Neurochirurgia] (n=17). **Questi dati, oltre a denotare difficoltà nei processi organizzativi evidenziano la necessità di identificare percorsi diagnostico-terapeutici appropriati e di incentivare l'adozione di sistemi di codifica omogenei sul territorio nazionale.**<sup>12</sup>

### **ULTERIORI VALUTAZIONI**

Sulle SDO del quinquennio 2002-2006 sono state effettuate ulteriori valutazioni come di seguito riportato:

a. Considerando in diagnosi principale o secondaria **sintomi generali** con codici 780.xx e **coma** con codice 780.01 o **fratture del cranio con perdita di coscienza** con codici 800-804.x5,6 in diagnosi principale e **traumatismi intracranici, esclusi quelli associati a frattura del cranio con perdita di coscienza** con codici 850.4,5-854.x5,6 non sono emersi elementi di rilievo né utili a meglio definire le problematiche connesse alla diagnosi di stato vegetativo.

b. Analizzando i dati relativi alla distribuzione dei dimessi con diagnosi di **danno encefalico da anossia** (codice 348.1) associata alla diagnosi di coma (codice 780.01) o di stato vegetativo persistente (codice 780.03) non sono emersi risultati utili per l'esiguità dei dati e la ricorrenza di risultati simili a quelli già riportati nel testo.

---

<sup>12</sup> Il D.M. 18 dicembre 2008 *Aggiornamento dei sistemi di classificazione adottati per la codifica delle informazioni cliniche contenute nella scheda di dimissione ospedaliera e per la remunerazione delle prestazioni ospedaliere* considerata l'importanza ...che la raccolta di informazioni avvenga in modo omogeneo ai fini della comparabilità dei dati e degli indicatori rilevati, anche per la corretta applicazione del *Sistema di garanzie per il monitoraggio dell'assistenza sanitaria* e ...che la omogeneità delle definizioni informative assume una specifica rilevanza alla luce del DPCM 29 novembre 2001 *Definizione dei livelli essenziali di assistenza* e successive modificazioni ed integrazioni e ...la necessità di adottare i suddetti sistemi di classificazione in modo uniforme ed omogeneo su tutto il territorio nazionale ha stabilito all'art. 1 che *le informazioni di carattere clinico contenute nella scheda di dimissione ospedaliera, quali la diagnosi principale, le diagnosi secondarie, l'intervento chirurgico principale o parto, gli interventi chirurgici secondari o le procedure diagnostiche e terapeutiche secondarie devono essere codificate utilizzando la Classificazione internazionale delle malattie, dei traumatismi, degli interventi chirurgici e delle procedure diagnostiche e terapeutiche, versione italiana 2007 della International Classification of Diseases – 9th Revision – Clinical Modification (ICD-9-CM) e le successive modificazioni ed integrazioni o le eventuali revisioni.*

Va inoltre segnalato che alcune strutture riabilitative che riferiscono di accogliere da anni pazienti in SV non compaiono nell'elenco delle strutture che hanno dimesso nel 2006 almeno 10 pazienti con Stato vegetativo persistente (Codice 780.03) in diagnosi primaria o secondaria. Questo dato potrebbe dipendere dal fatto che la SDO di riferimento può essere o meno quella della prima struttura di dimissione e non della struttura riabilitativa ma potrebbe anche dipendere dal fatto che in taluni centri i responsabili della codifica delle SDO erroneamente preferiscano privilegiare specifici indicatori regionali di rimborso tariffario delle degenze dei pazienti in SV in luogo dei codici ICD-9-CM. Va qui ricordato a titolo esemplificativo che la Regione Lazio e l'Agenzia di Sanità Pubblica (ASP) riconoscono come RAI (Riabilitazione Alta Intensità) codici non necessariamente inclusivi del 780.03, ma comunque rappresentativi dell'alto carico assistenziale delle GCA. Va inoltre aggiunto che la mancanza di una codifica specifica per lo SMC determina che alcuni centri codifichino questi pazienti come 780.03 e altri come punteggio alla Glasgow Outcome Scale (GOS) 3 (disabilità grave) anche se sarebbe forse più appropriato 2 (stato vegetativo).

c. L'indagine estesa alle **emorragie cerebrali** ha incluso i codici 430-432 [relativi alle emorragie subaracnoidee (430), alle emorragie cerebrali (431) ed alle altre e non specificate emorragie intracraniche (432) che comprendono l'emorragia extradurale non traumatica (432.0), l'ematoma subdurale non traumatico (432.1) e l'emorragia intracranica non specificata (432.9)] anche in questo caso senza che siano emersi risultati utili.

## **PROPOSTE**

Nel loro complesso i dati ottenuti dalle SDO per il quinquennio 2002-2006, solo in parte riassunti nelle tabelle, sono indicativi della possibile consistenza numerica dei pazienti in **stato vegetativo** nel nostro paese e contribuiscono a promuovere studi di incidenza e di prevalenza. Va qui sottolineato che ad oggi non sono disponibili altri dati così dettagliati anche se sono da tenere nella massima considerazione le iniziative di gruppi di studio afferenti a qualificate società scientifiche e di singoli ricercatori.

Un elemento di criticità che emerge dai dati delle SDO è quello relativo alle patologie che possono causare o aggravare le Gravi Cerebrolesioni Acquisite rappresentando **entità cliniche potenzialmente concorrenti rispetto alla diagnosi di stato vegetativo, difficili da estrapolare sulla base dei dati forniti dalle SDO**. Per approfondire questo aspetto è indispensabile poter consentire l'accesso diretto alle cartelle cliniche di uno o più degli anni considerati (2002-2006) per una verifica dei dati riportati da parte di un gruppo di esperti. In alternativa l'indagine potrebbe essere effettuata su un campione limitato ma comunque rappresentativo della realtà nazionale selezionando i centri dove effettuare l'indagine, sulla base del numero dei ricoveri.

\*\*\*

Il censimento dei centri che ricoverano pazienti in stato vegetativo oltre a costituire il punto di partenza per l'aggregazione degli operatori e facilitare la possibilità di ricorrere all'adozione di criteri diagnostici standardizzati e di diffonderli nella comunità medico-scientifica può permettere di selezionarne alcuni per uno studio di validazione degli strumenti e degli **indicatori clinici e comportamentali idonei a meglio identificare la storia naturale dei pazienti con gravi cerebrolesioni acquisite**.

È noto infatti che dopo l'evento che causa il coma il paziente può andare incontro a mortalità precoce, può evolvere verso la guarigione, può evolvere verso uno stato vegetativo o passare da uno stato vegetativo ad uno stato di minima coscienza, con possibilità di gradi diversi di ulteriore recupero.

\*\*\*

Per il futuro, al fine di garantire il flusso informativo dei dati relativi ai nuovi casi incidenti, il Gruppo di lavoro raccomanda l'istituzione di un **Registro nazionale dei disturbi prolungati di coscienza secondari alle gravi cerebrolesioni acquisite** con segnalazione obbligatoria dei casi da parte di tutte le strutture sanitarie e controllo di qualità anche regionale delle segnalazioni.

\*\*\*

I dati riportati confermano la necessità di effettuare **indagini epidemiologiche** mirate sullo stato vegetativo e sullo stato di minima coscienza<sup>13</sup> su base nazionale, anche se la distribuzione dei casi, le differenze nella consistenza numerica dei dimessi con la patologia di interesse nelle diverse regioni, la carenza di idonee strutture per il ricovero di soggetti con gravi cerebrolesioni acquisite in molte di esse e le problematiche connesse alla necessaria tracciabilità dei singoli casi fino all'eventuale decesso, ne rendono non facile la realizzazione. Andrebbe di conseguenza considerata la fattibilità di uno **studio di prevalenza** limitato alla **regione Lombardia** che, anche per quanto riportato in premessa, si configura come uno dei contesti più idonei.

I pazienti da inserire in questi studi devono essere valutati clinicamente da almeno due esaminatori (neurologi e fisiatristi) con consolidata esperienza nella valutazione di pazienti in stato vegetativo e di minima coscienza ed avere capacità di impiegare correttamente le diverse scale con: Esame neurologico, Coma Recovery Scale-Revised (CRS-R) Italian version (validazione in corso di stampa: Sacco et al., *in press*),<sup>14</sup> Disability Rating Scale (DRS), Glasgow Outcome Scale e Levels of Cognitive Functioning (LCF).

Il confronto tra le diverse scale permette di valutare se una o più di esse possano essere considerate superiori alle altre nella valutazione dei pazienti inclusi, inglobando criteri sofisticati per la diagnosi di coma, stato vegetativo e stato di minima coscienza che dovrebbero permettere agli esaminatori di effettuare una diagnosi basata sulle osservazioni comportamentali verificate al letto del malato. La valutazione standardizzata dello stato di coscienza in un paziente che sta emergendo dal coma è essenziale per prevedere entità e tempi dell'eventuale recupero e permettere la pianificazione di modalità di assistenza e ricerca adeguate ad affrontare anche le connesse e rilevanti problematiche di ordine bioetico. L'accuratezza diagnostica è fondamentale per formulare una prognosi circostanziata, attendibile e precisa, fornendo ai familiari dei pazienti risposte consistenti, competenti e credibili.

## **PROGETTI IN CORSO**

È già avviato un Progetto di ricerca nazionale su **Funzionamento e disabilità negli SV e SMC**<sup>15</sup> finanziato dal Ministero del Lavoro, della Salute e delle Politiche Sociali attraverso il Centro Nazionale Prevenzione e Controllo Malattie (CCM) che si prefigge di realizzare e somministrare, previa formazione specifica di tutti gli operatori designati nei diversi centri, un protocollo per la descrizione del profilo di funzionamento e disabilità di soggetti in SV e in SMC e di valutare le caratteristiche dei caregiver ed il carico assistenziale/*burden* degli operatori socio-sanitari dei centri coinvolti; di creare e mantenere una rete tra i principali centri italiani che si occupano di pazienti in SV e SMC nelle diverse fasi del percorso terapeutico.

---

<sup>13</sup> Né il Progetto né il registro GRACER menzionano gli SMC. Il Registro sulla fase riabilitativa delle GCA on-line non comporta per le diagnosi di SV, SMC, mutismo ed altro l'impiego di scale standardizzate e validate.

<sup>14</sup> LOMBARDI F, GATTA G, SACCO S, MURATORI A, CAROLEI A. The Italian version of the Coma Recovery Scale-Revised (CRS-R). *Funct Neurol* 2007;22:47-61.

<sup>15</sup> Il progetto è coordinato dalla Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta di Milano ed è svolto in collaborazione con il Centro di Ateneo di Bioetica dell'Università Cattolica del Sacro Cuore e il Centro statistico Explora. Il progetto coinvolge 73 centri in tutta Italia che lavorano con persone in SV e in SMC e più di 30 Associazioni e Federazioni di familiari.

\*\*\*

Va rilevato che pur essendo in corso diversi studi, nessuno fornisce dati su incidenza, prevalenza e prognosi degli SV riguardando tutti le Gravi cerebrolesioni acquisite nel loro insieme. Si segnalano e riassumono al riguardo:

**1a. Progetto GRACER (Gravi Cerebrolesioni Emilia Romagna)** finalizzato alla realizzazione di una rete integrata regionale di servizi riabilitativi per le persone affette da Grave Cerebrolesione Acquisita secondo il modello hub and spoke, prevede una struttura ospedaliera altamente specializzata (hub) alla quale gli ospedali del territorio (spoke) possono inviare i pazienti che richiedono interventi riabilitativi specifici con tempestività nella presa in carico, garanzia di adeguati livelli e continuità di cura, equità nelle condizioni di accesso e di fruizione.<sup>16</sup>

**1b. Registro Regionale Gravi Cerebrolesioni**, in funzione del governo clinico della rete GRACER, finalizzato a raccogliere dal maggio 2004, in modo prospettico e sistematico, i dati relativi all'incidenza delle gravi cerebrolesioni acquisite a livello regionale, al fabbisogno riabilitativo ed assistenziale delle persone con gravi cerebrolesioni acquisite, ai percorsi di cura e agli esiti.

**2a. Registro inter-regionale, propedeutico ad un registro nazionale, sul percorso riabilitativo del paziente con gravi cerebrolesioni acquisite** finalizzato ad identificare in alcuni reparti per acuti (Terapie intensive, Unità coronariche, Neurochirurgie), nel periodo 2005-2006, i possibili codici ICD-9-CM riconducibili alle gravi cerebrolesioni acquisite ed in particolare quali dati siano ricavabili dalle singole regioni partecipanti al progetto.

**2b. Registro on-line sulla fase riabilitativa delle gravi cerebrolesioni acquisite**, per raccogliere dati condivisi, sulla scorta dell'esperienza dello studio GISCAR, sulla numerosità degli eventi ricovero in riabilitazione, sulle caratteristiche cliniche e sul livello di disabilità in ingresso ed uscita nonché sulla durata dell'intervento riabilitativo intraospedaliero.<sup>17</sup>

---

<sup>16</sup> BASAGLIA N, BOLDRINI P, MAIETTI A, ZANI G. Il registro regionale GRACER (gravi cerebrolesioni Emilia-Romagna): dati indicatori di attività della rete dal 1 maggio 2004 al 1 maggio 2008. Eur Med Phys 2008;44(Suppl 1):1-4.

<sup>17</sup> AVESANI R, BOLDRINI P, FERRO S, ZAMPOLINI M. Registro inter-regionale sul percorso riabilitativo del paziente con GCA. Eur Med Phys 2008;44(Suppl 1):1-3.

# RECENTI PROGRESSI SCIENTIFICI IN TEMA DI SV E SMC

## INTRODUZIONE

Il miglioramento delle cure nei reparti di terapia intensiva ha aumentato il numero dei pazienti che sopravvivono alle lesioni cerebrali acute. Sebbene alcuni di essi possano andare incontro ad un buon recupero, molti altri restano in uno dei diversi stati definiti come “disturbi di coscienza” (Disorders of Consciousness – DOCs) (Bernat, 2006).

Il termine disturbi di coscienza implica che vi sia in comune tra essi una alterazione di un sistema sottostante, chiaramente definito, noto come coscienza. Sfortunatamente non esiste al momento alcuna definizione universalmente condivisa di coscienza. Attualmente inoltre la coscienza non può essere misurata da alcuna indagine strumentale. La definizione più accettata è di tipo operativo e si riferisce alla consapevolezza di sé e dell'ambiente (Plum and Posner, 1972).

Conseguentemente i pazienti con DOCs sono spesso descritti come pazienti che mancano di consapevolezza di sé o dell'ambiente.

Cosa costituisce la consapevolezza, quali livelli di consapevolezza sono sufficienti affinché un paziente possa essere descritto come coscientemente consapevole? Basta a valutar ciò l'interpretazione clinica delle risposte motorie del paziente effettuata da un esperto?

Tradizionalmente si distinguono, per la coscienza, gli aspetti quantitativi (vigilanza), da quelli qualitativi (contenuto della coscienza), assumendo che la vigilanza è regolata dai sistemi a proiezione diffusa del tronco dell'encefalo, dell'ipotalamo e del talamo, mentre il contenuto di coscienza dipende dalla attività corticale e, particolarmente dalle aree associative della corteccia, tra loro connesse.

I DOCs includono lo stato vegetativo, lo stato di minima coscienza e il coma. Particolare attenzione è richiesta dalla sindrome *Locked in*.

Per la descrizione di tali condizioni cliniche e si rimanda al documento finale della Commissione Tecnico Scientifica sullo Stato Vegetativo istituita dal Ministro della Salute con D.M. del 12 Settembre 2005 e presieduta dal Sottosegretario Di Virgilio, oltre che al Glossario che precede il presente documento. Anche per quanto riguarda la diagnosi differenziale tra di esse e con la condizione di morte cerebrale si rimanda al Documento finale della Commissione Di Virgilio.

Ai fini del presente documento basti qui richiamare che lo Stato Vegetativo (SV) è una condizione nosograficamente definita dall'alternanza di sonno e veglia ad occhi aperti e dall'impossibilità di rilevare clinicamente nel paziente una consapevolezza di sé e dell'ambiente. Si tratta pertanto di uno stato clinico in cui alla vigilanza non sembra corrispondere alcun contenuto di coscienza. Tale condizione rappresenta la possibile evoluzione di uno stato di coma dovuto a grave cerebro-lesione acquisita su base traumatica o ipossico-anossica, più raramente può essere causata da malformazioni dello sviluppo nei bambini e da malattie metaboliche o degenerative sia negli adulti che nei bambini.

Per quanto riguarda lo Stato di Minima Coscienza (SMC), è sufficiente ricordare che tale categoria diagnostica è stata introdotta dall' Aspen Consensus Conference Workgroup (1996), per descrivere l'evoluzione favorevole dallo SV in cui è possibile osservare la presenza minima di comportamenti caratterizzati da risposte o manifestazioni cognitive che, seppur inconsistenti, sono riproducibili e di una tale durata da differenziarli dai comportamenti riflessi.

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

Dal punto di vista anatomico-clinico i disturbi di coscienza possono associarsi ad un'ampia gamma di lesioni, senza che sia possibile demarcare chiaramente il danno lesionale dello SV da quello dello SMC. Infatti tipologia ed apparente gravità del danno variano da paziente a paziente e possono sovrapporsi tra le due condizioni, condividendo esse solo una più o meno diffusa alterazione della corteccia delle aree associative e delle connessioni cortico-corticali e cortico-talamo-corticali.

E' ampiamente documentato, tuttavia che isole di tessuto cerebrale funzionante possono essere riscontrate anche in pazienti clinicamente in condizioni di stato vegetativo, anche da mesi o anni (Schiff et al., 2002). L'eterogeneità dei dati di neuroimaging non permette di attribuire con certezza ad alcun quadro valore di prova positiva o negativa della presunta assenza di coscienza nel singolo paziente, ben corrispondendo all'assenza di indiscutibili correlati neurali della coscienza umana.

## **ASPETTI DIAGNOSTICI**

Allo stato attuale delle conoscenze c'è consenso unanime nel considerare l'esame clinico come il gold standard per la diagnosi di SV (Noirhomme et. al., 2008), anche se sono reiterate le segnalazioni di errori di classificazione basati solo sui segni clinici; inoltre, negli ultimi anni si stanno accumulando evidenze sempre più probanti che dimostrano che l'ausilio di tecnologie in grado di esplorare con altissima sensibilità le funzioni cerebrali connesse ai fenomeni di flusso/metabolismo e della produzione di onde elettromagnetiche, può efficacemente integrare la sola osservazione clinica in questo delicatissimo ambito.

La correttezza e la precocità della diagnosi costituiscono la premessa imprescindibile perché il paziente possa usufruire precocemente ed efficacemente di standard assistenziali adeguati alla sua condizione. In tal senso la corretta diagnosi condiziona la stessa equità di accesso alle cure.

La diagnosi clinica richiede osservazioni ripetute nel tempo, eseguite da personale medico esperto in disturbi della coscienza disponibile a confrontarsi continuamente con coloro che più direttamente assistono il paziente: personale infermieristico e familiari (Bernat, 2006), ponendo particolare attenzione alla interazione personale (Dolce et al., 2008b).

La valutazione di tali pazienti, infatti, è estremamente difficile e dipende da interpretazioni soggettive del comportamento osservato dall'esaminatore, prodotto dal paziente sia spontaneamente che in modo riflesso o intenzionale in risposta a eventuali stimoli (Dolce et al., 2008a).

Tale difficoltà porta a frequenti errori diagnostici e a confusioni riguardo alla precisa definizione dei problemi, con tassi molto elevati di diagnosi errate (37-43%) anche in ambiti molto specializzati (Andrews et al. 1996, Childs et al 1993).

Particolarmente difficile può risultare il riconoscimento della sindrome clinica “di confine” con lo SV rappresentata dallo Stato di Minima Coscienza (SMC), i cui criteri diagnostici sono stati definiti dall’Aspen Neurobehaviorial Conference Workgroup (1996) e ripresi da Giacino (2002), ed in cui si trovano pazienti, che, se pur globalmente poco responsivi, mostrano prove inequivocabili di coscienza di sé e del loro ambiente, anche se limitate ed intermittenti, come la capacità di seguire con lo sguardo, di verbalizzare in maniera sporadica o di eseguire ordini semplici in maniera incostante e fluttuante (Giacino, 2002; 2004).

Sulla base della capacità cognitiva e motoria del paziente è possibile evidenziare un continuum dal coma al pieno recupero della coscienza, segnalato dall’apertura degli occhi nel passaggio dal coma allo stato vegetativo, dal comportamento volontario nel passaggio dal SV allo SMC, dalla comunicazione nel passaggio dallo SMC alla grave disabilità, dalla autonomia nel passaggio alla moderata disabilità e dal reinserimento professionale come segnalazione del pieno recupero.

La diagnosi clinica ha come cardine la valutazione comportamentale. Poiché però il comportamento rappresenta solo un’evidenza indiretta della coscienza, è facile pervenire a errori diagnostici ove ci si basi solo sugli indici comportamentali. Infatti la distinzione tra movimento riflesso o involontario e movimento intenzionale è spesso difficile al letto del paziente e richiede tipicamente una valutazione ripetuta ed accurata. Anche quando intenzionali, i comportamenti in questa popolazione possono essere molto poco apprezzabili, mentre la coscienza può andare incontro a frequenti fluttuazioni. Possono inoltre sopravvenire errori di valutazione causati anche da fattori complicanti relativi all’esaminatore o all’ambiente.

L’esaminatore, infatti, può non essere sufficientemente abile o esperto, oppure può basarsi più sulle sue capacità di osservazione che su precisi criteri diagnostici, mentre il paziente potrebbe essere non motivato a rispondere se lo vedesse come una persona “ostile”. Per quanto riguarda le fonti ambientali di errore, dovrebbe essere evitata in ogni modo la perdita di eventuali messaggi del paziente per l’eccessivo “rumore” ambientale o per i messaggi contrastanti a lui forniti,

Il compito dell’esaminatore è di stimolare sistematicamente delle risposte comportamentali distinguendo quelle riflesse o automatiche da quelle che indicano un qualche livello di consapevolezza o d’intenzionalità, mettendo in moto strategie atte a limitare i fattori confondenti.

Esistono due metodi di valutazione, diversi tra loro, ma complementari. Le scale di valutazione standardizzate si fondano su criteri di somministrazione e di valutazione fissi, in grado di generare un profilo globale delle funzioni cerebrali. Le procedure di valutazione quantitativa individualizzata, invece, si focalizzano su problemi relativi al singolo paziente. La valutazione comportamentale resta il gold standard nei pazienti con DOCs, ma l’efficacia di un dato strumento di valutazione si fonda sulla sua capacità di misurare il costrutto di interesse, di replicarne i risultati nel tempo e tra i diversi esaminatori e di metter in relazione il risultato alla diagnosi, alla prognosi e al trattamento.

Malgrado la disponibilità di un ampio range di scale comportamentali, le loro proprietà psicometriche e l’utilità clinica nei singoli casi variano considerevolmente. Le procedure di valutazione individualizzata, disegnate per focalizzare questioni specifiche del singolo caso, possono svolgere un importante ruolo nell’analisi comportamentale, ma sono sottoutilizzate nel setting clinico. L’analisi dettagliata delle diverse scale di valutazione esula dagli scopi di questo documento. Sono tuttavia disponibili revisioni che confrontano le scale comportamentali di più largo utilizzo (Laureys et al., 2005, Giacino and Smart, 2007).

La scala ancor oggi più usata è certamente la Glasgow Outcome Scale, anche se essa è addirittura stata chiamata in causa come possibile fonte di bias (Pignolo et al., 2009).

La scala più specifica è certamente la CRS-R (Giacino et al., 2004) che si caratterizza per la sua sistematicità, per la standardizzazione delle osservazioni e per la ripetizione frequente della valutazione standardizzata, che permettono di cogliere informazioni che andrebbero perdute ad un'osservazione meno standardizzata o in caso di valutazioni singole, tenuto conto della possibile fluttuazione delle risposte del paziente nel tempo.

La CRS-R si è dimostrata ampiamente superiore alla valutazione clinica non standardizzata e a scale universalmente utilizzate, come la Glasgow Outcome Scale. La sistematica revisione effettuata in Belgio con la CRS-R su un'ampia popolazione di pazienti affetti da DOCs, ha portato alla revisione della diagnosi in circa il 40 % dei casi, confermando un alto tasso di errore diagnostico, anche in centri molto qualificati, per la classificazione come SV di pazienti in realtà già transitati verso uno SMC e per il mancato riconoscimento anche di pazienti che avevano ripreso una forma di comunicazione, pertanto, da classificare come gravi disabili e non più come SMC. (Schnackers et al., 2009).

Malgrado la disponibilità delle scale di valutazione, un ulteriore elemento di controversia è legato alla mancanza di un unanime consenso su aspetti fondamentali dei criteri nosologici valutati nelle stesse scale. Per esempio le linee guida britanniche considerano la fissazione visiva come una "caratteristica compatibile, ma atipica" di una ripresa di coscienza, mentre i criteri del gruppo di Aspen ritengono che la fissazione sostenuta (non breve) sia un segno sufficiente di passaggio a SMC, individuando in essa un movimento intenzionale. Non è chiaro tuttavia quale sia l'intervallo di tempo che distingua una fissazione sostenuta da una fissazione visiva breve. Non è chiaro inoltre quale sia la definizione e la valutazione clinica dell'inseguimento visivo, dell'ammiccamento in risposta a minaccia visiva e della risposta motoria orientata rispetto a stimoli nocicettivi.

**Pur con tali limitazioni, al fine di meglio cogliere qualunque elemento di ripresa, per quanto piccolo e incostante, il Gruppo di lavoro ritiene unanimemente di dover raccomandare nei DOCs, oltre all'esame neurologico dettagliato, l'uso sistematico e ripetuto di scale standardizzate, quali Disability Rating Scale (DRS), Glasgow Outcome Scale (GOS) e Levels of Cognitive Functioning (LCF) e soprattutto quello della Coma Recovery Scale-Revised (CRS-R), disponibile anche in versione italiana (Lombardi et al., 2007), la cui validazione è in corso di stampa (Sacco et al., in press).**

Per quanto ancora sperimentale, è doveroso segnalare a questo punto i risultati di un recentissimo studio pubblicato dal gruppo di Cambridge (Bekinschtein et al., 2009). Studiando pazienti in SV e in SMC a confronto con un gruppo di controllo sottoposto ad anestesia da propofol durante esami endoscopici e utilizzando un metodo di condizionamento pavloviano classico, gli studiosi britannici hanno potuto dimostrare che soggetti con disturbi cronici della coscienza possono apprendere un trace conditioning. Ancor più interessante è il fatto che ciò sia stato possibile sia in una parte dei soggetti in SMC che in una parte di quelli in SV e che l'apprendimento del riflesso condizionato si sia associato al recupero funzionale, suggerendo l'esistenza di uno spazio per la riabilitazione cognitiva. I riflessi condizionati richiedono nell'uomo l'esplicita conoscenza della contingenza temporale che separa il segnale condizionante dallo stimolo. Essi vengono perciò considerati come test oggettivi, in grado di valutare la consapevolezza del paziente senza la necessità di un report esplicito da parte di esso. Il fatto che i pazienti con DOCs abbiano potuto apprendere questa procedura, malgrado l'incapacità a mostrare

segni espliciti di consapevolezza, e che l'apprendimento sia stato specifico e associato al recupero funzionale sembra suggerire che i pazienti con DOCs, compresi alcuni di quelli in SV possano avere una parziale conservazione di processi cognitivi consci che non possono essere da essi esplicitati e non possono essere rilevati nemmeno con un'attenta valutazione comportamentale.

Infine, benché ancora del tutto sperimentale, merita di essere citato l'approccio alla diagnosi e alla prognosi clinica nel singolo paziente attraverso modelli di reti neurali artificiali (Pignolo et al., 2009).

Le indagini strumentali (studi di neuroimaging e di elettrofisiologia) vengono considerate ausiliarie nella formulazione della diagnosi perché non mostrano caratteristiche specifiche per lo stato vegetativo (Bernat, 2006). Esse sono tuttavia importanti per una prima individuazione delle sedi del danno lesionale e per la rilevazione di possibili complicazioni che richiedano provvedimenti specifici, come ad esempio la derivazione liquorale in caso di idrocefalo. Uno studio condotto prospetticamente su 80 pazienti in stato vegetativo dopo 6-8 settimane da un trauma cranico per valutare i segni alla RM in grado di prognosticare un eventuale recupero dallo stato vegetativo ha indicato nel numero delle lesioni, nella localizzazione delle lesioni a livello del corpo calloso e della regione dorso laterale del tronco-encefalo rostrale i fattori indicativi di una prognosi sfavorevole (Kampfl et al., 1998).

Per i pazienti che hanno mantenuto la funzione motoria una rigorosa valutazione comportamentale integrata dall'imaging strutturale del cervello (Tomografia Computerizzata e Risonanza Magnetica, TC e RM) e dalla neurofisiologia clinica di routine (EEG e potenziali evocati stimolo correlati) è solitamente sufficiente a stabilire il livello di vigilanza e consapevolezza.

**Il Gruppo di lavoro ritiene pertanto che ogni paziente debba eseguire almeno una valutazione neurofisiologica con EEG e potenziali evocati stimolo correlati oltre che un esame TC (Tomografia Computerizzata) cerebrale o una RM (Risonanza Magnetica) encefalica già prima della dimissione dal reparto di rianimazione o neurochirurgia, ripetendolo in caso di peggioramento clinico o per il monitoraggio di eventuali segni di recupero. Ritiene inoltre che l'uso della RM spettroscopica e della morfometria volumetrica possano migliorare l'esattezza della valutazione del danno traumatico o anoso-ischemico, segnalando lesioni a carico del tronco encefalo, dei gangli della base o dei fascicoli della sostanza bianca non visibili alla TC o nelle sequenze convenzionali di RM.**

### ***PROBLEMI PROGNOSTICI***

Nel tentativo di rispondere ai quesiti proposti al Gruppo di lavoro riguardo alla prognosi dei pazienti in SV, vengono di seguito riportati anzitutto i dati "classici" pubblicati nel rapporto della MultiSociety Task Force (MSTF) su *Medical Aspects of Persistent Vegetative State*, pubblicato sul *New England Journal of Medicine*, nel maggio del 1994 e poi ripresi nel Report of the Quality Standards Subcommittee of American Academy of Neurology "*Practice parameters: Assessment and management of patients in the persistent vegetative state*", pubblicato su *Neurology* nel 1995.

Ulteriori dati di prognosi possono essere ritrovati in Dolce and Sazbon (2002). Per quanto riguarda invece i dati di prognosi successivi al 1994 ci si è avvalsi di una recente indagine condotta, su mandato della Società Italiana di Neurologia (SIN) dalla Dr.ssa Teresa Anna Cantisani (Cantisani and Gallinella, *Neurol. Sci.*, in press).

## 1. I DATI DELLA MSTF (1994)

Il lavoro della MSTF si fonda sui risultati di studi provenienti da una ricerca bibliografica eseguita su Medline e relativa agli anni 1972-1993, con richiesta di materiale addizionale alle principali riviste neurologiche, neurochirurgiche e pediatriche, e su dati (in particolare per quelli di prognosi) provenienti dal National Institute of Neurological Disorders and Stroke Traumatic Coma Data Bank (Levin et al., 1991).

L'insieme degli studi, classificati in 3 classi di evidenza, contiene dati inerenti un numero complessivo di 754 pazienti.

Non ci sono studi di classe I (quindi mancano studi prospettici su ampie popolazioni) anche se, viene dichiarato, tutte le pubblicazioni contengono dati validi di outcome a tre, sei e dodici mesi su adulti e bambini, in SV da almeno un mese per cause traumatiche e non traumatiche. Il recupero viene espresso in termini di recupero di coscienza e recupero di funzione ed è utilizzata la Glasgow Outcome Scale (GOS) che classifica l'outcome in 5 categorie (buon recupero, disabilità moderata, disabilità severa, stato vegetativo, morte).

Per gli adulti in SV da causa traumatica vengono descritti i dati di 434 pazienti provenienti da serie di casi piuttosto che da casistiche individuali descritti con parametri cumulativi: a tre mesi dal trauma il 33% dei pazienti recupera la coscienza, a sei mesi il recupero della coscienza è del 46% dei pazienti, a dodici mesi del 52%, di cui il 7% con buon recupero funzionale, il 17% con moderata disabilità ed il 28% con disabilità severa; il 33% decede mentre il rimanente 15% permane in una condizione di SV.

Per gli adulti in SV da causa non traumatica vengono ripresi dalla MSTF i dati di 169 pazienti provenienti da serie di casi. A dodici mesi il 53% dei pazienti è deceduto, il 32% rimane in SV, del 15% che ha recuperato la coscienza l'11% presenta una disabilità severa, il 3% una disabilità moderata e l'1% un buon recupero.

Per i bambini in SV da causa traumatica i dati della MSTF provengono da 106 pazienti. A dodici mesi il 9% è morto, il 29% è in SV, il 62% ha recuperato la coscienza, con il 35% che presenta una disabilità severa, il 16% una disabilità moderata, l'11% un buon recupero.

Per i bambini in SV da cause non traumatiche vengono descritti i dati provenienti da 45 pazienti. A tre mesi il 20% è morto, il 65% è in SV, l'11 ha recuperato la coscienza. A dodici mesi il 22% è morto, il 65% è in SV, il 13% ha recuperato la coscienza, di cui il 7% è disabile in modo grave, nessuno presenta una disabilità moderata, il 6% presenta un buon recupero.

Il recupero di coscienza dopo i 12 mesi è riportato solo in 7 pazienti post-traumatici ed in 3 post-anossici (due dei quali con outcome in moderata disabilità, gli altri rimasti gravemente disabili). In particolare, 6 di questi 7 pazienti provenivano dai 93 casi della Traumatic Coma Data Bank che avevano recuperato la coscienza da uno a tre anni dopo il trauma, di cui 4 con disabilità severa, uno con disabilità moderata mentre lo stato del sesto paziente non poteva essere determinato (Levin et al., 1991).

I dati più rilevanti, sottolineati nel lavoro della MSTF indicano che il 52% degli adulti ed il 62% dei bambini che sono in SV un mese dopo un trauma cranico recupera la coscienza

entro un anno e che la maggior parte di coloro che recuperano la coscienza lo fa entro i primi sei mesi, mentre il recupero dopo i sei mesi è infrequente.

Dopo un anno da un trauma cranico, il recupero da uno stato vegetativo può essere considerato raro sia negli adulti che nei bambini e comporta sempre una disabilità grave.

Nei pazienti in stato vegetativo da cause non traumatiche, il recupero della coscienza è molto meno frequente (il 15% negli adulti ed il 13% nei bambini) ed estremamente improbabile dopo i tre mesi. Dopo questo periodo uno SV da causa non traumatica sia negli adulti che nei bambini può molto raramente mostrare un recupero che è sempre associato a disabilità moderata o grave.

In definitiva, secondo i dati della MSTF, il recupero della coscienza dopo un anno si è verificato dunque in 7 dei 434 pazienti adulti inclusi nella casistica per uno SV post traumatico. Considerato che a dopo un anno dal trauma il 52 % degli adulti in SV post traumatico aveva già recuperato la coscienza e che il 33 % era morto, bisogna interpretare tale dato come riferito al restante 15 % dei 434 pazienti originari, ancora in SV post traumatico dopo il primo anno di osservazione. **Il recupero tardivo sarebbe quindi stato osservato nell'1,6 % degli adulti in SV post traumatico originariamente inclusi nello studio (7/434); nel 2.4 % (7/291) dei pazienti sopravvissuti dopo un anno e nel 10.7 % (7/65) di quelli ancora in stato vegetativo dopo un anno.**

Nei pazienti adulti in SV da cause non traumatiche, invece, il recupero della coscienza dopo un anno, sempre secondo i dati della MSTF, si è verificato in 3 dei 169 pazienti inclusi nello studio. Considerato che a tale data il 15 % degli adulti in SV non traumatico ha già recuperato la coscienza e che il 53 % è morto, bisogna interpretare tale dato come riferito al restante 32 % dei 169 pazienti originari, ancora in SV da cause non traumatiche dopo il primo anno di osservazione. **Il recupero della coscienza dopo un anno dall'insulto cerebrale sarebbe quindi stato osservato nell'1.8 % degli adulti in SV da cause non traumatiche originariamente inclusi nello studio (3/169); nel 3.8 % (3/79) dei pazienti sopravvissuti dopo un anno e nel 5.5 % (3/54) di quelli ancora in stato vegetativo dopo un anno.**

**Infine, con riferimento a tutta la casistica adulta (traumatica e non traumatica) dello studio MSTF, il recupero tardivo della coscienza sarebbe stato osservato in 10 dei 603 casi totali, pari all'1.66 % dei pazienti adulti originariamente inclusi nello studio; al 2.7 % (10/370) dei pazienti sopravvissuti dopo un anno e nell'8.4 % (10/119) di quelli ancora in stato vegetativo dopo un anno.**

Peraltro, lo stessa MSTF riconosce che in letteratura sono presenti altri casi, alcuni dei quali ben documentati, di recupero di coscienza tardivo.

#### Sopravvivenza in Stato Vegetativo

L'aspettativa media di vita è ridotta, sia per gli adulti che i bambini, ad approssimativamente 2- 5 anni, anche se essa è andata allungandosi con il miglioramento delle tecniche di assistenza.

I dati disponibili dalla MSTF sono basati su 251 pazienti provenienti da quattro grandi serie che indicano una tasso di mortalità per gli adulti che permangono in SV dell'82% a tre anni e del 95% a 5 anni.

Per i bambini la stima di sopravvivenza varia da  $4.1 \pm 0.7$  anni per i bambini fino a 2 mesi di età a  $7.4 \pm 1.8$  anni per i bambini da 7 a 18 anni. Viene sottolineata la possibilità di casi rari di sopravvivenza oltre i 10 anni sia per gli adulti che per i bambini.

La possibilità di sopravvivenza oltre i 15 anni viene considerata approssimativamente pari a  $1/15.000 - 1/75.000$ .

## 2. NUOVI DATI DI PROGNOSE

Di recente, la Società Italiana di Neurologia (SIN) ha commissionato una ricerca bibliografica mirata al ritrovamento di studi prospettici condotti su un ampio numero di pazienti in SV da almeno un mese, da qualunque causa acquisita ed in cui fossero indicati il recupero della coscienza ed il recupero della funzione, quest'ultimo espresso in termini di assenza o presenza (e grado) di disabilità e/o handicap o di riduzione di attività e/o partecipazione. L'indagine si è proposta il compito di aggiornare i dati di letteratura sulla prognosi dello SV tenendo conto che quelli indicati dal lavoro della MSTF risalgono al 1994.

La ricerca bibliografica ha identificato 693 articoli da cui poi sono stati estratti tutti i lavori contenenti studi prognostici. Sono state vagliate inoltre le referenze bibliografiche degli articoli trovati.

Lo studio è attualmente in corso di pubblicazione sulla rivista *Neurological Sciences* (Cantisani and Gallinella, in press). Di questa analisi vengono qui riportati ampi stralci per i quali cui si ringraziano gli altri autori.

### **Risultati dell'indagine S.I.N.**

Non è stato trovato alcuno studio prospettico condotto su un ampio numero di pazienti in SV con l'obiettivo di ottenere dati prognostici. È stato identificato un unico studio prospettico (Kampf et al., 1998) condotto su 80 pazienti, nato in realtà per studiare il valore prognostico della RM eseguita a 6-8 settimane dal danno cerebrale, ma dal quale è stato possibile estrarre anche dati sulla prognosi clinica perché veniva indicato il numero dei pazienti che avevano recuperato la coscienza ed il loro recupero funzionale, espresso in termini di GOS.

In questo studio, condotto su pazienti adulti in SV da trauma cranico, a 12 mesi il 48% recupera la coscienza ed il 52% resta in SV. Sul piano funzionale (espresso in valori di GOS), sulla totalità della popolazione il 7% ha un buon recupero, il 24% una moderata disabilità, il 16% una disabilità severa. Non ci sono dati successivi ai 12 mesi, né segnalazioni di decessi. Il recupero inizia nei primi tre mesi in oltre la metà (62%) dei pazienti e nel 94% dei pazienti entro i sei mesi dal danno cerebrale.

Gli studi retrospettivi sono numerosi (Dubroja et al., 1995; Giacino and Kalmar, 1997; Lippert-Gruner et al., 2003; Heindl and Laub, 1996; Eilander et al. 2005; Eilander et al. 2007; Gordon et al., 1995; Frankel et al., 2006; Chiaretti et al., 2002; Thakker et al., 1997; Zandbergen et al., 2003; Hofmann et al., 2001; Wilson et al., 2003; Hariharan et al., 2002; Cifu et al., 1997; Clauss and Wally, 2006; Matsuda et al., 2005; Aquilani et al., 2008; Krimchansky et al., 2004; Yamamoto et al., 2003; Passler and Riggs, 2001; Arango-Lasprilla et al., 2007; Whyte et al., 2005; Shaun and Burnham, 2000; Massagli et al., 1996; Asikainen et al., 1998). Tuttavia, oltre al disegno dello studio, tutti presentano molti altri importanti limiti metodologici (numero ridotto di pazienti, elevato numero di casi persi al follow-up, mancanza di blind assessors ecc), i contesti in cui sono eseguiti sono i più diversi e con molti elementi confondenti rappresentati soprattutto dai diversi trattamenti

(farmaci, trattamenti riabilitativi), peraltro mai somministrati con la regola della randomizzazione.

Ci sono poi case-report, soprattutto per quanto riguarda il recupero tardivo della coscienza (Childs and Mercer, 1996; Avesani et al., 2006).

Complessivamente, ci sono 6 studi retrospettivi da cui è stato possibile estrarre dati (recupero della coscienza, recupero della funzione espressa in GOS o Disability Rating Scale DRS o Barthel Index BI) che possono essere considerati nella prognosi dello stato vegetativo (Dubroja et al., 1995; Giacino and Kalmar, 1997; Lippert-Gruner et al., 2003; Heindl and Laub, 1996; Eilander et al. 2005; Eilander et al. 2007), tre di questi studi sono stati condotti su adulti, tre su bambini, adolescenti e giovani adulti, per la gran parte la genesi dello SV è traumatica.

Trattandosi di popolazioni piuttosto omogenee, per le quali viene indicata la fascia di età e la causa dello SV, sono stati sommati i risultati di ciascuno studio a quelli ottenuti dall'unico studio prospettico identificato ed a quelli ottenuti dalla MSFT, ricalcolando le percentuali ed indicando i limiti di confidenza al 95%.

Adulti in SV da causa traumatica (MSTF, 1994; Kampfl et al., 1998; Dubroja et al., 1995; Giacino and Kalmar, 1997; Lippert-Gruner et al., 2003).

A dodici mesi recupera la coscienza il 52.3% dei pazienti (CI 95% 42.2 – 56.3). Il recupero funzionale è buono nel 6.6% dei casi (CI 95% 4.6-8.6), c'è una disabilità moderata nel 18.9% dei pazienti (CI 95% 15.7-22.0) ed una disabilità grave nel 26.9% (CI 95% 23.3-30.5).

La maggior parte dei pazienti recupera la coscienza entro i primi sei mesi (8,10,14)

I dati sono ottenuti da un numero complessivo di pazienti pari a 587.

Adulti in SV da causa non traumatica (MSTF, 1994, Giacino and Kalmar, 1997)

A dodici mesi recupera la coscienza il 10.8% dei pazienti (CI 95% 6.3 -15.3), l'8.7% (CI 95% 4.6.-12.7) presenta una disabilità grave, l'1.6% (CI 95% -0.2-3.4) una disabilità moderata ed un solo paziente un buon recupero funzionale.

I dati sono ottenuti da un numero complessivo di 184 pazienti.

Bambini in SV da causa traumatica (MSTF, 1994, Heindl and Laub, 1996)

A dodici mesi recupera la coscienza il 70.6% (CI 95% 64.0-77.2) dei bambini. Il numero complessivo dello studio è pari a 184 bambini.

Oltre ai dati che si ottengono dal lavoro della MSTF (1994), nello studio di Heindl and Laub (1996) il recupero funzionale è espresso a 19 mesi con la BI, il 73% dei pazienti ha un BI di 50 o più (che in pratica comprende i moderatamente disabili e quelli che hanno ben recuperato).

Bambini in SV da causa non-traumatica (MSTF, 1994, Heindl and Laub, 1996)

A dodici mesi recupera la coscienza il 40.3% (CI 95% 28.5-52.0) dei bambini in SV da causa non traumatica. Per il recupero funzionale, nello studio di Heindl and Laub (1996) solo il 20% che ha un BI di 50 o più a 19 mesi.

Uno studio retrospettivo (Eilander et al. 2005) condotto su pazienti con SMC e SV, di età compresa tra 0 e 25 anni, indicava il recupero di coscienza a circa 6 mesi per i pazienti traumatici (104 pazienti) in una percentuale del 70%; se si considerano però solo i

pazienti in SV (63 pazienti) la percentuale di quelli che recuperano la coscienza a sei mesi è pari al 35%.

Per i pazienti con SV prolungato da causa non traumatica il recupero della coscienza a sei mesi è pari all'11%.

In una successiva pubblicazione dello stesso studio (Eilander et al., 2007) per indagare il recupero funzionale viene dichiarata la possibilità di inclusione di 90 pazienti (55 sono persi al follow-up, 38%) di cui 25 però deceduti, il 19% di traumatici ed il 48% di non traumatici.

Dei 51 pazienti da causa traumatica, ad un follow-up di durata media di 7 mesi, il 41% ha un buon recupero, il 43% è moderatamente disabile. Il 14% è gravemente disabile.

Dei 14 pazienti da causa non traumatica il 14.3% ha un buon recupero, il 36% è moderatamente disabile, il 36% è gravemente disabile

Ci sono i case report (Childs and Mercer, 1996; Avesani et al., 2006) in cui vengono segnalati recuperi della coscienza oltre i dodici mesi di stato vegetativo. Nella fascia di età pediatrico-adolescenziale, recuperi della coscienza oltre i dodici mesi vengono segnalati anche nelle serie di casi, per esempio nello studio di Heindl and Laub (1996): a 12 mesi l'80% ha recuperato la coscienza, a 19 mesi è l'84% dei pazienti a recuperare la coscienza.

A tale sintesi dell'articolo di Cantisani e Gallinella, occorre almeno aggiungere che, a parte i casi segnalati di tanto in tanto dalla stampa, sono presenti in letteratura, oltre ai casi già citati di Avesani et al. (2006) e di Childs and Mercer (1996), alcuni casi scientificamente ben documentati di recupero tardivo, pubblicati su riviste autorevoli, dotate di revisione critica (Faran et al., 2006, Sarà et al., 2007; Sancisi et al., 2009, Canavero et al., 2009).

#### Stime di sopravvivenza dei pazienti in stato vegetativo

La stima dell'aspettativa di vita nei pazienti in SV è difficile da valutare in modo scientificamente rigoroso soprattutto perché va considerata la non uniformità dei trattamenti nei diversi contesti (molti pazienti muoiono per infezione o per altre cause potenzialmente curabili). Rispetto ai dati del *report* della MSTF (vedi sopra), i dati più recenti mostrano che questa sopravvivenza è maggiore verosimilmente in rapporto alle migliori possibilità di cura .

In uno studio retrospettivo (20), condotto su 1021 pazienti in SV, Strauss et al. trovarono che il tasso di mortalità è elevato per i pazienti fino a due anni di età, decresce poi nei pazienti fino a 50 anni e risale nuovamente negli ultracinquantenni (tasso di mortalità per 1000 persone/anno: età < 2 anni = 452; età 30-50 anni = 55; età > 50 aa = 277). La necessità di una alimentazione attraverso gastrostomia aumenta il rischio di morte specialmente nei bambini e nei pazienti più anziani, così come la dipendenza da un supporto ventilatorio, anche se raramente riscontrata in cronico. In un paziente di 15 anni in SV da un anno l'aspettativa di vita è pari a 10.1 anni addizionali ( $\pm$  2 anni) e per un paziente della stessa età in SV da quattro anni è di 12.2 anni addizionali.

La difficoltà di applicare i metodi dell'*Evidence Based Medicine* al tema dello SV è la medesima intrinseca a tutti gli studi prognostici ed è una difficoltà che deriva principalmente: dalla mancanza di chiarezza nell'indicizzare questo tipo di studi (mancanza di chiarezza che si traduce in una difficoltà di ricerca bibliografica), dalla bassa qualità complessiva degli studi derivante principalmente dal loro disegno e dal basso numero di pazienti coinvolti, dal modo in cui gli studi vengono illustrati, dalla difficoltà di estrarre dati da studi condotti in diversi contesti e di diverso disegno ed analisi.

La mancanza di importanti studi osservazionali prospettici in grado di fornire dati attendibili sulla prognosi dello SV condiziona l'intera revisione. Nella comunità scientifica internazionale, ma anche in Italia, studi di questo tipo sono stati messi in cantiere ed i loro risultati sono molto attesi.

Pur con minime variazioni di percentuali (che sono comunque sostanzialmente confermate soprattutto nella popolazione maggiore che è quella degli adulti in SV da causa traumatica) i fattori di prognosi indicati nel lavoro della MSTF sono confermati da tutti gli altri studi, sia prospettici che retrospettivi e sono rappresentati da:

- causa dello stato vegetativo: lo SV da causa traumatica ha una prognosi significativamente migliore in termini di sopravvivenza, di recupero della coscienza e della funzione rispetto allo SV da cause non traumatiche (il che è comprensibile anche su base anatomo-patologica: danno assonale più o meno diffuso nella genesi traumatica, danno globale, anche della sostanza grigia con necrosi laminare corticale, nella genesi anossica);
- durata dello SV: la maggior parte gli studi (MSTF, 1994; Kampfl et al., 1998; Giacino and Kalmar, 1997; Heindl and Laub, 1996; Eilander et al., 2005) concorda nell'indicare che maggiore è la durata dello SV più sfavorevole è la prognosi sia in termini di recupero della coscienza che di recupero della funzione;
- età del paziente, elevata mortalità nei primi due anni di vita, prognosi globale migliore nei bambini rispetto agli adulti e, negli adulti, tra coloro che hanno fino a 40 anni rispetto ai più anziani.

La probabilità di un recupero della coscienza oltre il limite di un anno, per un paziente in SV, resta bassa, anche se superiore a quella calcolata nel rapporto della MSTF (1994), per la segnalazione di casi aneddotici che recuperano al prezzo di una grave disabilità.

**Considerando i dati emersi dalla revisione bibliografica, il Gruppo di lavoro raccomanda che lo Stato Vegetativo sia diagnosticato senza connotarlo con gli aggettivi di persistente o permanente, ma indicando -insieme alla sua presenza in una data persona- la causa che lo ha determinato e la durata in settimane o mesi.**

### Studi di prognosi sullo Stato Vegetativo (serie di casi)

Referenza bibliografica	n° di pazienti	causa SV	disegno dello studio	età media	n° di p.ti con RC	n° di p.ti con BR	n° di p.ti con DM	n° di p.ti con DS	Morti
Kampfl et al. <sup>10</sup> (1998)	80	Traumatico	prospettico	24.6	38(48%)	6(7.5%)	19(24%)	13(16%)	NS
Dubroja et al. <sup>13</sup> (1995)	19	Traumatico	Retrospektivo	24	11(58%)	0	7(37%)	5(26%)	NS
Lippert-Gruner et al. <sup>15</sup> (2003)	24	Traumatico	Retrospektivo	38	15(62.6%)	3(12.5%)	6(25%)	6(25%)	6(25%)
Giacino JT et al. <sup>14</sup> (1997)	30	Traumatico	Retrospektivo	38.1	17(57%)	0	5(16.6%)	12(40%)	3(10%)
Giacino JT et al. <sup>14</sup> (1997)	15	Non-traumatico	Retrospektivo	38.1	5(33%)	0		5(33%)	1(6.7%)
Heindl et al. <sup>16</sup> (1996)	82	Traumatico	Retrospektivo	15.1	66(80%)	60(73%)*			1.3%
Heindl et al. <sup>16</sup> (1996)	45	Non-traumatico	Retrospektivo	3.1	22(49%)	9(20%)*			17.8%
Eilander et al. <sup>17</sup> (2005)	45	Traumatico	Retrospektivo	14.2	22(49%)**	//	//		2(4%)**
Eilander et al. <sup>17</sup> (2005)	18	Non-traumatico	Retrospektivo	7.5	2(11%)**	//	//		2(11%)**
Eilander et † al. <sup>18</sup> (2007)	51	Traumatico	Retrospektivo	12.6		21(41%)	22(43%)	7(14%)	
Eilander et † al. <sup>18</sup> (2007)	14	Non-traumatico	Retrospektivo	12.6		2(14%)	5(36%)	5(36%)	
Dolce et al (2008)	333	Traumatico-Vascolare	Retrospektivo	27.3 Pt 51.7NPt	12% Pt 18% NPt	31% Pt 4% NPt	33% Pt 18% Npt	18% Pt 30% NPt	5% Pt 30%NPt

RC= recupero di coscienza; BR= buon recupero funzionale; DM= disabilità moderata; DS= disabilità severa

\* disabilità espressa con punteggio del Bartel Index (p.ti con buon recupero + p.ti con disabilità moderata, BI >50)

\*\* studio in cui viene indicato solo il numero dei p.ti che hanno recuperato la coscienza o che sono morti, valutati dopo 6 mesi

† media follow-up= 7.2 mesi

**In sintesi, anche sulla base della esperienza personale dei membri del Gruppo di lavoro, si può affermare che tra il 50 e il 75% dei pazienti in SV post-traumatico recuperano le attività di coscienza e per due terzi di essi si tratta di un buon recupero funzionale o di una disabilità moderata. Anche la sopravvivenza è migliorata molto negli anni recenti e supera nettamente i 5 anni.**

L'analisi di Cantisani e Gallinella, ampiamente citata, evidenzia due problemi fondamentali che meritano di essere sottolineati.

Il primo è relativo alla difficoltà di seguire i pazienti in un percorso continuativo che rende difficoltosa la realizzazione di studi longitudinali. Ciò è dovuto al fatto che spesso questi pazienti vengono trasferiti in strutture di cui si perde traccia prima di una diagnosi "certa" e questo è particolarmente vero per gli stati di minima coscienza.

Il secondo problema metodologico riguarda la limitazione oggettiva degli studi in riabilitazione, dove non è possibile effettuare una randomizzazione secondo i "canoni classici" e tutto questo limita l'attendibilità dei dati sulla prognosi di SV.

Per superare tali limitazioni, nella sezione epidemiologica di questo documento è già stata raccomandata la istituzione di un registro nazionale dei disturbi prolungati di coscienza da gravi cerebro lesioni acquisite e, in parallelo, la attivazione di uno studio sulla attendibilità dei sistemi di codifica, mediante una verifica a campione, effettuata sul campo, della documentazione clinica di alcune strutture di ricovero per pazienti in SV e in stato SMC esistenti sul territorio nazionale.

## **INTERROGATIVI APERTI**

Resta il fatto tuttavia che in alcuni pazienti il danno al sistema motorio può impedire la possibilità di risposta alle richieste dell'ambiente, pur rimanendo intatta la capacità cognitiva di percepire e comprendere tali comandi.

Negli ultimi anni, tuttavia, c'è stato un notevole incremento delle indagini di risonanza magnetica funzionale che potrebbe diventare utile sotto il profilo diagnostico in un prossimo futuro qualora fosse validata con studi in gruppi sufficientemente numerosi di pazienti (Bernat, 2006; Owen and Coleman, 2007).

Anche se l'utilizzazione sistematica di tali indagini diagnostiche nella attività clinica è forse prematura, è tuttavia indubbio che gli studi più recenti di neurofisiologia clinica e di neuroimaging eseguiti sui pazienti con DOCs hanno sollevato negli ultimi anni fondamentali interrogativi scientifici, non privi d'importanti risvolti etici (Demertzi et al., 2008)

Tali interrogativi possono così essere riassunti:

- Esistono evidenze scientifiche della presenza di elementi di coscienza nello SV e nello SMC?
- Quale è la percezione del dolore di questi pazienti?
- Vi sono evidenze sull'esistenza di casi di *Locked in syndrome* (LIS), nei quali la coscienza è mantenuta come avviene nella LIS, ma sono andati perduti anche i movimenti delle palpebre e quello degli occhi che sono di solito preservati nella LIS?
- Quali sono i limiti temporali perché si manifestino segni di recupero, ovvero quali sono i limiti temporali dei processi di plasticità cerebrale?

Il tentativo di rispondere a questi interrogativi presuppone una preventiva lettura critica della copiosa messe di studi eseguiti su questi pazienti in anni recenti con tecniche di neurofisiologia clinica e di neuroimaging funzionale.

## **PROBLEMI IN ORDINE ALLA EMERGENZA DI ELEMENTI DI COSCIENZA NEI PAZIENTI IN SV**

Come già ricordato, la condizione di SV o SMC resta purtroppo gravata da un tasso di errore diagnostico ancora molto elevato anche in centri altamente qualificati (dal 18 al 43%, secondo i vari studi riscontrati nella letteratura: Andrews et al., 1996, Childs et al. 1993, Tresch 1991). Anche un recentissimo studio apparso in letteratura (Schnackers et al., 2009), conferma un tasso di errore sovrapponibile a quello degli studi precedenti la definizione dello SMC. Gli autori attribuiscono tale allarmante risultato alla eccessiva confidenza nella valutazione (anche collegiale) degli esperti e al mancato uso, sistematico e ripetuto, di metodi di valutazione standardizzata come la Coma Recovery Scale-R, di fondamentale importanza nella diagnosi differenziale tra SV e SMC e per l'identificazione dei soggetti che non sono più in SMC e hanno ripreso una capacità anche minima di comunicazione. Purtroppo, la *Coma Recovery Scale-Revised* (CRS-R), a distanza ormai di cinque anni dalla sua pubblicazione non è ancora utilizzata routinariamente. Gli studiosi di Liegi hanno dimostrato che il mancato uso di accurati metodi di valutazione standardizzata causa il persistere di una forte percentuale errori diagnostici anche in centri

specializzati. L'indagine, che ha coinvolto 103 pazienti, è stata condotta nei centri che fanno parte della rete belga per l'assistenza ai pazienti in stato vegetativo e di minima coscienza, utilizzando rigorosi criteri di inclusione ed esclusione e fondandosi su osservazioni comportamentali quotidiane condotte da un team multidisciplinare di esperti. Il confronto tra la diagnosi clinica, formulata in modo consensuale, e la valutazione mediante la CRS-R ha mostrato che il 40 % dei pazienti ritenuti in stato vegetativo erano in realtà in stato di minima coscienza e che il 10% dei pazienti ritenuti in stato di minima coscienza erano in realtà emersi da quella condizione ed erano ormai capaci di comunicare, anche se i loro medici non se ne erano accorti.

Gli studi pubblicati negli ultimi anni hanno permesso di accrescere il valore delle tecniche neurofisiologiche e di neuroimaging, finalizzate sia alla difficile interpretazione del dato clinico, sia alla valutazione di un possibile indice prognostico.

## 1. NEUROFISIOLOGIA CLINICA

Per tutte le metodiche neurofisiologiche qui indicate è opportuno riferirsi alle Linee Guida pratiche emesse nel tempo dall'International Federation of Clinical Neurophysiology che forniscono indicazioni sia per gli aspetti metodologici, che per quelli interpretativi (vedi anche la recente Consensus Conference, Guerit et al., 2009).

### a) ELETTOENCEFALGRAMMA

Tra le tecniche neurofisiologiche applicabili ai pazienti in Stato Vegetativo o Stato di Minima Coscienza, la più diffusa e universalmente disponibile è certamente l'Elettroencefalogramma. Purtroppo, l'analisi dell'EEG basale non permette, con i metodi di analisi ancora oggi impiegati, di discriminare l'eziologia o di avere informazioni prognostiche nei pazienti con alterazioni dello stato di coscienza, dato che i pattern che si possono riscontrare sono numerosi e molto variabili. L'EEG rimane invece tecnica fondamentale nell'accertamento di morte cerebrale.

Attualmente vengono utilizzate tecniche come il BIS (Bispectral Index) o altre che associano dati elettroencefalografici quantitativi (computerizzati) con dati neuroradiologici tramite tecniche di integrazione computerizzata (LORETA, QEEGt), per una più specifica localizzazione delle frequenze analizzate.

Il BIS è una variabile statisticamente e automaticamente derivata dall'EEG, originariamente utilizzata come strumento per misurare la "profondità dell'anestesia". Il sistema BIS elabora le informazioni dell'EEG e calcola un numero tra zero e 100 che fornisce una misura diretta del livello di coscienza e della risposta alla sedazione del paziente. Il BIS si è dimostrato utile nel differenziare pazienti in Stato Vegetativo dai pazienti in Stato di Minima Coscienza (Schnakers et al., 2008), oltre che per un uso a scopo prognostico: valori bassi di BIS sono stati registrati precocemente nei pazienti con un outcome sfavorevole (Schnakers et al., 2008; Gill and Kurland, 2003; Gilbert et al., 2001; Shibata et al., 2005; Fabregas et al., 2004).

Lo studio dell'EEG quantitativo e dei sistemi di localizzazione (LORETA; QEEGt), permettono invece di effettuare un'analisi quantitativa delle diverse frequenze cerebrali e

di confrontare i dati con dei valori normativi, con la possibilità di localizzare le sorgenti di questi ritmi.

La QEEGt è una tecnica che combina informazioni anatomiche ottenute con neuroimmagini con i diversi pattern dei ritmi EEG, per ricercare la sorgente delle frequenze EEG all'interno del cervello; rileva l'immediata attivazione neuronale, con successiva localizzazione delle aree interessate (attuabile al letto del paziente). LORETA è un metodo di imaging funzionale basato su informazioni elettrofisiologiche e neuro-anatomiche che permette di distribuire su un modello tridimensionale le sorgenti EEG.

Questi sistemi sono stati utilizzati per stimare la potenza di determinate frequenze dei ritmi cerebrali in soggetti in stato vegetativo o stato di minima coscienza confrontati con soggetti di controllo, evidenziando che l'origine corticale del ritmo alfa è associato all'outcome nei pazienti in stato vegetativo (Babiloni et al., 2009) e che pazienti in stato di minima coscienza presentano una maggiore rappresentazione delle bande theta e delta nelle regioni posteriori e minore potenza delle frequenze beta nei lobi frontali e temporali rispetto, ai pazienti con disordini cognitivi gravi (Leon-Carrion et al., 2008).

## b) STUDIO DEL SONNO

L'utilizzo dell'EEG permette anche di studiare le caratteristiche elettrofisiologiche del sonno in questi pazienti, tenuto conto che la presenza di apertura e chiusura spontanea degli occhi con ritmo sonno-veglia, seppur rudimentale, è uno dei criteri diagnostici per lo Stato Vegetativo. Pochi sono gli studi attualmente disponibili, spesso con dati discordanti. Studi più datati, infatti hanno messo in evidenza la presenza di alternanza di sonno NREM e sonno REM nei pazienti con stato vegetativo, con lievi differenze rispetto al soggetto normale, soprattutto per quanto riguarda la durata e la presenza di attività tipiche delle fasi REM (Gordon et al., 1993; Oksenberg et al., 2000; Oksenberg et al., 2001). Studi più recenti invece, forse anche in relazione ad una più accurata diagnosi clinica, non hanno evidenziato le fasi di sonno REM in tutti i pazienti in SV (Isono et al., 2002; Amantini et al., 2005).

**Il Gruppo di lavoro raccomanda l'esecuzione in questi pazienti di registrazioni prolungate (possibilmente non solo EEG, ma anche polisonnografiche) per rilevare la presenza, le caratteristiche e le eventuali anomalie del ciclo sonno-veglia, allo scopo di poter effettuare una più accurata diagnosi differenziale e per utilizzare tale tecnica anche a scopo prognostico, come suggerito da alcuni studi di scuola italiana (Giubilei et al., 1995; Valente et al., 2002).**

## c) POTENZIALI EVOCATI

I potenziali evocati sono modificazioni elettriche che avvengono nel sistema nervoso centrale a seguito di uno stimolo esterno. Riflettono il *processing* delle informazioni dai livelli periferici sino alle strutture corticali associative. Hanno un'ottima risoluzione temporale e sono facilmente attuabili al letto del paziente, permettendo l'eliminazione di artefatti da movimento in pazienti poco collaboranti. Si distinguono in due tipi fondamentali:

- Stimolo-Correlati: dipendono dalle caratteristiche fisiche dello stimolo che si ripete in modo identico e le onde di risposta hanno una stretta correlazione temporale con il l'istante in cui lo stimolo viene erogato dall'esterno (p. es. visivo, acustico, sensoriale etc.)

senza o con minima partecipazione cognitiva. Il loro utilizzo, unitamente a quello di tecniche di elettroencefalografia, elettrococleografia ed elettroretinografia, permette di identificare e quantificare eventuali danni dei recettori e dei nervi periferici che possono essere la causa di deficit sensoriali indipendenti dal danno centrale e venire erroneamente interpretati come assenza di percezione cosciente;

- Evento-Correlati o ERPs (Event-Related Potentials): riflettono l'attivazione di strutture sotto-corticali e corticali, comprese le aree associative. Sono dipendenti dal contenuto informativo di un determinato stimolo (target) rispetto ad una sequenza di stimoli (non-target) e necessitano di una integrazione cognitiva (Sutton et al., 1965): compaiono solo quando il soggetto presta attenzione allo stimolo e quando a questo è stato attribuito un "significato".

I potenziali evocati stimolo-correlati a breve latenza sono routinariamente utilizzati per il loro significato predittivo di outcome negativo, poiché valutano la funzione delle vie e delle strutture cerebrali primarie a livello del tronco e della corteccia: per esempio, l'assenza bilaterale dei potenziali somatosensoriali è strettamente associata con prognosi di morte o di non risveglio pari al 100% (Cant et al. 1986, Lew et al., 2003, Robinson et al., 2003, Barelli et al., 1991). Così pure i BAEPs (Brainstem Acoustic Evoked Potentials, Fischer et al. 1988, Garcia-Larrea et al. 1992) e MLAEPs (Middle-Latency Acoustic Evoked Potentials; Fischer et al. 1999, 2000, 2004). Pazienti con outcome favorevole presentano invece Potenziali Evocati Somatosensoriali (SEPs) normali. Ma la presenza di SEPs, BAEPs o MLAEPs normali è associata ad una certa percentuale di falsi positivi (Amantini et al., 2005; Carter and Butt 2001).

Diverse metanalisi hanno dimostrato che, tra i potenziali evocati stimolo-correlati, i potenziali somato-sensoriali sono predittori abbastanza affidabili di outcome sfavorevole. L'assenza bilaterale della componente corticale della risposta (onda N20) si associa, infatti, invariabilmente al mancato recupero della coscienza o all'esito infausto. Revisioni sistematiche della letteratura confermano la superiorità del valore predittivo dei SEPs rispetto ad altri tipi di indagine.

Ad esempio, una metanalisi di 25 studi, ha confermato che il SEPs sono superiori, con poche eccezioni, alle risposte pupillari, alle risposte motorie, all'EEG e alla TC cerebrale nel pronosticare un out come negativo dopo una grave cerebro lesione acquisita (Carter and Butt, 2005).

I potenziali evocati evento-correlati sono stati oggetto di un crescente interesse negli ultimi anni, sia a fini di prognosi, sia alla ricerca di una residua attività cognitiva, in pazienti apparentemente non coscienti e/o non consapevoli.

Attualmente, numerose sono le evidenze scientifiche riguardo l'uso della risposta P300 e della MMN (Mismatch Negativity) a scopo prognostico, mentre le onde N100 e la P400 sono poco utilizzate, anche per le scarse conoscenze su questi potenziali in pazienti con disturbo di coscienza.

La P300 è un potenziale positivo che non riflette una specifica funzione cognitiva, ma è espressione globale dei molteplici processi cerebrali implicati nel mantenimento della memoria di lavoro. In base alla latenza e alla distribuzione sono state distinte due subcomponenti della P300: la P3a (considerata indice di attenzione involontaria

automatica, rappresenterebbe l'inizio decisionale) e la P3b (correlato elettrofisiologico dei processi relativi all'attenzione volontaria fasica, segnerebbe la chiusura post-decisionale). La sua presenza indica un outcome favorevole (Yingling et al., 1990, Guerit et al., 1999). Sono tuttavia presenti dati non sempre convergenti in letteratura (Glass et al., 1998, Rappaport et al., 1991, Mazzini et al., 2001).

La P300 è stata osservata come risposta al nome dell'esaminato nei pazienti in SMC (Laureys et al., 2004). Perrin et al. (2006) tuttavia, hanno osservato la P300 in risposta al nome personale dei pazienti anche in uno SV cronico ben documentato che non mostrava segni di recupero.

La Mismatch Negativity (MMN) è invece un'onda cerebrale a polarità negativa che compare tra 100 e 250 msec dopo somministrazione di stimoli non congruenti per una caratteristica, rispetto a stimoli standard (p. es. toni o fonemi per stimoli acustici), applicati in maniera casuale (auditory oddball paradigms). Indica un passaggio automatico del processamento dello stimolo dopo comparazione tra input afferenti e la traccia di memoria che si è progressivamente sviluppata dopo stimolazioni ripetitive. La MMN rappresenta una modalità importante di misura oggettiva della capacità discriminativa del soggetto. Non sono disponibili ad oggi valori normativi per tale componente; clinicamente è significativa la sua presenza o la sua assenza.

La MMN è considerata un ottimo predittore di recupero, di notevole aiuto per discriminare i pazienti in stato vegetativo che possono poi evolvere verso uno stato di minima coscienza, a seguito di miglioramento clinico, o a meglio distinguerli da quelli, in caso di un errore diagnostico basato su un uso dei soli segni clinici (Fischer et al., 2004 e 2006; Kotchoubey et al., 2005; Wijnen et al., 2007).

In una metanalisi di 10 lavori scientifici, Daltrozzo et al. (2007) hanno messo in evidenza che la MMN ha una elevata specificità (91% dei pazienti che non recuperano la coscienza non evidenziavano la MMN) e un elevato valore predittivo positivo (88% dei pazienti che riescono a evocare la MMN recupera col tempo la coscienza). Tali valori sono superiori a quelli della P300 (Specificità: 77% e valore predittivo positivo: 68%), con Odds Ratio per la P300 maggiore rispetto all'O.R. per la MMN, ma con differenza non statisticamente significativa. Bassa è invece la sensibilità della MMN (solo il 33% dei pazienti che recuperavano la coscienza presentava la MMN) (Fischer et al., 2004; Luauté et al., 2005). La presenza contemporanea di N100, MMN e di riflessi pupillari alla luce conservati nel medesimo paziente ha un elevato valore prognostico di un'evoluzione positiva verso il risveglio (Fischer et al., 2004; 2006)

Esistono tuttavia dei limiti nell'utilizzo dei potenziali evocati, e ancora oggi non è del tutto certo se la P300 sia indice di un processo cerebrale attivo e conscio, o sia solo una risposta riflessa.

I potenziali evento correlati (ERPs) a lunga latenza evocati dalla somministrazione di parole sono stati usati per stimare l'integrità della comprensione linguistica nel cervello dei pazienti che a seguito delle lesioni acquisite non riescono a comunicare. Schoenle e Witzke (2004) hanno registrato gli ERPs ottenuti in risposta a frasi che terminavano con parole semanticamente congrue e a parole semanticamente incongrue, ottenendo una risposta N400 alle parole incongrue in quasi tutti i pazienti non in SV (90%) e nella maggior parte di quelli in condizioni "quasi vegetative" (77%), ma anche in alcuni pazienti in SV (12%).

Altri autori hanno osservato risposte evocate a lunga latenza (P300 e N400) in alcuni pazienti in stato vegetativo che presentavano attività EEG di base con frequenze superiori ai 4 Hz. (Kotchoubey et al., 2005; Hinterberger et al., 2005).

**Sulla base di questi studi e di altri simili, il Gruppo di lavoro ritiene di raccomandare l'uso dei SEPs da stimolazione del nervo mediano per la loro capacità di predire un esito negativo se le componenti corticali sono assenti bilateralmente e della MMN per la sua capacità di predire, se presente, un recupero della coscienza.**

**Il Gruppo di lavoro ritiene invece che, alla luce delle evidenze disponibili, la P300 e la N400 non possano essere utilizzate per distinguere i pazienti in SV da quelli in SMC, poiché esse non riflettono necessariamente una percezione consapevole.**

Meno certi sono i dati relativi all'evoluzione a lungo termine di questi pazienti, che potrebbero essere più favorevoli: la maggior parte degli studi infatti valuta l'outcome solo dopo un numero limitato di mesi. Per quanto valutabile, il miglioramento della latenza e dell'ampiezza di alcuni potenziali evocati stimolo-correlati si associa ad un miglioramento clinico, con comparsa di responsività ai comandi, maggiore reattività, comportamenti intelligibili e riproducibili (Wijnen et al., 2007; Faran et al., 2006; Qin et al., 2008).

Numerosi altri contributi sono venuti anche in anni recenti dagli ERPs, alcuni dei quali vengono riassunti nella tabella di seguito, tratta da un recente articolo di Riganello e Sannita (2009a)

Table 3. Electrophysiological studies 2002–2008

Study reference	Experimental and stimulus conditions	Results and comments
Perrin et al., 2006	P300 in response to own name	P300 in response to the patient's name in 3 of 5 patients in VS. P300 not necessarily an index of conscious perception or differentiating vegetative and minimal responders.
Wijnen et al., 2007	Mismatch Negativity (MMN)	MMN recognizable in VS, with amplitude increasing with initial, inconsistent behavioral responses to simple commands. MMN amplitude and latency early measures predicted outcome and recovery of consciousness
Schnakers, Ledoux et al., 2008	Multicenter EEG prospective follow-up study	Correlation between EEG bispectrum and diagnostic scales, with bispectrum values higher at first assessment for patients with poor outcome (GOS 1–2) than for those recovering at 1 yr. (GOS better than 2).
Machado et al., 2007	Quantitative EEG in response to the mother's voice	Significant changes in the gamma band (14–58 Hz) frequency interval (no response to the voice of unknown women) suggest residual high-level linguistic processing in VS.
Bekinschtein et al., 2008	EMG	EMG usable in the objective assessment of impaired consciousness .
Vanhaudenhuyse, 2008	N100, MMN, P300, N400	Cortical somatosensory evoked potentials and ERPs allow predict outcome and recovery of consciousness
Schnakers, Perrin et al., 2008	P300 in response to own name	No P300 response to own name and task-unrelated P300 changes in VS.
Kulkarni et al., 2007	Conventional visual EEG analysis	Conventional EEG patterns (continuous or intermittent slowing or suppression, periodic patterns, PLEDS, triphasic waves, etc.) varied over time in the same patient, with heterogeneity incompatible with diagnostic/prognostic use.
Qin et al., 2008	MMN in response to own name	SON-MMN documented in 3 of 6 patients who later developed a minimal conscious state. N100 proved a poor predictor of recovery.

## 2. NEUROIMAGING FUNZIONALE

Lo studio mediante tecniche TC o RM basale non mostra un'affidabilità costante dal punto di vista prognostico, nonostante l'uso diffuso della classificazione di Marshall (1992) per la TC e la significatività della presenza di lesioni del tronco encefalico alla RM ai fine dell'outcome (Kampfl 1998).

Come per l'elettroencefalogramma basale, questi esami permettono di evidenziare le sedi, il grado, le dimensioni e l'eventuale evoluzione delle alterazioni a livello encefalico, ma senza ottenere informazioni riguardo la presenza o persistenza di aree cerebrali funzionalmente attive, e quindi non aiutano il clinico nella diagnostica differenziale.

L'uso, invece, dei metodi d'indagine con imaging funzionale sta fornendo negli ultimi anni importantissimi contributi sulla fisiopatologia della coscienza nei pazienti in SV e in SMC.

#### a) PET e SPECT

Fino a pochissimi anni fa, tuttavia, il neuroimaging funzionale era limitato alla misurazione a riposo del flusso ematico cerebrale (CBF) e del metabolismo glucidico con la SPECT e con la FDG-PET (Levy et al., 1987; Tommasino et al., 1995, Beuthien-Baumann et al., 2003; Owen et al., 2005).

Tali metodiche consentono di visualizzare e quantificare con discreta precisione le modificazioni del flusso sanguigno e del metabolismo nelle varie strutture anatomiche.

La riduzione del metabolismo cerebrale nei pazienti in stato vegetativo è pari al 50%, tuttavia sono stati evidenziati anche casi di flusso e metabolismo normale o più frequentemente la presenza di "isole" corticali più o meno vaste, ancora metabolicamente funzionanti, suggerendo la conservazione del potenziale per processi cognitivi in alcuni di questi pazienti (Schiff et al., 2002; Agardh et al., 1983). Risultati invece di normalità erano stati trovati con le stesse tecniche nella LIS.

Infine lo studio longitudinale della PET aveva dimostrato che il metabolismo a riposo aumentava in parallelo al miglioramento clinico della funzione motoria nei pazienti SMC che recuperavano.

Questi primi studi hanno mostrato l'esistenza in alcuni di questi pazienti di regioni cerebrali potenzialmente reclutabili a livello funzionale. Essi tuttavia non potevano in alcun modo correlare l'attività neurale delle regioni attive in risposta a determinati stimoli e quindi l'esistenza di specifici processi cognitivi.

La PET con acqua radioattiva è stata anche limitatamente utilizzata in associazione con metodi di attivazione per identificare la presenza di risposte cerebrali residue in pazienti che soddisfacevano dal punto di vista clinico tutti i criteri per lo stato vegetativo o per SMC e che ritenevano tuttavia capacità cognitive sfuggite alla individuazione con i soli metodi clinici standardizzati.

I primi studi di attivazione nei DOCs hanno infatti usato la PET con acqua radioattiva poiché questa tecnica era allora più disponibile e poiché permetteva di evitare le difficoltà insite nell'uso di forti campi magnetici per la f-MRI (risonanza magnetica funzionale) dei pazienti critici.

Tuttavia gli studi PET e SPECT (che prevedono l'introduzione in vena di radioisotopi) sono limitati da problemi di carico radioattivo che precludono la possibilità di studi longitudinali o di follow up e l'esame stesso di multiple funzioni cognitive all'interno di un'unica sessione.

Pur con tali limiti, deJong et al. (1997) hanno mostrato, in un paziente con SV la attivazione della corteccia cingolata anteriore e temporale a seguito di una storia narrata al paziente dalla madre, rispetto a suoni non significativi, individuando la presenza di una processazione emotiva dei contenuti o del tono del discorso della madre. Analogamente, Menon et al. (1998) hanno mostrato con la PET la persistenza di una attivazione del giro fusiforme di destra (l'area per il riconoscimento delle facce), nel momento in cui al paziente venivano presentati volti familiari, rispetto a stimoli neutri.

Un altro limite degli studi PET è legato al fatto che il loro potere statistico è limitato, richiedendo studi di gruppo i cui risultati sono limitati dalla eterogeneità delle casistiche in termini di diagnosi, funzioni residue e potenziale di recupero. È per tali motivi che negli studi di coorte, a differenza degli studi singoli precedentemente citati l'attivazione cerebrale in risposta a stimoli esterni nei pazienti in SV è stata l'eccezione piuttosto che la regola.

Nella seguente tabella, tratta dal recente ed esaustiva revisione di Riganello e Sannita (2009a), sono riassunti alcuni tra i più importanti contributi ottenuti in questo ambito con tecnica PET:

Table 1. Positron emission tomography (PET) studies 2002–2008

Study reference	Experimental and stimulus conditions	Results and comments
Schiff et al., 2002	FDG-PET, fMRI, magnetoencephalography (MEG) auditory visual somatosensory stimulus conditions	Variations in cerebral metabolism indicate cerebral regions retaining partial function in persistent VS patients.
Laureys et al., 2002	Noxious somatosensory	Overall baseline cerebral metabolism around 40% of normal values. Stimuli activated midbrain, contralateral thalamus, and primary somatosensory cortex in every patient, even in the absence of detectable cortical evoked potentials. Secondary somatosensory, bilateral insular, posterior parietal, and anterior cingulate cortices were never activated.
Kassubek et al., 2003	Painful somatosensory stimulation vs. rest	Pain-induced activation in the posterior insula, primary (SI) and secondary somatosensory cortex (SII), and cingulate cortex contralateral to stimulus and in ipsilateral posterior insula; no activation of other areas of the pain-processing matrix.
Boly et al., 2004	Auditory (noise)	Bilateral activation restricted to Brodmann areas 41 and 42 in VS patients.
Laureys, Faymonville et al., 2004; Laureys, Owen et al., 2004; Laureys, 2004	PET visual somatosensory stimulus conditions	About 40% decrease in the global metabolism at rest. Patients recovering from VS showed changes in the regional distribution. Impaired activity in critical brain areas and functional cortical interaction in subjects who did not recover; most severely affected were the frontal and parietal associative cortices; brainstem, posterior hypothalamus, and basal forebrain were most often spared. Evidence of altered thalamo-cortical and cortico-cortical connectivity. Auditory and noxious stimuli induced neuronal activation restricted to primary sensory cortices with no involvement of higher-order associative cortices thought necessary to conscious perception.
Juengling et al., 2005	PET and fMRI <i>in vivo</i> mapping of selective brain vulnerability in VS patients	A complex structural and functional lesion pattern of the cerebral networks seems associated with VS, with reduced metabolism in the parietal, parieto-occipital and fronto-temporal cortices, cingulum, frontal medial and precentral gyrus, thalamus. VBM (voxel-based morphometry) revealed multilocal structural loss in the inferior parietal and superior/medial frontal cortices, insula and operculum, superior and medial temporal lobes, cingulum and fusiform gyrus, caudate, midbrain, dorsal pons, and cerebellum, but to a lesser extent in the thalamus.
Boly et al., 2005	Auditory and noxious stimulus conditions	Bilateral activation of Brodmann areas 41 and 42 in response to auditory stimuli, but no substantial activation in higher order associative area 22. Noxious stimuli activated brainstem, thalamus and primary somatosensory cortex, with functional disconnection between somatosensory and fronto-parietal associative cortex. The observed activation thought to reflect residual neural encoding of basic sound attributes in VS, but with no further functional integration.
Giacino et al., 2006	Visual, auditory and noxious somatosensory stimulus conditions	VS as a global disconnection syndrome, with the association cortices functionally disconnected from primary cortical areas.
Boly, Faymonville et al., 2008	Noxious stimulation	All areas of cortical pain matrix (thalamus, S1, secondary somatosensory, insular, frontoparietal, anterior cingulate cortices) showed reduced activation in patients in VS.

## b) RISONANZA MAGNETICA FUNZIONALE (f-MRI)

Per evitare i problemi metodologici insiti nell'uso di radioisotopi per le metodiche PET e SPECT, si sono quindi sviluppate tecniche di risonanza magnetica funzionale che non utilizzano radiazioni ionizzanti, permettendo esecuzioni ripetute anche nella stessa sessione. Oltre all'assenza di carico di radiazioni, gli studi di f-MRI si giovano, rispetto a SPECT e PET, di una più ampia disponibilità della RM sul territorio, di maggiore potenza statistica, e di una migliore risoluzione spaziale e temporale, permettendo di evidenziare la risposta cerebrale a stimoli esogeni di diverso genere (Hamzei et al., 2003; Owen et al., 2005; Di et al., 2007; Giacino et al., 2006; Boly et al., 2007).

Mediante f-MRI è possibile mappare le aree di cambiamento di flusso/metabolismo cerebrale secondario a processi cognitivi in tempo reale, riscontrare capacità di comprensione residue (percezione acustica, comprensione del suono e della parola, processing fonologico e semantico). Recenti studi dimostrano che tale metodica, partendo dal principio che l'immaginazione di un'azione è associata ad un pattern di attivazione specifico che assomiglia da vicino a quello prodotto dall'azione vera e propria, permette di riconoscere detti pensieri o comportamenti, anche in assenza di risposte motorie.

Recentemente la f-MRI è stata usata per mettere in relazione specifiche modificazioni regionali del flusso cerebrale o cambiamenti dell'emodinamica cerebrale regionale con particolari processi cognitivi, in pazienti non in grado di mostrare alcuna visibile risposta motoria o verbale.

In uno studio recente è stata mostrata la possibilità per un paziente in SV da 10 mesi di una attivazione selettiva a livello delle corteccia prefrontale mediale in risposta all'ascolto del proprio nome, rispetto ad altri nomi propri letti a caso dalla stessa voce (Di et al., 2007). Una simile risposta è stata ottenuta anche a livello elettrofisiologico con i potenziali evocati evento correlati (Perrin et al., 2006).

Sulla base di tali evidenze Owen et al. (2005) hanno proposto un approccio sistematico ai disturbi di coscienza attraverso la RM funzionale, mediante l'impiego di task cognitivi gerarchicamente organizzati secondo un criterio di progressiva complessità, in modo da permette di studiare con i metodi cognitivamente più complessi solo i pazienti che presentano una risposta anche a stimoli più semplici (forme di processing elementare) e creando il supporto necessario per un confronto con i soggetti di controllo e, per il follow up dello stesso soggetto, durante l'eventuale recupero.

Al primo livello di processazione (acustico) viene stabilita solo la presenza di una capacità di percezione sensoriale, prerequisito fondamentale per qualunque studio di neuroimaging funzionale delle funzioni cognitive. A tale scopo sono sufficienti i potenziali evocati visivi o uditivi (VEPs, BAEPs, e MMN). La MMN si ritiene che rifletta una risposta precognitiva generata dal confronto tra l'input deviante e la traccia mnesica delle caratteristiche fisiche del suono ripetitivo. Il secondo livello di processazione (percettivo) mette a confronto il linguaggio con rumori che non hanno caratteristiche di eloquio, registrando semplicemente la capacità di discriminare il linguaggio (anche intellegibile), rispetto al rumore di fondo. Con tale metodo è possibile dimostrare una attivazione f-MRI specifica per il linguaggio, bilaterale a livello della parte superiore del lobo temporale. Ovviamente tale dimostrazione non permette alcuna conclusione riguardo alla comprensione, se cioè il linguaggio stesso venga processato al di là del suo essere riconosciuto come linguaggio. Owen e collaboratori propongono a tale scopo un terzo livello di indagine, quello del livello

fonologico di processazione. A tale scopo vengono somministrati al paziente stimoli contententi tre diversi livelli di intelligibilità, dipendenti da diversi rapporti tra segnale (linguaggio) e rumore. All'ascolto passivo delle frasi più o meno distorte, si correla una attivazione progressiva della parte superiore ed anteriore del lobo temporale sinistro che riflette la processazione del contenuto linguistico delle frasi, piuttosto che non le loro proprietà acustiche. Anche a tale livello tuttavia non è possibile distinguere con certezza tra la comprensione del linguaggio in quanto tale, cioè nei suoi contenuti, rispetto ad una risposta più elementare alle proprietà acustiche del linguaggio comprensibile rispetto a quello non comprensibile. Per andare al di là di tale ostacolo Owen e collaboratori hanno proposto dei test miranti ad esplorare il livello semantico di processazione del linguaggio. In pratica, al paziente vengono somministrate frasi contenenti elementi di ambiguità (parole con più di un significato) rispetto a frasi prive di ambiguità. E' possibile dimostrare anche in alcuni pazienti in stato vegetativo, una modificazione dell'intensità di segnale nella corteccia temporale postero-inferiore dell'emisfero sinistro, simile a quella che si registra nei soggetti normali, suggerendo una conservata capacità, almeno parziale, dei processi coinvolti nella selezione e nella integrazione contestuale dell'appropriato significato delle parole.

Infine lo stesso gruppo di ricercatori ha utilizzato la f-MRI proponendo ai pazienti un compito molto più impegnativo, identico a quello che nei soggetti normali aveva mostrato una consistente rappresentazione cerebrale della immaginazione di una partita a tennis con attivazione molto ripetitiva dell'area supplementare motoria. In un paziente in stato vegetativo è stato possibile ottenere una identica risposta diversa da quella che nello stesso paziente e nei volontari sani era possibile ottenere alla richiesta di immaginare di muoversi attorno ad una casa. I risultati ottenuti con gli studi neurofisiologici e con quelli imaging funzionale con metodi di attivazione ci spingono ad immaginare un miglioramento delle nostre capacità diagnostiche e prognostiche attraverso l'integrazione di questi nuovi metodi strumentali con una più rigorosa applicazione dei metodi di valutazione clinica.

Nella tabella seguente -tratta anch'essa dalla review di Riganello e Sannita (2009a)- si riassumono i principali contributi derivanti dagli studi di f-MRI.

Table 2. Functional magnetic resonance imaging (fMRI) studies 2002–2008

Study reference	Experimental and stimulus conditions	Results and comments
Bekinschtein et al., 2005	Words	Left temporal activation in the transverse temporal gyrus and superior temporal gyrus.
Laureys, 2005	fMRI evidence	Portions of cortex still functioning in VS: external stimuli activate primary sensory cortices but not higher-order associative areas needed for awareness.
Owen et al., 2005	fMRI, PET Auditory, speech	Activation of auditory cortex in response to intelligible speech stimuli. Possible response to semantically ambiguous stimuli known to tap higher aspects of speech comprehension.
Owen et al., 2006	VS subject instructed to imagine playing tennis and moving around at home	The cortical areas of a VS subject were activated as predictable and in a manner indistinguishable from healthy volunteers when asked to imagine playing tennis or moving around her home.
Staffen et al., 2006	Auditory (own name and other name stimuli)	Activation of medial prefrontal cortex
Di et al., 2007	Auditory (own name)	No change or SON-FV induced activation of primary auditory cortex, in 2 cases with activation of higher-order auditory temporal areas. Correlation with clinical improvement.
Owen & Coleman, 2007	fMRI evidence	Indication of retained speech or emotional processing, comprehension and even conscious awareness in a small number of subjects meeting the criteria of VS. On occasions, fMRI has demonstrated preserved cognitive function.
Coleman et al., 2007	Two speech conditions (sentences with high/low ambiguity) and unintelligible noise	In 3 VS subjects (1 traumatic, 2 nontraumatic), evidence of preserved speech processing; four subjects (1 traumatic, 3 nontraumatic) showed no significant change. A subset of VS subjects retain islands of preserved cognitive function.
Di et al., 2008	Meta-analysis of fMRI evidence from 15 studies	Activation spreading to higher-level associative cortices anticipates recovery from VS (93% specificity, 69% sensitivity). Passive stimulation paradigms do not allow claims about the presence of consciousness, that in contrast is suggested by mental imagery paradigms.

Recenti studi hanno anche dimostrato la buona specificità e sensibilità di altre tecniche di risonanza, quali la spettroscopia e la trattografia in RM o Diffusion Tensor Imaging (DTI), nella valutazione prognostica ad un anno di distanza nei pazienti con trauma cranico (Tollard et al., 2009; Kraus et al., 2007; Carpentier et al., 2006; Cherubini et al., 2007).

I problemi legati a tale approccio razionale e rivoluzionario sono tuttavia numerosi. Infatti, a parte l'ancora insufficiente disponibilità sul territorio di centri tecnologicamente avanzati ed esperti, è da notare che non tutti i pazienti possono essere sottoposti a tale studio per la loro incapacità a mantenere una posizione ferma del capo per il tempo richiesto dall'esame, l'acquisizione e l'analisi dei dati è spesso molto complicata, e richiede molta esperienza, la neuro-anatomia funzionale di questi pazienti può essere profondamente modificata a causa della lesione e della riorganizzazione plastica post-lesionale, rendendo ulteriormente complicata l'analisi e il confronto con controlli sani, le caratteristiche del segnale BOLD (che è alla base delle procedure di attivazione in f-MRI) possono essere mutate rispetto al normale sia in modo globale che focale (p. es. nelle aree limitrofe alle zone cerebrali danneggiate).

La corretta valutazione delle risposte evocate evento-correlate e dei dati di f-MRI richiede anzitutto che in caso di negatività vengano esclusi problemi delle vie nervose o lesioni delle aree sensoriali primarie tali da impedire l'arrivo dello stimolo alla corteccia. Se questo è relativamente facile, non lo è altrettanto escludere che in tali pazienti la mancata risposta agli stimoli proposti possa dipendere da problemi di tipo afasico o agnosico o essere secondaria a problemi selettivi nella traslazione dello stimolo in atto volitivo, oltre che per problemi nell'output motorio. In conclusione il Gruppo di lavoro ritiene che gli studi con f-MRI dimostrano con sempre maggiore evidenza che anche nei pazienti in SV è possibile il mantenimento di più o meno elaborate capacità di discriminazione e di analisi degli stimoli proposti anche in assenza di qualsiasi risposta comportamentale clinicamente evidente.

Pur con tali problematicità gli importanti risultati conseguiti con tali indagini confermano e rafforzano le evidenze fornite dagli studi di neurofisiologia clinica e dalla recente indagine di Cambridge sull'apprendimento di riflessi condizionati, e costringono i ricercatori a interrogarsi circa la possibile esistenza di una residua capacità di pro cessazione delle informazioni da parte dei pazienti (Riganello and Sannita, 2009b).

In altri termini, ci si chiede se esista una sorta di super-Locked-in Syndrome, nella quale il paziente abbia perso anche la possibilità di comunicare con l'ammicciamento o con i movimenti dello sguardo, pur mantenendo un qualche livello di consapevolezza dell'ambiente che lo circonda.

Benché rimangono tuttora numerosi dubbi riguardo alla possibilità di un'utilizzazione su larga scala di queste tecniche per indicare il livello di vigilanza di questi pazienti, è tuttavia innegabile che attualmente esse possono ricoprire una fondamentale importanza anche nella diagnosi differenziale e nella corretta impostazione di un processo riabilitativo adatto al paziente, privilegiando i canali di comunicazione eventualmente dimostrati.

**Malgrado gli importanti risultati ottenuti con i nuovi metodi di indagine, il Gruppo di lavoro ritiene che, per il momento, l'esplorazione del paziente con metodi di f-MRI gerarchicamente organizzati non sia ancora proponibile nell'attuale assetto del servizio sanitario.**

**Il Gruppo di lavoro ritiene tuttavia che gli studi scientifici in questo campo andrebbero promossi e adeguatamente finanziati anche nel nostro Paese, nell'interesse dell'avanzamento delle conoscenze e della salute dei pazienti in SV e in SMC.**

### 3. CONCLUSIONI

Più in generale resta da chiedersi se possa esistere una dimensione della coscienza che prescindendo dalla integrità della corteccia cerebrale, come segnalato a livello sperimentale dai comportamenti finalizzati e orientati che permangono nei mammiferi dopo la decorticazione sperimentale e dalla evidenza, ben documentata, di bambini idroanencefali che quando sopravvivono mantengono un adeguato livello di coscienza. Sono molte le ricerche che sembrano smentire le possibilità di un confinamento dei meccanismi della coscienza al complesso talamo corticale, chiamando in causa centri di integrazione della parte più rostrale del tronco dell'encefalo.

Una recente revisione critica della letteratura (Merker, 2007) conclude che le evidenze sperimentali mostrano che il tronco dell'encefalo, benché mantenga fisiologicamente speciali connessioni con i territori corticali, "non cessa di funzionare in assenza di input dalla corteccia". Infatti, soltanto un ruolo attivo del tronco dell'encefalo nei processi della coscienza può spiegare "i comportamenti intenzionali e finalizzati degli animali dopo decorticazione sperimentale, così come l'evidenza che i bambini nati senza corteccia sono ciò malgrado consci". Secondo la Merker, "I meccanismi tronco encefalici sono fondamentali per la costituzione di uno stato cosciente e un'adeguata descrizione dei meccanismi neurali della funzione corticale non può essere confinata al solo complesso talamo-corticale".

**Allo stato attuale delle conoscenze, il Gruppo di lavoro ritiene che non possa essere esclusa la presenza di elementi di coscienza nei pazienti in SV, ma che il livello e la qualità di tali elementi di coscienza variano verosimilmente da paziente a paziente,**

**anche in dipendenza dal contesto ambientale. Inoltre, in caso di recupero tardivo, deve essere atteso un livello di funzionamento molto probabilmente compromesso.**

La correttezza e la precocità della diagnosi sono fondamentali per l'impostazione e lo sviluppo di un corretto iter assistenziale. In tal senso la corretta diagnosi condiziona la stessa equità di accesso alle cure. Il problema diagnostico di tali disturbi richiede pertanto la presenza su tutto il territorio nazionale di procedure diagnostiche idonee e di personale qualificato per l'esecuzione e l'interpretazione dei dati sia clinici che strumentali.

Il paziente dovrebbe essere osservato costantemente e con rilevazioni seriate e standardizzate dei parametri clinici, al fine di documentare la completa corrispondenza delle condizioni cliniche con i criteri diagnostici sopra richiamati, oltre che per cogliere l'eventuale presenza di segni indicativi di ripresa o comunque significativi ai fini riabilitativi. In aggiunta alla osservazione clinica, il paziente deve essere sottoposto ad indagini strumentali di imaging e di neurofisiologia clinica, utili a meglio definire le condizioni funzionali del cervello, l'integrità delle vie sensitivo-sensoriali ad esso afferenti e la persistenza di eventuali, se pur rudimentali, processi di tipo analitico e discriminativo delle informazioni.

Alla luce delle evidenze scientifiche degli ultimi anni, appare quindi sempre più necessario sottoporre il paziente con uno stato di alterata coscienza ad un setting di indagini, sia a scopo di valutazione diagnostica/prognostica, sia a scopo di ricerca per ulteriori approfondimenti riguardo alcune condizioni cliniche ancora oggi poco note.

A differenza di altre condizioni neurologiche, infatti, la eterogeneità delle lesioni cerebrali non consente al momento di distinguere tra SV e SMC sulla base del danno neuropatologico. La valutazione clinica si fonda quindi sulla storia clinica del paziente e sul comportamento da lui evidenziato. Ciò costituisce una sfida notevole per il clinico, chiamato a decidere se un certo comportamento, spesso fluttuante o incompleto, riflette un processo conscio o inconscio.

In un allarmante numero di casi, ampiamente documentati in letteratura, questo processo decisionale si è rivelato essere fallace. La valutazione comportamentale, infatti, non solo è altamente soggettiva, ma soprattutto dipende dalla capacità del paziente di muoversi o parlare: è questo l'unico modo in cui un paziente può dimostrare di essere consapevole dell'ambiente che lo circonda.

Per risolvere queste limitazioni, la letteratura scientifica si sta orientando sempre più a utilizzare strumenti di rilevazione standardizzata del comportamento e a integrare l'osservazione comportamentale con strumenti oggettivi, come la neurofisiologia clinica e l'imaging funzionale. Questo tipo di approccio, autenticamente multimodale (Coleman et al., 2009), informa il processo decisionale nella clinica, risolvendo molti dei dilemmi che si presentano ai clinici nell'interpretazione dei solo indici comportamentali.

Questo approccio multimodale non solo fornisce informazioni oggettive riguardo all'integrità delle funzioni cognitive residue, ma rimuove anche l'ostacolo costituito dalla dipendenza sulla capacità del paziente di muoversi o parlare, usando paradigmi di valutazione disegnati ad hoc che non richiedono l'integrità dell'output motorio per rivelare se il paziente è presenta consapevolezza di sé o dell'ambiente.

**Il Gruppo di lavoro raccomanda pertanto che in ordine alla diagnosi siano eseguite in tutti i pazienti le seguenti indagini:**

- **accurato e dettagliato esame clinico neurologico (indispensabile);**

- somministrazione di scale di valutazione standardizzate e in particolare della CRS-R (indispensabile);
- EEG prolungato con studio del ciclo sonno-veglia (indispensabile);
- EEG quantitativo, con o senza associazione di indagini neuro radiologiche (consigliato);
- potenziali evocati stimolo correlati (visivi, uditivi troncoencefalici e somatosensoriali) (indispensabili);
- potenziali evocati cognitivi: mismatch negativity (indispensabile) e P300(consigliata);
- RM encefalica con sequenze standard (indispensabile) e studio volumetrico tramite *voxel based morphometry* delle aree associative (consigliato);
- neuroimaging avanzato con tecniche di PET, fMRI, spettroscopia, DTI (consigliato).

L'osservazione clinica diagnostica in fase acuta dovrebbe poter proseguire durante il periodo di degenza in UGCA (Unità per gravi cerebrolesioni), anche per cogliere precocemente eventuali segni di ripresa di contatto del paziente con l'ambiente. In tale sede dovrebbero essere ripetuti periodicamente tutti gli esami di cui sopra, prevedendo forse una cadenza maggiore almeno per gli esami di più facile accesso (in particolare potenziali evocati ed EEG). Lo studio strumentale dovrebbe essere ripetuto al termine del periodo di riabilitazione intensiva in UGCA e, ad intervalli annuali, anche dopo trasferimento al domicilio, ai servizi ambulatoriali o alle residenze socio-sanitarie dedicate.

### **LIMITI TEMPORALI DEL RECUPERO FUNZIONALE**

L'esperienza insegna che più tempo passa dall'evento che ha portato allo stato vegetativo, minori sono le probabilità di un recupero della coscienza. In parte ciò riflette certamente la gravità del danno cerebrale prodottosi, ma in parte rischia di essere una profezia che si autorealizza. Al fondo resta comunque una domanda: esiste uno SV permanente? In altri termini, possiamo parlare in assoluto di irreversibilità di questa condizione?

A parte le risposte indirette che ci possono pervenire dalla documentazione di casi clinici ben documentati di recupero tardivo della coscienza, la letteratura al riguardo è, purtroppo, pressoché inesistente.

Nel futuro, tuttavia, la RM con sequenze DTI, che consente la visualizzazione in vivo delle connessioni cortico-corticali e talamo-corticali, potrà forse fornire risultati interessanti per seguire l'evoluzione nel tempo della disconnessione che si determina a seguito dell'insulto cerebrale.

Un recente studio di MRI con DTI ha documentato, nello SMC, la possibilità di rigenerazione assonale con ripresa di connessioni funzionali e parallelo recupero funzionale, anche a distanza di molti anni dal danno traumatico che l'aveva prodotto (Voss et al., 2006).

**Sembrirebbe quindi che non possa essere escluso in assoluto un miglioramento delle funzioni cognitive, anche a distanza di molti anni dall'evento acuto, a seguito di processi rigenerativi e di riorganizzazione plastica (*rewiring*) delle strutture cerebrali.**

È possibile che gli studi di frontiera in corso sui fattori di crescita neuronale e sulle cellule staminali residenti nel cervello possano portare in futuro a qualche applicazione anche nel campo dei disturbi di coscienza da cerebro lesioni.

## **METODI DI STIMOLAZIONE**

Sin dai primi anni '50 sono stati utilizzati programmi di input sensoriali ambientali caratterizzati da frequenza, intensità e durata molto maggiori di quanto non si riscontri negli abituali settings ospedalieri.

L'ipotesi di lavoro su cui si fondano queste pratiche è che tali stimolazioni possano aumentare la velocità e il grado di recupero dallo stato di incoscienza.

I paradigmi proposti sono stati diversi e possono essere riassunti in tre tipologie principali:

- a) "Programmi di Stimolazione Multisensoriale Intensiva";
- b) "Programmi di Stimolazione Formalizzati Non Intensivi";
- c) "Programmi di Regolazione Sensoriale".

In una recente revisione degli studi di stimolazione sensoriale eseguita secondo la metodologia Cochrane, Lombardi et al. (2009) hanno identificato e valutato 25 studi, escludendone 3 dalla metanalisi per lacune metodologiche.

Comparando l'efficacia dei programmi di stimolazione sensoriale con la riabilitazione "standard" in pazienti cerebrolesi in coma o SV da causa traumatica e non traumatica, gli autori hanno potuto concludere che i risultati della revisione non permettono né di confermare né di escludere l'efficacia delle stimolazioni sensoriali nei pazienti in coma o in stato vegetativo. Secondo gli autori della metanalisi, inoltre la necessità di aumentare le conoscenze in questo campo suggerisce che i programmi di stimolazione sensoriale dovrebbero essere usati solamente all'interno di trials clinici randomizzati ben disegnati.

Oltre alle tecniche di stimolazione multisensoriale, per le persone in SV, sono state tentate anche altre terapie, tra le quali numerosi farmaci stimolanti e la stimolazione cerebrale profonda. I reports degli esiti, compresi gli occasionali successi, costituiscono evidenze di livello III, per cui è impossibile stabilire conclusioni certe (Bernat, 2009).

L'imaging quantitativo e funzionale potrebbe portare ad una più obiettiva valutazione delle distruzione o conservazione di aree cerebrali critiche nella fase acuta del danno cerebrale e potrebbe essere integrato in strategie decisionali multi parametriche per questi pazienti.

In linea con la letteratura internazionale (Giacino et al., 2006), **il Gruppo di lavoro ritiene pertanto opportuno raccomandare che, in futuro, gli studi sulla riabilitazione dei pazienti in SV e in SMC possano essere effettuati utilizzando i risultati della f-MRI cerebrale come guida per la pianificazione degli interventi.**

## **IL PROBLEMA DELLA PERCEZIONE DEL DOLORE**

Anche l'esame della letteratura scientifica riguardante la percezione del dolore nei pazienti in SV e in SMC è stata oggetto di revisione recente secondo il metodo Cochrane nella stessa indagine della Società Italiana di Neurologia già ampiamente riportata a proposito della prognosi (Cantisani et al., *Neurological Sciences, in corso di stampa*).

Negli ultimi anni una letteratura specifica ha esaminato il tema della percezione del dolore nello Stato Vegetativo (SV) e nello Stato di Minima Coscienza (SMC), generalmente confrontando queste due popolazioni di pazienti tra loro e rispetto a soggetti sani, mediante studi con tecniche avanzate neurofisiologiche e di neuroimmagini.

I due studi più importanti con PET (Tomografia ad emissione di positroni) hanno però mostrato risultati contraddittori. Infatti, mentre Laureys (2002), ha dimostrato che la stimolazione elettrica dolorosa del nervo mediano in 15 soggetti con SV era in grado di attivare aree cerebrali primarie deputate alla percezione del dolore, quali il tronco encefalico, il talamo e la corteccia somatosensoriale primaria, Kassubek (2003), usando una metodologia simile, dimostrava in 7 pazienti con SV l'attivazione di aree somatosensoriali sia primarie che secondarie, come la corteccia cingolare anteriore e l'insula, considerate le aree critiche per la percezione cosciente del dolore, nelle sue componenti affettive e cognitive.

La differenza tra i due studi potrebbe essere secondaria alla diversa cronicità delle due popolazioni di pazienti con SV, quella di Laureys a distanza di un mese circa dall'evento acuto e quella di Kassubek con una durata dello SV di circa un anno e mezzo. La disconnessione tra le aree cerebrali secondarie e primarie del primo studio potrebbe, infatti, essere secondaria alla persistenza di edema cerebrale e più in generale al danno cerebrale secondario caratteristico della fase post-acuta.

Altri studi PET hanno comunque dimostrato una sindrome da disconnessione globale tra le aree cerebrali secondarie e primarie deputate alla percezione del dolore (Boly, 2005; Giacino, 2006), così come più recentemente Boly et al., (2008) confermavano una riduzione dell'attivazione di tutte le aree della "matrice corticale" del dolore nei pazienti in SV.

Risultati simili di attivazione di aree cerebrali primarie, ma non secondarie in risposta a stimolazioni esterne venivano ottenuti anche con tecniche di Risonanza Magnetica funzionale (Laureys, 2005).

A tali considerazioni, il Gruppo di lavoro ritiene opportuno aggiungere che, tuttavia, Boly et al. (2008) sottolineavano anche l'impossibilità di tracciare una linea di demarcazione netta tra pazienti in SV e pazienti in SMC: "Our results do not imply that none of the patients in PVS could activate a large number of brain areas in response to noxious stimulation or that all patients in MCS do", a causa della variabilità attesa nella pro cessazione del dolore in popolazioni di pazienti necessariamente eterogenee dal punto di vista del danno cerebrale.

Anche studi neurofisiologici mediante potenziali evocati evento-correlati hanno evidenziato che l'attivazione dell'onda N400 alla stimolazione dolorosa non era in grado di differenziare nettamente tra pazienti in SV rispetto e pazienti in SMC ("near VS") (Schoenle, 2004), potendosi osservare la risposta anche in una percentuale non trascurabile di pazienti in SV.

Inoltre, anche qualora i dati di attivazione di aree cerebrali primarie e non secondarie per il dolore (corteccia cingolare, insula, circuito fronto-parietale) volessero essere interpretati come assenza o riduzione della percezione consapevole degli stimoli nocicettivi nei pazienti con SV, va sottolineato che l'elevato tasso di errori diagnostici tra SV e SMC, riportati in letteratura in percentuali che vanno da un terzo alla metà dei casi di SV cronici (Childs, 1993; Andrews, 1996; Wijdicks, 2006, Gill-Thwaites, 2006, Schnackers et al., 2009), dovrebbe comunque indurre ad un uso prudenziale degli antidolorifici anche nei pazienti in SV.

Dal punto di vista neurofisiologico, in parziale contrapposizione al ruolo della corteccia del cingolo nella percezione consapevole del dolore, esistono dati che dimostrano che la cingulotomia è in grado di alleviare la componente affettivo-emozionale del dolore, mentre la percezione del dolore resta preservata (Folz e White, 1962). Allo stesso modo i dati neuropatologici sull'autopsia del cervello di Karen Ann Quinlan, sopravvissuta per 10 anni

in SV, dimostravano che il danno più grave era situato nel talamo mentre una perdita neuronale da minima a moderata si riscontrava in insula, giro cingolato e corteccia orbito-frontale. La descrizione clinica di questo caso riferiva che la paziente ritraeva tutti e quattro gli arti alla stimolazione dolorosa con la punta di un ago (Kinney, 1994), come del resto è comune nella maggioranza dei pazienti in SV. In base a queste osservazioni Klein (1997) concludeva che almeno in alcuni pazienti in SV, con corteccia cingolata anteriore e talamo integri, è possibile che ci sia una percezione consapevole del dolore.

Esistono altri dati a favore di una percezione sottocorticale del dolore (Merker, 2007), che trovano conferma nell'esperienza di bambini con idro-anencefalia, in cui sono preservate reazioni al dolore simili a quelle dei soggetti di controllo normali (Marin-Padilla, 1997; Anand, 2006; Schnakers e Zasler, 2007).

Un accenno merita anche l'ampia letteratura sull'elevata incidenza e prevalenza di dolore cronico di natura centrale dopo trauma cranico (Ofek, 2007; Nampiaparampil, 2008), che è una delle cause principali di SV e SMC e che è spesso causa di agitazione psicomotoria nelle fasi di recupero della coscienza (Formisano, 2005; 2008).

Per quanto riguarda gli aspetti operativi, le incertezze della letteratura scientifica sulla percezione del dolore nei pazienti con disturbi prolungati di coscienza ha comunque determinato il suggerimento di un trattamento preventivo con antidolorifici in tutti i pazienti con SV e SMC (Schackers e Zasler, 2007).

Nonostante queste raccomandazioni, il dibattito etico non sembra essere stato finora influenzato dalle più recenti acquisizioni scientifiche. Infatti, la sospensione di idratazione e alimentazione in Terri Schiavo non è stata accompagnata dall'uso di oppiacei (Laureys e Boly, 2007).

**Condividendo appieno l'autorevole parere formulato da Boly et al., (2008), secondo i quali "l'evidenza non è sufficiente per scegliere di non trattare condizioni potenzialmente dolorose nei pazienti in SV persistente", il Gruppo di lavoro ritiene opportuna l'instaurazione di una terapia antidolorifica durante tutte le manovre diagnostiche o terapeutiche che possano evocare dolore nei pazienti in SV o in SMC.**

**Il Gruppo di lavoro raccomanda di estendere la prescrizione degli anti-dolorifici a tutti i pazienti in SV e in SMC in cui vengano diagnosticate verosimili fonti di dolore (p. es. accessi, ulcere da decubito, mobilizzazione di anchilosi articolari) o in presenza di reazioni comportamentali suggestive di dolore (spasticità, contratture muscolari, reazioni di pianto e fenomeni disautonomici vegetativi, come la tachicardia, la tachipnea, la sudorazione profusa, ecc.).**

**Infine, il Gruppo di lavoro non ha potuto approfondire il problema delle modalità di percezione dello stimolo della sete in questa tipologia di pazienti e propone di rinviarne l'esame ad un successivo documento.**

## BIBLIOGRAFIA

1. Agardh CD, Rosén I, Ryding E. *Persistent vegetative state with high cerebral blood flow following profound hypoglycaemia*. Ann Neurol. 1983 Oct;14(4):482-6.
2. Amantini A, Grippo A, Fossi S, Cesaretti C, Piccioli A, Peris A, Ragazzoni A, Pinto F. *Prediction of 'awakening' and outcome in prolonged acute coma from severe traumatic brain injury: evidence for validity of short latency SEPs*. Clin Neurophysiol. 2005 Jan;116(1):229-35.
3. Anand A. *Adventures in physiology: the times and life of Autar S Paintal (1925-2004)*. J Biosci. 2006 Dec;31(5):513-24.
4. Andrews K, Murphy L, Munday R, Littlewood C. *Misdiagnosis of the vegetative state: retrospective study in a rehabilitation unit*. BMJ. 1996 Jul 6;313(7048):13-16.
5. Aquilani R, Boselli M, Boschi F, Viglio S, Iadarola P, Dossena M, Pastoris O, Verri M. *Branched-chain amino acids may improve recovery from a vegetative or minimally conscious state in patients with traumatic brain injury: a pilot study*. Arch Phys Med Rehabil. 2008 Sep;89(9):1642-7.
6. Arango-Lasprilla JC, Rosenthal M, DeLuca J, Cifu DX, Hanks R, Komaroff E. *Functional outcomes from inpatient rehabilitation after traumatic brain injury: how do Hispanics fare?* Arch Phys Med Rehabil. 2007; 88:11-18
7. Asikainen I, Kaste, M., Sarna S. *Predicting late outcome for patients with traumatic brain injury referred to a rehabilitation programme: a study of 508 Finnish patients 5 years or more after injury*. Brain Inj. 1998; 12, no.2, 95-107
8. Aspen Consensus Conference Workgroup on the vegetative and minimally conscious states. Given at the Biomedical Institute; March 19-23, 1996, Aspen, Colorado.
9. Arts WFM, Van Dongen HR, Van Hof-Van Duin J, Lammens E. *Unexpected improvement after prolonged posttraumatic vegetative state*. JNNP 1985;48:1300-1303.
10. Avesani R, Gambini MG, Albertini G. *The vegetative state: a report of two cases with long-term follow-up*. Brain Inj. 2006; 20:333-338
11. Babiloni C, Sarà M, Vecchio F, Pistoia F, Sebastiano F, Onorati P, Albertini G, Pasqualetti P, Cibelli G, Buffo P, Rossini PM. *Cortical sources of resting-state alpha rhythms are abnormal in persistent vegetative state patients*. Clin Neurophysiol. 2009 Apr;120(4):719-29. Epub 2009 Mar 18
12. Barelli A, Valente MR, Clemente A, Bozza P, Proietti R, Della Corte F. *Serial multimodality-evoked potentials in severely head-injured patients: diagnostic and prognostic implications*. Crit Care Med. 1991 Nov;19(11):1374-81.
13. Bates D. *The vegetative state and the Royal College of Physicians guidance*. Neuropsychol Rehabil. 2005 Jul-Sep;15(3-4):175-83.
14. Beis JM, Seyer JL, Brugerolle B, Le Chapelain L, Thisse MO, Mainard D, Paysant J, André JM. *Care protocol for persistent vegetative states (PVS) and minimally conscious state (MSC) in Lorraine: retrospective study over an 18-year period*. Ann Phys Rehabil Med. 2009 Jun;52(5):374-81.
15. Bekinschtein T, Cologan V, Dahmen B, Golombek D. *You are only coming through in waves: wakefulness variability and assessment in patients with impaired consciousness*. Prog Brain Res. 2009;177:171-89.
16. Bekinschtein T, Manes F. *Evaluating brain function in patients with disorders of consciousness*. Cleve Clin J Med. 2008 Mar;75 Suppl 2:S71-6.
17. Bekinschtein TA, Shalom DE, Forcato C, Herrera M, Coleman MR, Manes FF, Sigman M. *Classical conditioning in the vegetative and minimally conscious state*. Nat Neurosci. 2009 Oct;12(10):1343-9. Epub 2009 Sep 20.
18. Bernat JL. *Chronic disorders of consciousness*. Lancet. 2006 Apr 8;367(9517):1181-92. Erratum in: Lancet. 2006 Jun 24;367(9528):2060.
19. Bernat JL. *Ethical issues in the treatment of severe brain injury: the impact of new technologies*. Ann N Y Acad Sci. 2009 Mar;1157:117-30.

20. Bernat JL , Röttemberg DA. *Conscious awareness in PVS and MCS. The bordelands of neurology.* Neurology 2007; 68:885-886
21. Beshkar M. *The presence of consciousness in the absence of the cerebral cortex.* Synapse. 2008 Jul;62(7):553-6.
22. Beuthien-Baumann B, Handrick W, Schmidt T, Burchert W, Oehme L, Kropp J, Schackert G, Pinkert J, Franke WG. *Persistent vegetative state: evaluation of brain metabolism and brain perfusion with PET and SPECT.* Nucl Med Commun. 2003 Jun;24(6):643-9.
23. Boly M, Coleman MR, Davis MH, Hampshire A, Bor D, Moonen G, Maquet PA, Pickard JD, Laureys S, Owen AM. *When thoughts become action: an fMRI paradigm to study volitional brain activity in non-communicative brain injured patients.* Neuroimage. 2007 Jul 1;36(3):979-92. Epub 2007 Mar 13.
24. Boly M, Faymonville ME, Peigneux P, Lambermont B, Damas P, Del Fiore G, Degueldre C, Franck G, Luxen A, Lamy M, Moonen G, Maquet P, Laureys S. *Auditory processing in severely brain injured patients: differences between the minimally conscious state and the persistent vegetative state.* Arch Neurol. 2004 Feb;61(2):233-8.
25. Boly M, Faymonville ME, Peigneux P, Lambermont B, Damas F, Luxen A, Lamy M, Moonen G, Maquet P, Laureys S. *Cerebral processing of auditory and noxious stimuli in severely brain injured patients: differences between VS and MCS.* Neuropsychol Rehabil. 2005 Jul-Sep;15(3-4):283-9.
26. Boly M, Faymonville ME, Schnakers C, Peigneux P, Lambermont B, Phillips C, Lancellotti P, Luxen A, Lamy M, Moonen G, Maquet P, Laureys S. *Perception of pain in the minimally conscious state with PET activation: an observational study.* Lancet Neurol. 2008 Nov;7(11):1013-20. Epub 2008 Oct 3.
27. Boly M, Phillips C, Tshibanda L, Vanhauzenhuysse A, Schabus M, Dang-Vu TT, Moonen G, Hustinx R, Maquet P, Laureys S. *Intrinsic brain activity in altered states of consciousness: how conscious is the default mode of brain function?* Ann N Y Acad Sci. 2008;1129:119-29.
28. Boly M, Tshibanda L, Vanhauzenhuysse A, Noirhomme Q, Schnakers C, Ledoux D, Boveroux P, Garweg C, Lambermont B, Phillips C, Luxen A, Moonen G, Bassetti C, Maquet P, Laureys S. *Functional connectivity in the default network during resting state is preserved in a vegetative but not in a brain dead patient.* Hum Brain Mapp. 2009 Aug;30(8):2393-400.
29. Borthwick C. *Ethics and the vegetative state.* Neuropsychol Rehabil. 2005 Jul-Sep;15(3-4):257-63.
30. Braakman R, Jennett WB, Minderhoud JM. *Prognosis of the posttraumatic vegetative state.* Acta Neurochir (Wien) 1988;95:49-52.
31. Brenner RP. *The interpretation of the EEG in stupor and coma.* Neurologist. 2005 Sep;11(5):271-84.
32. Canavero S, Massa-Micon B, Cauda F, Montanaro E. *Bifocal extradural cortical stimulation-induced recovery of consciousness in the permanent post-traumatic vegetative state.* J Neurol. 2009 May;256(5):834-6. Epub 2009 Feb 28.
33. Cant BR, Hume AL, Judson JA, Shaw NA. *The assessment of severe head injury by short-latency somatosensory and brain-stem auditory evoked potentials.* Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1986 May;65(3):188-95.
34. Cantisani TA, Gallinella E. *The prognosis of the Vegetative State: a review of the literature.* Neurol Sci. (in press)
35. Carpentier A, Galanaud D, Puybasset L, Muller JC, Lescot T, Boch AL, Riedl V, Cornu P, Coriat P, Dormont D, van Effenterre R. *Early morphologic and spectroscopic magnetic resonance in severe traumatic brain injuries can detect "invisible brain stem damage" and predict "vegetative states".* J Neurotrauma. 2006 May;23(5):674-85.
36. Carter BG, Butt W. *Review of the use of somatosensory evoked potentials in the prediction of outcome after severe brain injury.* Crit Care Med. 2001 Jan;29(1):178-86.
37. Carter BG, Butt W. *Are somatosensory evoked potentials the best predictor of outcome after severe brain injury? A systematic review.* Intensive Care Med. 2005 Jun;31(6):765-75. Epub 2005 Apr 22.
38. Cherubini, G, Luccichenti, P, Peran, G, E. Hagberg, C, Barba, R, Formisano, U, Sabatini. *Multimodal fMRI tractography in normal subjects and in clinically recovered traumatic brain injury patients.* Neuroimage. 2007 Feb 15; 34 (4: 1331-41),

39. Chiaretti A , Piastra M, Pulitanò S, Pietrini D, De Rosa G, Barbaro R, Di Rocco C. *Prognostic factors and outcome of children with severe head injury: an 8-year experience*. Childs Nerv Syst. 2002; 18:129-136
40. Childs NL, Mercer WN. *Brief report: Late improvement in consciousness after post-traumatic vegetative state*. N Engl J Med. 1996; 334:24-25
41. Childs NL, Mercer WN, Childs HW. *Accuracy of diagnosis of persistent vegetative state*. Neurology. 1993; 43: 1465-1467
42. Cifu DX, Keiyser-Marcus L, Lopez E, Wehman P, Kreutzer JS, Englander J, High W. *Acute predictors of successful return to work 1 year after traumatic brain injury: a multicenter analysis*. Arch Phys Med Rehabil. 1997; 78: 125-131
43. Clauss R, Wally N. *Drug induced arousal from the permanent vegetative state*. NeuroRehabilitation. 2006; 21: 23-28
44. Coleman MR, Bekinschtein T, Monti MM, Owen AM, Pickard JD. *A multimodal approach to the assessment of patients with disorders of consciousness*. Prog Brain Res. 2009;177:231-48.
45. Coleman MR, Rodd JM, Davis MH, Johnsrude IS, Menon DK, Pickard JD, Owen AM. *Do vegetative patients retain aspects of language comprehension? Evidence from fMRI*. Brain. 2007 Oct;130(Pt 10):2494-507.
46. Daltrozzo J, Wioland N, Mutschler V, Kotchoubey B. *Predicting coma and other low responsive patients outcome using event-related brain potentials: a meta-analysis*. Clin Neurophysiol. 2007 Mar;118(3):606-14. Epub 2007 Jan 5.
47. deJong BM, Willemsen AT, Paans AM. *Regional cerebral blood flow changes related to affective speech presentation in persistent vegetative state*. Clin Neurol Neurosurg. 1997 Aug;99(3):213-6
48. Demertzi A, Vanhaudenhuyse A, Bruno MA, Schnakers C, Boly M, Boveroux P, Maquet P, Moonen G, Laureys S. *Is there anybody in there? Detecting awareness in disorders of consciousness*. Expert Rev Neurother. 2008 Nov;8(11):1719-30.
49. Di H, Boly M, Weng X, Ledoux D, Laureys S. *Neuroimaging activation studies in the vegetative state: predictors of recovery?* Clin Med. 2008 Oct;8(5):502-7.
50. Di HB, Yu SM, Weng XC, Laureys S, Yu D, Li JQ, Qin PM, Zhu YH, Zhang SZ, Chen YZ. *Cerebral response to patient's own name in the vegetative and minimally conscious states*. Neurology. 2007 Mar 20;68(12):895-9.
51. Dolce G, Quintieri M, Leto E, Milano M, Pileggi A, Lagani V, Pignolo L. *Dysautonomia and Clinical Outcome in Vegetative State*. J Neurotrauma. 2008 Sep 4; 25: 1079-1082.
52. Dolce G, Quintieri M, Serra S, Lagani V, Pignolo L. *Clinical signs and early prognosis in vegetative state: a decisional tree, data-mining study*. Brain Inj. 2008 Jul;22(7-8):617-23.
53. Dolce G, Riganello F., Quintieri M., Candelieri A., Conforti D. *Personal Interaction In Vegetative State: A Data-Mining Study*. Journal Of Psychophysiology. 2008. 22(3), 150-156
54. Dolce G, Sazbon L. *The posttraumatic vegetative state*. Stuttgart: Thieme; 2002.
55. Drake J, Chumas P, Kestle J, Pierre-Kahn A, Vinchon M, Brown J, Pollack IF, Arai H. *Late rapid deterioration after endoscopic third ventriculostomy: additional cases and review of the literature*. J Neurosurg. 2006 Aug;105(2 Suppl):118-26.
56. Dubroja I, Valent S, Miklic P, Kesak D. *Outcome of post-traumatic unawareness persisting for more than a month*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995; 58:465-466
57. Eickhoff SB, Dafotakis M, Grefkes C, Stöcker T, Shah NJ, Schnitzler A, Zilles K, Siebler M. *fMRI reveals cognitive and emotional processing in a long-term comatose patient*. Exp Neurol. 2008 Dec;214(2):240-6.
58. Eilander HJ, Timmerman RBW, Scheirs JGM, Van Heugten CM, De Kort PLM, Prevo AJH. *Children and young adults in a prolonged unconscious state after severe brain injury: long-term functional outcome as measured by the DRS and the GOSE after early intensive neurorehabilitation*. Brain Inj 2007; 21 (1):53-61
59. Eilander HJ, Wijnen VJM, Scheirs JGM, De Kort PLM, Prevo AJH. *Children and young adults in a prolonged unconscious state due to severe brain injury: outcome after early intensive neurorehabilitation programme*. Brain Inj 2005; 19 (6):425-436

60. Elliott L, Coleman M, Shiel A, Wilson BA, Badwan D, Menon D, Pickard J. *Effect of posture on levels of arousal and awareness in vegetative and minimally conscious state patients: a preliminary investigation.* J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2005 Feb;76(2):298-9.
61. Elliott L, Walker L. *Rehabilitation interventions for vegetative and minimally conscious patients.* Neuropsychol Rehabil. 2005 Jul-Sep;15(3-4):480-93.
62. Fàbregas N, Gambús PL, Valero R, Carrero EJ, Salvador L, Zavala E, Ferrer E. *Can bispectral index monitoring predict recovery of consciousness in patients with severe brain injury?* Anesthesiology. 2004 Jul;101(1):43-51.
63. Faran S, Vatine JJ, Lazary A, Ohry A, Birbaumer N, Kotchoubey B. *Late recovery from permanent traumatic vegetative state heralded by event-related potentials.* J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2006 Aug;77(8):998-1000.
64. Fernández-Espejo D, Junqué C, Vendrell P, Bernabeu M, Roig T, Bargalló N, Mercader JM. *Cerebral response to speech in vegetative and minimally conscious states after traumatic brain injury.* Brain Inj. 2008 Oct;22(11):882-90.
65. Fins JJ, Master MG, Gerber LM, Giacino JT. *The minimally conscious state: a diagnosis in search of an epidemiology.* Arch Neurol. 2007 Oct;64(10):1400-5.
66. Fins JJ, Shapiro ZE. *Neuroimaging and neuroethics: clinical and policy considerations.* Curr Opin Neurol. 2007 Dec;20(6):650-4.
67. Fischer C, Ibanez V, Jourdan C, Grau A, Mauguier F, Artru F. *Early and middle latency auditory evoked potentials and somatosensory evoked potentials in the vital and functional prognosis of severe brain injuries in intensive care]* Agressologie. 1988 Apr;29(5):359-63. French.
68. Fischer C, Luauté J, Adeleine P, Morlet D. *Predictive value of sensory and cognitive evoked potentials for awakening from coma.* Neurology. 2004;63:669–673
69. Fischer C, Luauté J, Némóz C, Morlet D, Kirkorian G, Mauguière F. *Improved prediction of awakening or nonawakening from severe anoxic coma using tree-based classification analysis.* Crit Care Med. 2006 May;34(5):1520-4.
70. Fischer C, Luauté J, Némóz C, Morlet D, Kirkorian G, Mauguière F. *Editorial response: evoked potentials can be used as a prognosis factor for awakening.* Crit Care Med. 2006 Jul;34(7):2025.
71. Fischer C, Morlet D, Bouchet P, Luaute J, Jourdan C, Salord F. *Mismatch negativity and late auditory evoked potentials in comatose patients.* Clin Neurophysiol. 1999;110:1601–1610.
72. Fischer C, Morlet D, Giard M. *Mismatch negativity and N100 in comatose patients.* Audiol Neurootol. 2000;5:192–197.
73. Foltz EL, White LE Jr. *Pain "relief" by frontal cingulumotomy.* J Neurosurg. 1962 Feb;19:89-100. No abstract available.
74. Formisano R, Bivona U, Penta F et al. *Early clinical predictive factors during coma recovery.* Acta Neurochir Suppl. 2005;93:201-5.
75. Formisano R., Zafonte R., Hayes R. *Vegetative State. Minimally Conscious State and Parkinson-like syndrome as a recovery continuum.* International Brain Injury Association Electronic International Neurotrauma Letter. Issue 02, 2008. Publication on-line.
76. Frankel JE, Marwitz JH, Cifu DX, Kreutzer JS, Englander J, Rosenthal M. *A follow-up study of older adults with traumatic brain injury: taking into account decreasing length of stay.* Arch Phys Med Rehabil. 2006; 87: 57-62.
77. García-Larrea L, Artru F, Bertrand O, Pernier J, Mauguière F. *The combined monitoring of brain stem auditory evoked potentials and intracranial pressure in coma. A study of 57 patients.* J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1992 Sep;55(9):792-8.
78. Giacino JT. *The vegetative and minimally conscious states: consensus-based criteria for establishing diagnosis and prognosis.* NeuroRehabilitation. 2004;19(4):293-8.
79. Giacino JT. *The minimally conscious state: defining the borders of consciousness.* Prog Brain Res. 2005;150:381-395
80. Giacino JT, Ashwal S, Childs N, Cranford R, Jennett B, Katz DI, Kelly JP, Rosenberg JH, Whyte J, Zafonte RD, Zasler ND. *The minimally conscious state: definition and diagnostic criteria.* Neurology. 2002 Feb 12;58(3):349-53.

81. Giacino JT, Hirsch J, Schiff N, Laureys S. *Functional neuroimaging applications for assessment and rehabilitation planning in patients with disorders of consciousness*. Arch Phys Med Rehabil. 2006 Dec;87(12 Suppl 2):S67-76.
82. Giacino JT, Kalmar K. *The vegetative and minimally conscious states: a comparison of clinical features and functional outcome*. Journal of Head Trauma Rehabilitation 1997; 12:36-51
83. Giacino JT, Kalmar K. *Diagnostic and prognostic guidelines for the vegetative and minimally conscious states*. Neuropsychol Rehabil. 2005; 15(3/4): 166-174
84. Giacino JT, Kalmar K, Whyte J. *The JFK Coma Recovery Scale-Revised: measurement characteristics and diagnostic utility*. Arch Phys Med Rehabil. 2004; 85: 2020-2029.
85. Giacino JT, Smart CM. *Recent advances in behavioural assessment of individual with disorders of consciousness*. Curr Opin Neurol. 2007; 20:614-619
86. Giacino J, Whyte J. *The vegetative and minimally conscious states: current knowledge and remaining questions*. J Head Trauma Rehabil. 2005 Jan-Feb;20(1):30-50.
87. Gilbert TT, Wagner MR, Halukurike V, Paz HL, Garland A. *Use of bispectral electroencephalogram monitoring to assess neurologic status in unsedated, critically ill patients*. Crit Care Med. 2001 Oct;29(10):1996-2000
88. Gill TM, Kurland BF. *Prognostic effect of prior disability episodes among nondisabled community-living older persons*. Am J Epidemiol. 2003 Dec1;158(11): 1090-1096.
89. Gill-Thwaites H. *Lotteries, loopholes and luck: misdiagnosis in the vegetative state patient*. Brain Inj. 2006 Dec;20(13-14):1321-8.
90. Giubilei F., Formisano R. et al. *Sleep abnormalities in traumatic apallic syndrome*. J. of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry. 1995; 58:484-486,.
91. Gordon CR, Oksenberg A. *Spontaneous nystagmus across the sleep-wake cycle in vegetative state patients*. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1993 Feb;86(2):132-7.
92. Gordon E, von Holst H, Rudehill A. *Outcome of head injury in 2298 patients treated in a single clinic during a 21-year period*. J Neurosurg Anesthesiol. 1995 Oct;7(4):235-47.
93. Greenberg DL. *Comment on "Detecting awareness in the vegetative state"*. Science. 2007 Mar 2;315(5816):1221; author reply 1221.
94. Guerit JM, Amantini A, Amodio P, Andersen KV, Butler S, de Weerd A, Facco E, Fischer C, Hantson P, Jantti V, Lamblin MD, Litscher G, Pereon Y. *Consensus on the use of neurophysiological tests in the intensive care unit (ICU): Electroencephalogram (EEG), evoked Potentials (EP), and electroneuromyography (ENMG)*. Neurophysiologie Clinique, 2009, 39: 71-83
95. Gutiérrez-González R, Boto GR, Pérez-Zamarrón A, Rivero-Garvía M. *Retropharyngeal pseudomeningocele formation as a traumatic atlanto-occipital dislocation complication: case report and review*. Eur Spine J. 2008 Sep;17 Suppl 2:S253-6. Epub 2007 Oct 31.
96. Hamzei F, Knab R, Weiller C, Röther J. *The influence of extra- and intracranial artery disease on the BOLD signal in fMRI*. Neuroimage. 2003 Oct;20(2):1393-9.
97. Hariharan S, Moseley HSL, Kumar AY. *Outcome evaluation in a surgical intensive care unit in Barbados*. Anaesthesia. 2002 ; 57: 434-441
98. Heindl UT, Laub MC. *Outcome of persistent vegetative state following hypoxic or traumatic brain injury in children and adolescents*. Neuropediatrics. 1996; 27:94-100
99. Herr K, Coyne PJ, Key T, Manworren R, McCaffery M, Merkel S, Pelosi-Kelly J, Wild L. *Pain assessment in the nonverbal patient: position statement with clinical practice recommendations*. American Society for Pain Management Nursing. Pain Manag Nurs. 2006 Jun;7(2):44-52.
100. Higashi K, Hatano M, Abiko S, et al. *Five-year follow-up study of patients with persistent vegetative state*. JNNP 1981;44:552-554
101. Hinterberger T, Wilhelm B, Mellinger J, Kotchoubey B, Birbaumer N. *A device for the detection of cognitive brain functions in completely paralyzed or unresponsive patients*. Trans Biomed Eng. 2005 Feb;52(2):211-20.PMID: 15709658

102. Hoesch RE, Koenig MA, Geocadin RG. *Coma after global ischemic brain injury: pathophysiology and emerging therapies*. Crit Care Clin. 2008 Jan;24(1):25-44.
103. Hoffmann B, Duwecke C, von Wild KRH. *Neurological and social long-term outcome after early rehabilitation following traumatic brain injury. 5-year report on 240 TBI patients*. Acta Neurochir Suppl. 2001; 79: 33-35
104. Isono M, Wakabayashi Y, Fujiki M M, Kamida T, Kobayashi H. *Sleep cycle in patients in a state of permanent unconsciousness*. Brain Inj. 2002 Aug;16(8):705-12.
105. Jennett B. *Thirty years of the vegetative state: clinical, ethical and legal problems*. Prog Brain Res. 2005;150:537-543
106. Kampfl A, Schumutzhard E, Franz G et al. *Prediction of recovery from post-traumatic vegetative state with cerebral magnetic resonance imaging*. Lancet. 1998; 351: 1763-67
107. Kandiah P, Ortega S, Torbey MT. *Biomarkers and neuroimaging of brain injury after cardiac arrest*. Semin Neurol. 2006 Sep;26(4):413-21.
108. Kaplan PW. *Electrophysiological prognostication and brain injury from cardiac arrest*. Semin Neurol. 2006 Sep;26(4):403-12.
109. Kassubek J, Juengling FD, Els T, Spreer J, Herpers M, Krause T, Moser E, Lücking CH. *Activation of a residual cortical network during painful stimulation in long-term postanoxic vegetative state: a 15O-H2O PET study*. J Neurol Sci. 2003 Aug 15;212(1-2):85-91.
110. Keller I, Hülsdunk A, Müller F. *The influence of acoustic and tactile stimulation on vegetative parameters and EEG in persistent vegetative state*. Funct Neurol. 2007 Jul-Sep;22(3):159-63.
111. Khot S, Tirschwell DL. *Long-term neurological complications after hypoxic-ischemic encephalopathy*. Semin Neurol. 2006 Sep;26(4):422-31.
112. Kinney HC, Korein J, Panigrahy A, Dikkes P, Goode R. *Neuropathological findings in the brain of Karen Ann Quinlan. The role of the thalamus in the persistent vegetative state*. N Engl J Med. 1994 May 26;330(21):1469-75.
113. Klein M. *Perception of pain in the persistent vegetative state?* Eur J Pain. 1997;1(2):165-8.
114. Kotchoubey B, Jetter U, Lang S, Semmler A, Mezger G, Schmalohr D, Schneck M, Birbaumer N. *Evidence of cortical learning in vegetative state*. J Neurol. 2006 Oct;253(10):1374-6.
115. Kotchoubey B, Lang S, Mezger G, Schmalohr D, Schneck M, Semmler A, Bostanov V, Birbaumer N. *Information processing in severe disorders of consciousness: vegetative state and minimally conscious state*. Clin Neurophysiol. 2005 Oct;116(10):2441-53.
116. Kraus MF, Susmaras T, Caughlin BP, Walker CJ, Sweeney JA, Little DM. *White matter integrity and cognition in chronic traumatic brain injury: a diffusion tensor imaging study*. Brain. 2007 Oct;130(Pt 10):2508-19. Epub 2007 Sep 14.
117. Krimchansky BZ, Galperin T, Groswasser Z. *Vegetative state*. Isr Med Assoc J. 2006 Nov;8(11):819-23.
118. Krimchansky BZ, Keren O, Sazbon L, Groswasser Z. *Differential time and related appearance of signs, indicating improvement in the state of consciousness in vegetative state traumatic brain injury (VS-TBI) patients after initiation of dopamine treatment*. Brain Inj. 2004; 18: 1099-1105
119. Lancioni GE, Olivetti Belardinelli M, Oliva D, Signorino M, De Tommaso M, Megna G, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J. *Successful extension of assessment and rehabilitation intervention for an adolescent with postcoma multiple disabilities through a learning setup*. Eur J Phys Rehabil Med. 2008 Dec;44(4):449-53.
120. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Buonocunto F, Sacco V, Colonna F, Navarro J, Lanzilotti C, Bosco A, Megna G, De Tommaso M. *A technology-assisted learning setup as assessment supplement for three persons with a diagnosis of post-coma vegetative state and pervasive motor impairment*. Res Dev Disabil. 2009 Sep-Oct;30(5):1034-43.
121. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Buonocunto F, Sacco V, Colonna F, Navarro J, Oliva D, Signorino M, Megna G. *Microswitch- and VOCA-assisted programs for two post-coma persons with minimally conscious state and pervasive motor disabilities*. Res Dev Disabil. 2009 Nov-Dec;30(6):1459-67.

122. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, de Tommaso M, Megna G, Bosco A, Buonocunto F, Sacco V, Chiapparino C. *A learning assessment procedure to re-evaluate three persons with a diagnosis of post-coma vegetative state and pervasive motor impairment.* Brain Inj. 2009 Feb;23(2):154-62.
123. Lancioni GE, Singh NN, O'Reilly MF, Sigafoos J, Didden R, Oliva D, Calzolari C, Montironi G. *A learning setup for a post-coma adolescent with profound multiple disabilities involving small forehead movements and new microswitch technology.* Disabil Rehabil Assist Technol. 2007 Sep;2(5):293-7.
124. Laureys S. *Science and society: death, unconsciousness and the brain.* Nat Rev Neurosci. 2005 Nov;6(11):899-909.
125. Laureys S. *The neural correlate of (un)awareness: lessons from the vegetative state.* Trends Cogn Sci. 2005 Dec;9(12):556-9. Epub 2005 Nov 3.
126. Laureys S, Boly M. *What is it like to be vegetative or minimally conscious?* Curr Opin Neurol. 2007 Dec;20(6):609-13.
127. Laureys S, Faymonville ME, Peigneux P, Damas P, Lambermont B, Del Fiore G, Degueldre C, Aerts J, Luxen A, Franck G, Lamy M, Moonen G, Maquet P. *Cortical processing of noxious somatosensory stimuli in the persistent vegetative state.* Neuroimage. 2002 Oct;17(2):732-41.
128. Laureys S, Giacino JT, Schiff ND, Schabus M, Owen AM. *How should functional imaging of patients with disorders of consciousness contribute to their clinical rehabilitation needs?* Curr Opin Neurol. 2006 Dec;19(6):520-7.
129. Laureys S, Owen AM, Schiff ND. *Brain function in coma, vegetative state, and related disorders.* Lancet Neurol. 2004 Sep;3(9):537-546.
130. Laureys S, Perrin F, Brédart S. *Self-consciousness in non-communicative patients.* Conscious Cogn. 2007 Sep;16(3):722-41; discussion 742-5. Epub 2007 Jun 1.
131. Laureys S, Perrin F, Schnakers C, Boly M, Majerus S. *Residual cognitive function in comatose, vegetative and minimally conscious states.* Curr Opin Neurol. 2005 Dec;18(6):726-33.
132. Leon-Carrion J, Martin-Rodriguez JF, Damas-Lopez J, Barroso y Martin JM, Dominguez-Morales MR. *Brain function in the minimally conscious state: a quantitative neurophysiological study.* Clin Neurophysiol. 2008 Jul;119(7):1506-14. Epub 2008 May 16.
133. Levy DE, Sidtis JJ, Rottenberg DA, Jarden JO, Strother SC, Dhawan V, Ginos JZ, Tramo MJ, Evans AC, Plum F. *Differences in cerebral blood flow and glucose utilization in vegetative versus locked-in patients.* Ann Neurol. 1987 Dec;22(6):673-82.;
134. Lew HL, Dikmen S, Slimp J, Temkin N, Lee EH, Newell D, Robinson LR. *Use of somatosensory-evoked potentials and cognitive event-related potentials in predicting outcomes of patients with severe traumatic brain injury.* Am J Phys Med Rehabil. 2003 Jan;82(1):53-61.
135. Lescot T, Galanaud D, Puybasset L. *Exploring altered consciousness states by magnetic resonance imaging in brain injury.* Ann N Y Acad Sci. 2009 Mar;1157:71-80.
136. Levin HS, Saydjari C, Eisenberg HM, Foulkes M, Marshall LF, Ruff RM, Jane JA, Marmarou A. *Vegetative state after closed-head injury. A Traumatic Coma Data Bank Report.* Arch Neurol. 1991 Jun;48(6):580-5
137. Lippert-Gruner M, Wedekind C, Klug N. *Outcome of prolonged coma following severe traumatic brain injury.* Brain In 2003; 17:49-54
138. Lombardi F, Gatta G, Sacco S, Muratori A, Carolei A. *The Italian version of the Coma Recovery Scale-Revised (CRS-R).* Funct Neurol. 2007 Jan-Apr;22(1):47-61.
139. Lombardi FL, Taricco M, De Tanti A, Telaro E, Liberati A. *Sensory stimulation for brain injured individuals in coma or vegetative state.* Cochrane Database of Systematic Reviews. Issue 4, 2009
140. Luauté J, Fischer C, Adeleine P, Morlet D, Tell L, Boisson D. *Late auditory and event-related potentials can be useful to predict good functional outcome after coma.* Arch Phys Med Rehabil. 2005 May;86(5):917-23.
141. Machado C. *Cerebral processing in the minimally conscious state.* Neurology. 2005 Sep 27;65(6):973-4; author reply 973-4.
142. Magee WL. *Music therapy with patients in low awareness states: approaches to assessment and treatment in multidisciplinary care.* Neuropsychol Rehabil. 2005 Jul-Sep;15(3-4):522-36.

143. Magee WL. *Music as a diagnostic tool in low awareness states: considering limbic responses*. Brain Inj. 2007 Jun;21(6):593-9.
144. Marín-Padilla M. *Developmental neuropathology and impact of perinatal brain damage. II: white matter lesions of the neocortex*. J Neuropathol Exp Neurol. 1997 Mar;56(3):219-35. Review.
145. Marshall LF, Marshall SB, Klauber MR, et al. *The diagnosis of head injury requires a classification based on computed axial tomography*. J Neurotrauma 1992 Mar; 9 Suppl 1:S287.
146. Massagli TL, Michaud LJ, Rivara FP. *Association between injury indices and outcome after severe traumatic brain injury in children*. Arch Phys Med Rehabil. 1996; 77: 125-32
147. Matsuda W, Komatsu Y, Yanaka K, Matsumura A. *Levodopa treatment for patients in persistent vegetative or minimally conscious states*. Neuropsychol Rehabil. 2005; 15 (3/4): 414-427
148. Menon DK, Owen AM, Williams EJ, Minhas PS, Allen CM, Boniface SJ, Pickard JD. *Cortical processing in persistent vegetative state*. Wolfson Brain Imaging Centre Team. Lancet. 1998 Jul 18;352(9123):200.
149. Merker B. *Consciousness without a cerebral cortex: a challenge for neuroscience and medicine*. Behav Brain Sci. 2007 Feb;30(1):63-81; discussion 81-134. Review.
150. Miller G. Neuroscience. *A better view of brain disorders*. Science. 2006 Sep 8;313(5792):1376-9.
151. Monti MM, Coleman MR, Owen AM. *Neuroimaging and the vegetative state: resolving the behavioral assessment dilemma?* Ann N Y Acad Sci. 2009 Mar;1157:81-9.
152. Moritz CH, Black SL. *fMRI reveals large-scale network activation in minimally conscious patients*. Neurology. 2005 Dec 13;65(11):1843.
153. Multi-Society Task Force on PSV. *Medical aspects of persistent vegetative state: parts I and II*. N Engl J Med 1994; 330: 1499-1508, 1572-79
154. Naccache L. *Psychology. Is she conscious?* Science. 2006 Sep 8;313(5792):1395-6.
155. Nachev P, Husain M. Comment on "Detecting awareness in the vegetative state". Science. 2007 Mar 2;315(5816):1221; author reply 1221.
156. Noda R, Maeda Y, Yoshino A. *Therapeutic time window for musicokinetic therapy in a persistent vegetative state after severe brain damage*. Brain Inj. 2004 May;18(5):509-15.
157. Noirhomme Q, Schnakers C, Laureys S. *A twitch of consciousness: defining the boundaries of vegetative and minimally conscious states*. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2008; 79:741-742
158. Oksenberg A, Arons E, Sazbon L, Mizrahi A, Radwan H. *Sleep-related erections in vegetative state patients*. Sleep 2000 Nov 1;23(7):953-7.
159. Oksenberg A, Gordon C, Arons E, Sazbon L. *Phasic activities of rapid eye movement sleep in vegetative state patients*. Sleep 2001 Sep 15;24(6):703-6.
160. Owen AM. *Disorders of consciousness*. Ann N Y Acad Sci. 2008 Mar;1124:225-38.
161. Owen AM, Coleman MR. *Functional MRI in disorders of consciousness: advantages and limitations*. Curr Opin Neurol. 2007 Dec;20(6):632-7.
162. Owen AM, Coleman MR. *Functional neuroimaging of the vegetative state*. Nat Rev Neurosci. 2008 Mar;9(3):235-4
163. Owen AM, Coleman MR. *Detecting awareness in the vegetative state*. Ann N Y Acad Sci. 2008;1129:130-8.
164. Owen AM, Coleman MR. *Using neuroimaging to detect awareness in disorders of consciousness*. Funct Neurol. 2008 Oct-Dec;23(4):189-94.
165. Owen AM, Coleman MR, Boly M, Davis MH, Laureys S, Pickard JD. *Detecting awareness in the vegetative state*. Science. 2006 Sep 8;313(5792):1402.
166. Owen AM, Coleman MR, Menon DK, Johnsrude IS, Rodd JM, Davis MH, Taylor K, Pickard JD *Residual auditory function in persistent vegetative state: a combined PET and fMRI study*. Neuropsychol Rehabil. 2005 Jul-Sep;15(3-4):290-306.

167. Owen AM, Menon DK, Johnsrude IS, Bor D, Scott SK, Manly T, Williams EJ, Mummery C, Pickard JD. *Detecting residual cognitive function in persistent vegetative Neurocase*. 2002;8(5):394-403.
168. Passler MA, Riggs RV. *Positive outcomes in traumatic brain injury-vegetative state: patients treated with bromocriptine*. Arch Phys Med Rehabil. 2001 Mar;82(3):311-5.
169. Perel P, Edwards P, Wentz R, Roberts I. *Systematic review of prognostic models in traumatic brain injury*. BMC Med Inform Decis Mak 2006, Nov 14; 6:38
170. Perrin F, Schnakers C, Schabus M, Degueldre C, Goldman S, Brédart S, Faymonville ME, Lamy M, Moonen G, Luxen A, Maquet P, Laureys S. *Brain response to one's own name in vegetative state, minimally conscious state, and locked-in syndrome*. Arch Neurol. 2006 Apr;63(4):562-9.
171. Pignolo L., Riganello F., Candelieri A., Lagani V. *Vegetative State: early prediction of clinical outcome by artificial neural network*. In Proceedings of the 5th International workshop on Artificial Neural Network and Intelligent Information Processing – ANNIP 2009. Milan, Italy, 2009; pp 91-96. ISBN 978-989-674-002-3.
172. Pignolo L., Sannita W, Quintieri M. *The Glasgow Outcome Scale in vegetative state: a possible source of bias?* Brain Injury, 2009; 23:1,1–2.
173. Plum F, Posner JB. *The diagnosis of stupor and coma*. Contemp Neurol Ser. 1972;10:1-286.
174. Practice parameters: *Assessment and management of patients in persistent vegetative state Report of the Quality Standards subcommittee of the American Academy of Neurology*. Neurology 1995; 45:1015-1018
175. Qin P, Di H, Yan X, Yu S, Yu D, Laureys S, Weng X. *Mismatch negativity to the patient's own name in chronic disorders of consciousness*. Neurosci Lett. 2008 Dec 19;448(1):24-8.
176. RamachandranNair R, Weiss SK. *Incomplete alpha coma pattern in a child*. Pediatr Neurol. 2005 Aug;33(2):127-30.
177. Randolph AG, Guyatt GH, Gordon H. *Understanding articles comparing outcomes among intensive care units to rate quality of care. Evidence Based Medicine in Critical Care Group*. Crit Care Med. 1998; 26(4): 773-78-
178. Randolph AG, Guyatt GH, Richardson WS. *Prognosis in the intensive care unit: finding accurate and useful estimates for counseling patients*. Crit Care Med. 1998 Apr;26(4):767-72.
179. Reimer M, LeNavenec CL. *Rehabilitation outcome evaluation after very severe brain injury*. Neuropsychol Rehabil. 2005 Jul-Sep;15(3-4):473-9.
180. Riganello F, Quintieri M, Candelieri A, Conforti D, Dolce G. *Heart rate response to music: a data-mining study on healthy and brain injured subjects*. Journal Of Psychophysiology. 2008, 22(4), 166-174.
181. Riganello F and Sannita WG. *Residual brain processing in the Vegetative State*. J. Psychophysiol, 2009a, 23 (1): 18-26
182. Riganello F., Sannita W. *Residual Brain Processing in Vegetative State*. Journal Of Psychophysiology. 2009b, 23(1), 18-26.
183. Robakis TK, Hirsch LJ. *Literature review, case report, and expert discussion of prolonged refractory status epilepticus*. Neurocrit Care. 2006;4(1):35-46.
184. Robinson LR, Micklesen PJ, Tirschwell DL, Lew HL. *Predictive value of somatosensory evoked potentials for awakening from coma*. Crit Care Med. 2003 Mar;31(3):960-7.
185. Rosenberg GA, Johnson SF, Brenner RP. *Recovery of cognition after prolonged vegetative state*. Ann Neurol 1977;2: 167-168.
186. Rousseau MC, Confort-Gouny S, Catala A, Graperon J, Blaya J, Soulier E, Viout P, Galanaud D, Le Fur Y, Cozzone PJ, Ranjeva JP. *A MRS-MRI-fMRI exploration of the brain. Impact of long-lasting persistent vegetative state*. Brain Inj. 2008 Feb;22(2):123-34.
187. Sancisi E, Battistini A, Di Stefano C, Simoncini L, Simoncini L, Montagna P, Piperno R. *Late recovery from post-traumatic vegetative state*. Brain Inj. 2009 Feb;23(2):163-6.
188. Sarà M, Sacco S, Cipolla F, Onorati P, Scoppetta C, Albertini G, Carolei A. *An unexpected recovery from permanent vegetative state*. Brain Inj. 2007 Jan;21(1):101-3.

189. Sazbon L, Groswasser Z. *Time-related sequelae of TBI in patients with prolonged post-comatose unawareness (PC-U) state*. Brain Inj. 1991 Jan-Mar;5(1):3-8.
190. Schiff ND. *Multimodal neuroimaging approaches to disorders of consciousness*. J Head Trauma Rehabil. 2006 Sep-Oct;21(5):388-97.
191. Schiff ND. *Measurements and models of cerebral function in the severely injured brain*. J Neurotrauma. 2006 Oct;23(10):1436-49.
192. Schiff ND, Rodriguez-Moreno D, Kamal A, Kim KH, Giacino JT, Plum F, Hirsch J. *fMRI reveals large-scale network activation in minimally conscious patients*. Neurology. 2005 Feb 8;64(3):514-23.
193. Schiff ND, Ribary U, Moreno DR, Beattie B, Kronberg E, Blasberg R, Giacino J, McCagg C, Fins JJ, Llinás R, Plum F. *Residual cerebral activity and behavioural fragments can remain in the persistently vegetative brain*. Brain. 2002 Jun;125(Pt 6):1210-34.
194. Schnakers C, Ledoux D, Majerus S, Damas P, Damas F, Lambermont B, Lamy M, Boly M, Vanhaudenhuyse A, Moonen G, Laureys S. *Diagnostic and prognostic use of bispectral index in coma, vegetative state and related disorders*. Brain Inj. 2008 Nov;22(12):926-31.
195. Schnakers C, Perrin F, Schabus M, Majerus S, Ledoux D, Damas P, Boly M, Vanhaudenhuyse A, Bruno MA, Moonen G, Laureys S. *Voluntary brain processing in disorders of consciousness*. Neurology. 2008 Nov 11;71(20):1614-20.
196. Schnakers C, Perrin F, Schabus M, Hustinx R, Majerus S, Moonen G, Boly M, Vanhaudenhuyse A, Bruno MA, Laureys S. *Detecting consciousness in a total locked-in syndrome: An active event-related paradigm*. Neurocase. 2009 Feb 25:1-7.[Epub ahead of print]
197. Schnakers C, Vanhaudenhuyse A, Giacino J, Ventura M, Boly M, Majerus S, Moonen G, Laureys S. *Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment*. BMC Neurol. 2009 Jul 21;9:35
198. Schnakers C, Zasler ND. *Pain assessment and management in disorders of consciousness*. Curr Opin Neurol. 2007 Dec;20(6):620-6.
199. Schoenle PW, Witzke W. *How vegetative is the vegetative state? Preserved semantic processing in VS patients--evidence from N 400 event-related potentials*. NeuroRehabilitation. 2004;19(4):329-34.
200. Shaun Gray D, Burnham RS. *Preliminary outcome analysis of a long-term rehabilitation program for severe acquired brain injury*. Arch Phys Med Rehabil. 2000; 81: 1447-56
201. Shibata S, Imota T, Shigeomi S, Sato W, Enzan K. *Use of bispectral index during the early postresuscitative phase after out-of-hospital cardiac arrest*. J Anesth. 2005;19(3):243-6.
202. Snyder BD, Cranford RE, Rubens AB, Bundlie S, Rockswold GE. *Delayed recovery from postanoxic persistent vegetative state*. Ann Neurol 1983;14:152 (abstract).
203. Staffen W, Kronbichler M, Aichhorn M, Mair A, Ladurner G. *Selective brain activity in response to one's own name in the persistent vegetative state*. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2006 Dec;77(12):1383-4.
204. Strauss DJ, Shavelle RM, Ashwal S. *Life expectancy and median survival time in the permanent vegetative state*. Pediatr Neurol. 1999; 21:626-631
205. Sutton S, Braren M, Zubin J, John ER *Evoked-potential correlates of stimulus uncertainty*. Science. 1965 Nov 26;150(700):1187-8.
206. Thakker JC, Splaingard M, Zhu J, Babel K, Bressnahaan J, Havens PL. *Survival and functional outcome of children requiring endotracheal intubation during therapy for severe traumatic brain injury*. Crit Care Med. 1997; 25 (8): 1396-1401
207. Tollard E, Galanaud D, Perlberg V, Sanchez-Pena P, Le Fur Y, Abdennour L, Cozzone P, Lehericy S, Chiras J, Puybasset L. *Experience of diffusion tensor imaging and 1H spectroscopy for outcome prediction in severe traumatic brain injury: Preliminary results*. Crit Care Med. 2009 Apr;37(4):1448-55.
208. Tolle P, Reimer M. *Do we need stimulation programs as a part of nursing care for patients in "persistent vegetative state"? A conceptual analysis*. Axone. 2003 Dec;25(2):20-6. Review
209. Tommasino C, Grana C, Lucignani G, Torri G, Fazio F. *Regional cerebral metabolism of glucose in comatose and vegetative state patients*. J Neurosurg Anesthesiol 1995;7:109-116.

210. Tresch DD, Sims FH, Duthie EH, Goldstein MD, Lane PS. *Clinical characteristics of patients in the persistent vegetative state*. Arch Intern Med. 1991 May;151(5):930-2.
211. Valente M, Placidi F, Oliveira AJ, et al. *Sleep organization pattern as a prognostic* 2002;113:1798.
212. Vanhaudenhuyse A, Boly M, Balteau E, Schnakers C, Moonen G, Luxen A, Lamy M, Degueldre C, Brichant JF, Maquet P, Laureys S, Faymonville ME. *Pain and non-pain processing during hypnosis: a thulium-YAG event-related fMRI study*. Neuroimage. 2009 Sep;47(3):1047-54.
213. Vanhaudenhuyse A, Schnakers C, Boly M, Bruno MA, Gosseries O, Cologan V, Boveroux P, Ledoux D, Piret S, Phillips C, Moonen G, Luxen A, Maquet P, Brédart S, Laureys S. *Behavioural assessment and functional neuro-imaing in vegetative state patients*. Rev Med Liege. 2007;62 Spec No:15-20. (French)
214. Voss HU, Uluç AM, Dyke JP, Watts R, Kobylarz EJ, McCandliss BD, Heier LA, Beattie BJ, Hamacher KA, Vallabhajosula S, Goldsmith SJ, Ballon D, Giacino JT, Schiff ND. *Possible axonal regrowth in late recovery from the minimally conscious state*. J Clin Invest. 2006 Jul;116(7):2005-11.
215. Wade DT, Johnstone C. *The permanent vegetative state: practical guidance on diagnosis and management*. BMJ. 1999; 319: 841-844
216. Whyte J. *Treatments to enhance recovery from the vegetative and minimally conscious states: ethical issues surrounding efficacy studies*. Am J Phys Med Rehabil. 2007 Feb;86(2):86-92.
217. Whyte J, Katz D, Long D, DiPasquale MC, Polansky M, Kalmar K, Giacino J, Childs N, Mercer W, Novak P, Maurer P, Eifert B. *Predictors of outcome in prolonged posttraumatic disorders of consciousness and assessment of medication effects: A multicenter study*. Arch Phys Med Rehabil. 2005; 86: 453-62
218. Wijdicks EF. *Minimally conscious state vs. persistent vegetative state: the case of Terry (Wallis) vs. the case of Terri (Schiavo)*. Mayo Clin Proc. 2006 Sep;81(9):1155-8.
219. Wijdicks EF, Cranford RE. *Clinical diagnosis of prolonged states of impaired consciousness in adults*. Mayo Clin Proc. 2005 Aug;80(8):1037-46.
220. Wijnen VJ, van Boxtel GJ, Eilander HJ, de Gelder B *Mismatch negativity predicts recovery from the vegetative state*. Clin Neurophysiol. 2007 Mar;118(3):597-605. Epub 2007 Jan 18.
221. Wilson FC, Harpur J, Watson T, Morrow JI. *Adult survivors of severe cerebral hypoxia--case series survey and comparative analysis*. NeuroRehabilitation. 2003;18(4):291-8.
222. Yamamoto T, Katayama Y, Kobayashi K, Kasai M, Oshima H, Fukaya C. *DBS therapy for a persistent vegetative state: ten years follow-up results*. Acta Neurochir Suppl. 2003; 87:15-18
223. Young GB. *Coma*. Ann N Y Acad Sci. 2009 Mar;1157:32-47.
224. Young GB, Wang JT, Connolly JF. *Prognostic determination in anoxic-ischemic and traumatic encephalopathies*. J Clin Neurophysiol. 2004 Sep-Oct;21(5):379-90.
225. Zandbergen EG, de Haan RJ, Reitsma JB, Hijdra A. *Survival and recovery of consciousness in anoxic-ischemic coma after cardiopulmonary resuscitation*. Intensive Care Med. 2003 Nov;29(11):1911-5.
226. Zandbergen EG, HijdraA, Koelman JHTM et al. *For the PROPAC study group. Prediction of poor outcome within the first three days of postanoxic coma*. Neurology 2006; 66:62-68
227. Zasler ND. *Terminology in evolution: caveats, conundrums and controversies*. NeuroRehabilitation. 2004; 19: 285-292

# PROBLEMI ASSISTENZIALI NELL'ODIERNO SCENARIO

## INTRODUZIONE

Il Gruppo di lavoro ha avuto il compito di :

1. Valutare i cambiamenti avvenuti sul territorio nazionale riguardo l'assistenza ai pazienti in Stato Vegetativo successivamente al documento "Di Virgilio" del 2005
2. Individuare i percorsi terapeutici da collegarsi ai nuovi LEA (livelli essenziali di assistenza).

Il documento cerca di "mettere a fuoco" le criticità relative ai pazienti in condizioni di bassa responsività protratta. È chiaro che tale obiettivo può essere raggiunto efficacemente solo se si abbraccia e contestualizza il problema all'interno del percorso per le gravi cerebrolesioni acquisite, come già affrontato nel 2005 nel documento "Di Virgilio".

Nonostante la numerosa documentazione delle varie regioni (All. A.), nella maggior parte delle regioni, **non sono stati attivati veri percorsi regionali** istituzionalizzati per la corretta gestione sanitaria delle **gravi cerebrolesioni acquisite**. Esistono, viceversa, iniziative locali attivate da singoli centri convenzionati o IRCCS (Istituti di ricovero e cura a carattere scientifico), con attività focali, dedicate solo ad alcune delle fasi del percorso clinico, nella maggior parte dei casi senza collegamento né con la fase acuta né con l'assistenza sul territorio.

Per quanto riguarda la gestione dei pazienti fin dalla fase acuta è utile fare riferimento anche ai risultati dello studio condotto da 17 regioni italiane nell'ambito del Progetto di Ricerca Finalizzata 2005: "Il Percorso Assistenziale Integrato nei Pazienti con Grave Cerebrolesione Acquisita (Traumatica e Non Traumatica) Fase Acuta e Post-Acuta", a cura di Salvatore Ferro e Rebecca Facchini Servizio Presidi Ospedalieri - Regione Emilia-Romagna.

Il documento conclusivo (2009) riporta: "I documenti individuati dai referenti regionali sono costituiti da delibere (regionali o aziendali), piani sanitari regionali, progetti (regionali o aziendali), lettere informative, circolari, e in qualche caso linee guida per la pratica clinica che, pur potendo rappresentare un valido strumento di governo clinico, non sono abitualmente dotate di valore normativo.

Un aspetto preminente della eterogeneità dell'assistenza ai pazienti con gravi cerebrolesioni acquisite riguarda l'attenzione dedicata dalle regioni alle diverse fasi assistenziali del percorso integrato, che si concentra soprattutto nelle fasi precoci dell'assistenza mentre le fasi in cui si dovrebbe realizzare un'efficiente integrazione ospedale-territorio (cioè la fase di dimissione e post-dimissione) appaiono proporzionalmente meno ricche di provvedimenti normativi, anche nelle regioni che dedicano maggiore attenzione all'organizzazione dell'assistenza ai pazienti con gravi cerebrolesioni acquisite".

L'analisi descrittiva del materiale raccolto nelle diverse regioni ha, dunque, permesso di rilevare una **marcata eterogeneità nella tipologia di documenti emanati**, associata a una **notevole varietà di modelli organizzativi assistenziali** come è pur evidente la mancanza di omogeneità di nomenclatura, di procedure e di organizzazione strutturale.

Il Gruppo di lavoro rileva, dunque, che le criticità prevalenti riguardano la:

- disomogeneità di criteri diagnostici con conseguente disomogeneità di codifica

- disomogeneità di procedure diagnostico- terapeutiche
- disomogeneità di requisiti minimi strutturali x ogni fase
- disomogeneità del sistema di remunerazione
- assenza delle diagnosi di SV, SMC e “postumi” di gravi cerebrolesioni acquisite nella categoria Handicap gravi

L’eterogeneità dell’approccio a questi pazienti, sia in fase acuta che post-acuta, implica la non disponibilità di dati esaustivi sul piano epidemiologico, indispensabili per poter adeguare alle richieste l’offerta di idonei servizi riabilitativi, consentendo solo una stima approssimativa dei soggetti in SV/SMC o con severi postumi disabilitanti da gravi cerebrolesioni acquisite.

Negli ultimi decenni a seguito di gravi cerebrolesioni acquisite, con incidenza e prevalenza di particolare rilievo, è emersa una nuova popolazione di pazienti, con quadri clinici complessi dominati da gravi alterazioni dello stato di coscienza che includono il coma, lo stato vegetativo (SV) e lo stato di minima coscienza (SMC), che sono in progressivo aumento, anche in virtù dei progressi della medicina dell’ Emergenza-Urgenza.

Le tre condizioni cliniche sopra enunciate implicano un’alterazione della consapevolezza del sé e dell’ambiente, ma hanno differenze cliniche che influenzano le decisioni diagnostico-terapeutiche, la prognosi, il trattamento, il coinvolgimento delle famiglie ed i costi della gestione globale.

### DIFFERENZE tra COMA, SV, SMC, LOCKED-IN SYNDROME

Table 2. The differential diagnosis of the vegetative state.

Condition	Vegetative state	Minimally conscious state	Locked-in syndrome	Coma	Death confirmed by brainstem tests
Awareness	Absent	Present	Present	Absent	Absent
Sleep-wake cycle	Present	Present	Present	Absent	Absent
Response to noxious stimuli	+/-	Present	Present (in eyes only)	+/-	Absent
Glasgow Coma Scale score	E4, M1-4, V1-2	E4, M1-5, V1-4	E4, M1, V1	E1-2, M1-4, V1-2	E1, M1-3, V1
Motor function	No purposeful movement	Some consistent or inconsistent verbal or purposeful motor behaviour	Volitional vertical eye movements or eyeblink preserved	No purposeful movement	None or only reflex spinal movement
Respiratory function	Typically preserved	Typically preserved	Typically preserved	Variable	Absent
EEG activity	Typically slow wave activity	Insufficient data	Typically normal	Typically slow wave activity	Typically absent
Cerebral metabolism (PET)	Severely reduced	Insufficient data	Mildly reduced	Moderately to severely reduced	Severely reduced or absent
Prognosis	Variable: if permanent, continued vegetative state or death	Variable	Depends on cause but full recovery unlikely	Recovery, vegetative state or death within weeks	Already dead

NB: as explained in the text, EEG and measures of cerebral metabolism are not *required* to make these clinical diagnoses.  
EEG = electroencephalography; PET = positron emission tomography.

**Tabella tratta da: *The vegetative state: guidance on diagnosis and management. The Royal College of Physicians, Clin Med. 2003;3:249-54.***

Si fa qui riferimento agli **stati vegetativi** che conseguono al **coma indotto da gravi cerebrolesioni acquisite**, cioè ad eventi di natura traumatica, vascolare, anossica o

infettiva o, comunque, da noxae acquisite, che non includono le patologie congenite, involutive e degenerative.

Come affermato nel Piano Sanitario Nazionale (PSN), la domanda di riabilitazione negli ultimi anni ha registrato un incremento imputabile non solo ai progressi della medicina d'urgenza, che oggi consentono la sopravvivenza di pazienti un tempo destinati all'exitus, ma, in parte, anche all'aumento dei gravi traumatismi accidentali.

Un soggetto colpito da grave cerebrolesione acquisita subisce una grave destrutturazione delle funzioni cerebrali che, nel suo aspetto più rilevante, si traduce in uno stato di coma.

Se non sopravviene la morte, nell'arco di ore, giorni o, al massimo, di 3-6 settimane, nel paziente si verifica un progressivo recupero delle funzioni autonome con "apertura degli occhi" senza ricomparsa dello stato di coscienza, lasciandolo in quel quadro clinico definito "stato vegetativo".

In accordo con le direttive dell'American Congress of Rehabilitation of Medicine (1), lo "**stato vegetativo**" si configura come un peculiare e grave stato clinico caratterizzato da "apertura degli occhi, con cicli sonno-veglia alla registrazione EEG, senza manifestazioni di consapevolezza di sé e dell'ambiente e con parziale o completo recupero delle funzioni vegetative ipotalamiche e troncali".

L'apertura degli occhi e la ripresa di un ritmo sonno-veglia senza manifestazioni di attività cosciente, l'assenza di deglutizione che impone la nutrizione artificiale, la presenza di cannula endotracheale, la necessaria gestione delle comorbilità premorbuse o secondarie alla fase intensiva (granulazioni ed ulcere endotracheali, stati settici, ulcere da decubito, deformazioni artuali), il controllo del quadro neurologico, delle posture patologiche in decorticazione/decerebrazione, della spasticità grave resistente ai comuni trattamenti anti-spastici, della disautonomia vegetativa con crisi di sudorazione profusa, tachicardia, tachipnea, ipertensione/ipotensione arteriosa e delle ulteriori eventuali complicazioni, la necessità di un attento e costante nursing, giustificano, nell'attuale assetto organizzativo, il rifiuto del ricovero di questi soggetti nei tradizionali reparti di riabilitazione con conseguente ingiustificata, protratta e costosa permanenza in Rianimazione.

E' ampiamente dimostrato che la disabilità residua di un paziente con GCA dipende non solo dal danno primario ma anche, e talvolta soprattutto, dalla catena di eventi che possono intervenire dalla fase dell'acuzie in avanti, come conseguenza di una mancata prevenzione e/o cura anche di patologie intercorrenti.

Va, qui, sottolineata la facilità con cui le complicanze possono instaurarsi e autoalimentarsi, a circolo vizioso, in un paziente così "**fragile**", in cui la grave alterazione dello stato di coscienza e/o la stessa protratta immobilità sono fonte di "disastri clinici" spesso irreparabili. In questo modo, soggetti anche molto giovani, con potenzialità di recupero, non potendo usufruire delle cure dovute, spesso vanno incontro ad esiti più invalidanti di quelli ascrivibili al danno primario.

## **CRITICITÀ E DANNI EVITABILI**

Allo stato attuale il raccordo tra le conoscenze scientifiche sulle caratteristiche delle GCA e le ricadute organizzative relative alla prognosi é ancora carente.

In Italia, nella pratica corrente, sia nella codifica delle SDO sia nella diagnosi d'accettazione che di dimissione, non viene riportata la severità dei quadri clinici. Il sistema attuale infatti non rileva il funzionamento e la disabilità dei pazienti.

La proposta di intervento organizzativo, qui formulata, scaturisce in parte da studi che hanno identificato le aree "fragili" dell'attuale assetto assistenziale.

Dopo un evento cerebrale acuto la maggiore incidenza di complicanze e di mortalità é graficamente identificabile in tre picchi successivi (2-6):

- il **primo** è immediato e può collocarsi subito o nella fase acuta dopo l'evento. E' conseguenza diretta di lesioni singole o multiple incompatibili con la sopravvivenza, indipendentemente dal trattamento. Per questi eventi classificabili come non evitabili non è possibile alcun intervento sanitario e solo misure preventive di miglioramento della fase di intervento pre-ospedaliera (sul luogo dell'incidente, tempi di intervento del 118, ecc.) possono ridurre l'incidenza;
- il **secondo** picco di complicanze o decessi, dovute a lesioni gravi talvolta suscettibili di risposta ad un trattamento aggressivo in condizioni di assistenza ed organizzazione ottimali. Si verifica nell'arco di ore o giorni dall'evento in rapporto a complicanze di circolo, insufficienza respiratoria o lesioni espansive cerebrali (ematomi extra e intradurali). Il riconoscimento ed il trattamento tempestivo di queste condizioni, favorito da un'efficiente organizzazione sanitaria, può consentire la sopravvivenza dei pazienti e ridurre significativamente questa specifica quota di complicanze e decessi definiti, pertanto, come potenzialmente evitabili;
- il **terzo** picco si manifesta a distanza di settimane o mesi dall'evento ed è legato prevalentemente a complicanze che si verificano durante la degenza in conseguenza di lesioni di modesta entità e facile trattamento, la cui evoluzione sfavorevole è conseguenza di una errata gestione sanitaria. Solo l'affinamento dell'approccio assistenziale può diminuire l'incidenza di questi eventi sfavorevoli classificabili come francamente evitabili.

Diversi studi confermano che la percentuale delle "morti evitabili" e delle disabilità gravi è significativamente più elevata in assenza di strutture deputate al trattamento delle GCA e quando l'assenza di competenze specifiche comporta un'inadeguata gestione con disconoscimento dei problemi clinici da cui derivano indicazioni cliniche o terapeutiche inadeguate, ritardate o, addirittura, non poste.

Già da tempo le linee-guida per il trattamento delle GCA, delineate nelle linee Guida sulla Riabilitazione 1998 e tratte da trial internazionali randomizzati nonché da modelli operativi esteri (7)(8)(9), hanno dimostrato che i pazienti trattati in reparti dedicati hanno una minor incidenza di mortalità e una miglior prognosi rispetto a quelli trattati in reparti non dedicati. Tutto ciò evince sia la necessità di un percorso dedicato, articolato in tappe all'interno di un continuum terapeutico, sia l'importanza di un precoce intervento neuroriabilitativo attraverso l'istituzione di unità operative semintensive di neuroriabilitazione acuta la cui gestione, come fattore imprescindibile, necessita di competenza di "**neurologia critica**" con un approccio interdisciplinare. (10-15)

Proprio questo fattore deve condizionare le linee-guida relative all'organizzazione del lavoro: una delle problematiche emerse con maggiore incidenza sull'outcome è rappresentata dalla difficoltà di assicurare le competenze specifiche in ogni fase del decorso clinico.

Gli SV e SMC necessitano, nell'ambito di tutte le sequele da GCA, **attenzione** in quanto:

- sono ad elevata e progressivamente crescente incidenza, con elevata mortalità e disabilità
- determinano quadri clinici complessi con **considerevole impegno gestionale** e di intervento in equipe
- l'assistenza necessita di **competenza ed esperienza** peculiari
- necessitano di **un'organizzazione multi e interdisciplinare** per corrispondere a precisi bisogni clinici
- necessitano di **strutture dedicate** di riferimento ad alta valenza riabilitativa già dalla fase acuta

- l'intervento di **informazione e di supporto psicologico dei familiari** deve essere disponibile e mirato a creare un'alleanza terapeutica con l'equipe già dalla fase acuta
- è evidente la necessità di identificare e formare una **nuova cultura professionale** specifica nonché di incrementare nuove aree di ricerca.

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

- il lungo periodo della neuroriabilitazione corrisponde nel tempo a situazioni clinico funzionali e necessità assistenziali diverse che comportano un assetto dell'**organizzazione dell'assistenza articolata in successivi livelli di cura**;
- è documentato che la **permanenza delle persone in SV/SMC nelle Rianimazioni**, oltre ad avere costi elevatissimi, non favorisce il recupero; di conseguenza è necessario avviare precocemente percorsi di recupero;
- la condizione di SV, soprattutto nelle fase acuta, ha necessità di una presa in carico intensiva, precoce e competente;
- la fase riabilitativa ospedaliera dei pazienti in SV e in SMC tende in genere a prolungarsi con **programmi multidimensionali di lunga durata (5-12 mesi)**. La possibilità di ridurre il livello di assistenza negli esiti può comunque avere un impatto profondo sulla qualità della vita del paziente e dei familiari e sui costi dell'assistenza a lungo termine;
- al pari della permanenza nei reparti di cura intensiva, **la permanenza oltre il necessario nei reparti di riabilitazione intensiva di pazienti in SV o in SMC determina un improprio ricovero e impedisce l'accoglienza di nuovi casi. Pertanto è opportuno chiarire il percorso e la denominazione delle strutture in grado di accogliere queste patologie anche per non disorientare i familiari.**
- **la famiglia esprime forti domande e complessi bisogni lungo tutto il percorso di cura e riabilitazione.**

Un coinvolgimento attivo e guidato dei familiari nel progetto riabilitativo consente una stimolazione affettiva significativa che generalmente permette di rivelare più precocemente i primi segni di responsività dei pazienti; di rassicurare emozionalmente i pazienti in agitazione psicomotoria (con notevole riduzione della necessità dell'uso di neurolettici e sedativi spesso dannosi per il recupero della responsività); di promuovere la vera alleanza terapeutica con la famiglia, che spesso rappresenta il feedback più affidabile della qualità assistenziale dell'equipe riabilitativa e un monitoraggio attento dei cambiamenti significativi del quadro clinico; riduce l'ansia, il senso di impotenza e di frustrazione dei familiari ed evita iniziative personali non utili e talvolta dannose per il paziente (tentativi di alimentazione per bocca o mobilitazioni non autorizzate).

Spesso emerge una rivendicazione di un proprio ruolo e di proprie "competenze". Occorre tenerne conto sviluppando progetti educativi e strategie di implementazione specificamente dedicate ai familiari. In un Sistema Integrato, le famiglie non si dovrebbero trovare nella necessità di una ricerca personale delle opportunità di cura o di una autogestione organizzativa dei processi di assistenza in assenza di risorse di supporto.

**Alla luce di tutto questo appare importante spingere le Regioni a rendere omogenea l'organizzazione sanitaria e socio-assistenziale a favore dei pazienti in SV e SMC raccomandando un percorso lineare e razionale a partire dalla fase acuta, assicurando la "presa in carico" dell'individuo nella sua intera realtà patologica attraverso una poliarticolazione a rete, comprendente le UO (unità operative) per l'emergenza, le UO per acuti, le UO di riabilitazione nonché le infrastrutture sociali. Tale percorso, già delineato nel documento Di Virgilio 2005, si inserisce pienamente nelle raccomandazioni delle Conferenze di Consenso e delle Linee Guida sulla Riabilitazione del 1998.**

In questa prospettiva ci troviamo perfettamente in linea non solo con le indicazioni del PSN ma anche con i **nuovi LEA** che **incentivano l'individuazione di percorsi terapeutici con programmi di sviluppo della rete dei servizi territoriali**, nonché programmi incisivi per l'incremento del **grado di appropriatezza**.

Un buon sistema di cure primarie produce un elevato grado di appropriatezza, un minore ricorso a ricoveri impropri, una relazione di fiducia e di consenso dei familiari.

In particolare per la congruità con i LEA è fondamentale:

- il riconoscimento della **strategicità dei sistemi di assistenza primaria**;
- il rilancio delle indicazioni di **percorsi diagnostico - terapeutici che minimizzino la quota di accessi impropri**;
- la necessità di **coerente collegamento** in rete tra presidi ospedalieri e tra questi e le strutture territoriali;
- lo sviluppo, anche attraverso adeguate politiche di aggiornamento e formazione, di quello che è stato definito lo spazio del **"governo clinico"**;
- la considerazione dell'**integrazione professionale** come elemento imprescindibile per l'esistenza e il buon funzionamento di un sistema di assistenza primaria, in funzione di una presa in carico efficace delle cronicità;
- la **valorizzazione di nuovi profili professionali sanitari**;
- la necessità di **riorientare le professionalità** mediche e sanitarie, sociali e assistenziali, ad una capacità di lettura e **interpretazione precoce dei bisogni di salute e di assistenza**, di interlocuzione pronta, di intervento preventivo, di azioni curative e riabilitative.
- l'implementazione del sistema informativo finalizzato all'incremento non solo dell'efficienza ma anche della **qualità**,
- sono prioritari l'integrazione professionale e la partecipazione alla governance del sistema, l'individuazione e selezione delle **scelte cliniche più appropriate**, il miglioramento dell'**impatto clinico ed economico dei comportamenti professionali sugli obiettivi del sistema**.

Alcune disposizioni delle leggi finanziarie per il 2005, il 2006 e il 2007 precisano e specificano la disciplina dei LEA.

La legge n. 311 del 2004 (art. 1, comma 169) **demanda ad un regolamento ministeriale l'individuazione degli standard qualitativi** (strutturali, tecnologici, di processo e possibilmente di esito) e **quantitativi** di cui ai livelli essenziali di assistenza.

L'iter per l'adozione dei LEA si applica anche alla definizione dei predetti standard relativi alle tipologie di assistenza e servizi per le aree di offerta individuate dal PSN.

L'**intento** è di **integrare e specificare i LEA sul versante attuativo**, assicurarne una erogazione omogenea tra le diverse aree del territorio, evitando disparità dei costi sostenuti (dalle singole Regioni) e nel trattamento riservato ai cittadini (con differente residenza).

Alcune disposizioni della legge n. 266 del 2005 (l. finanziaria per il 2006) fanno riferimento all'art. 1, c. 169 della legge n. 311 del 2004. L'art. 1, c. 80, lett b) richiama gli standard di cui alla disposizione sopra citata in caso di mancata definizione da parte delle Regioni dei tempi di attesa per le singole prestazioni rientranti nei LEA.

Da un'analisi fisiologicamente connessa alla attuale realtà, è dunque emersa, ormai da tempo, la necessità di direttive nazionali per definire i percorsi di cura e incentivare lo sviluppo di reti regionali assistenziali dei pazienti in SV e SMC.

Per assolvere correttamente alle necessità specifiche e rendere efficiente il sistema, si deve seguire uno schema di lavoro formulando l'individuazione di alcune linee guida indispensabili a una sua corretta applicazione. Tali linee guida scaturiscono da sondaggi, condotti sistematicamente nel tessuto della struttura sanitaria, attraverso numerose realtà operative coinvolte, per ragioni professionali, nei problemi derivanti da questo tipo di

malattia. Le esperienze, infatti, hanno messo in evidenza alcuni bisogni prioritari che devono condizionare sia l'organizzazione, sia le scelte metodologiche, sia i tempi d'esecuzione dell'intero percorso assistenziale.

I criteri adottati, per raccogliere le informazioni necessarie alla preparazione di una risposta concreta a queste esigenze, non hanno alcuna pretesa di rappresentare un modello di procedimento scientifico, semmai intendono suggerire un orientamento che, nelle esperienze maturate a contatto con tali patologie ha dimostrato una sua efficacia.

Difatti, il problema implica in questo momento non solo la ricerca di un modello scientifico, compito questo che si sta svolgendo e continuerà a svolgersi, ma anche la definizione di una prassi di immediata utilità.

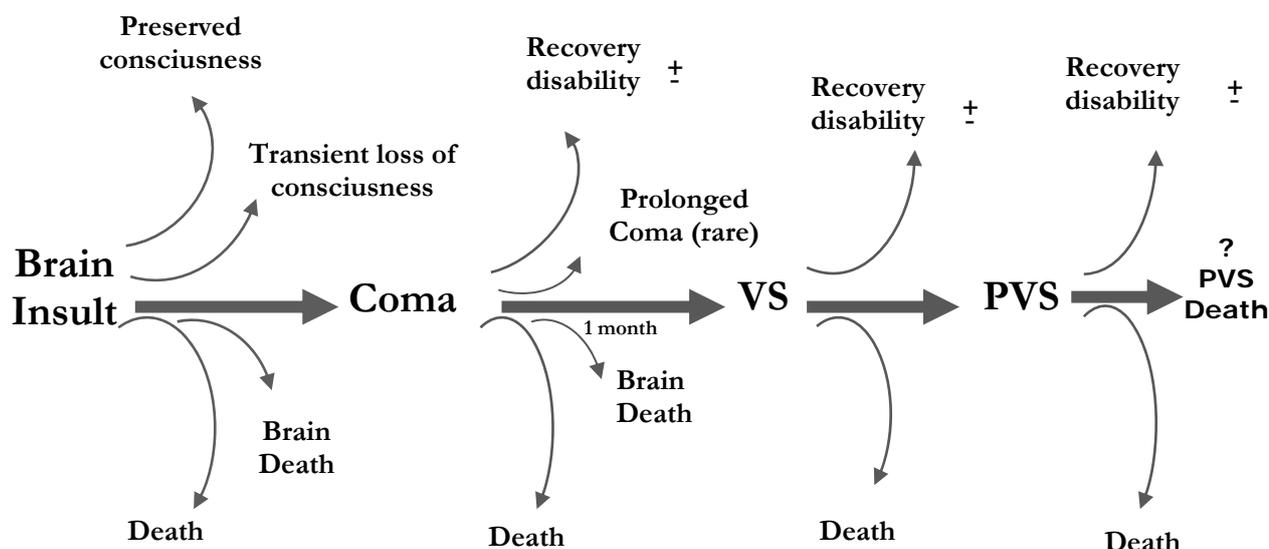
## **SISTEMA A RETE INTEGRATA "COMA TO COMMUNITY"**

**La proposta, come già individuato dalla precedente Commissione (Di Virgilio 2005), è basata su un cambiamento di prospettiva, passando dalla necessità di regolare al meglio il flusso dei pazienti in SV e SMC, all'indicazione di organizzare un "sistema esperto" integrato a rete di percorsi "dal coma al domicilio", con forte radicamento territoriale, connotato da universalità, appropriatezza, tempestività e progressività delle cure. Un percorso "certo" per tutti i pazienti senza bias di selezione a monte e senza affidare alle famiglie la ricerca di soluzioni estemporanee (con il grave rischio di flussi passivi, interregionali o all'estero, legati a ricerche illusorie e miracolistiche).**

Il sistema dedicato, infatti, deve basarsi sull'articolazione di vari reparti assistenziali permettendo, con una buona tempestività e fluenza, la presa in carico del paziente dalla fase acuta, garantendo adeguati e appropriati servizi di cura, continuità delle cure, equità nelle condizioni di accesso e di fruizione, con dinamiche operative facilitanti la sinergia tra le varie componenti, consentendo di utilizzare in modo idoneo le risorse professionali dell'intero sistema.

Una persona colpita da GCA necessita di ricovero ospedaliero per trattamenti rianimatori o neurochirurgici nella fase di emergenza-urgenza (**fase critica**) e di un periodo di durata variabile da alcuni giorni ad alcune settimane e talvolta mesi, a seconda dell'insorgenza e della durata della fase settica e delle complicanze respiratorie internistiche, neurologiche (stato di male epilettico), chirurgiche, neurochirurgiche, ortopediche, ecc. (**fase acuta-subacuta**). Molti sono coloro che sopravvivono a questa fase, in ampia misura grazie ai notevoli progressi della medicina d'urgenza. Sono, a questo punto, successivamente necessari interventi medico-riabilitativi di tipo intensivo, anch'essi da effettuare in regime di ricovero ospedaliero, che possono durare da alcune settimane ad alcuni mesi (**fase post-acuta**). Nella maggior parte dei casi, dopo la fase di ospedalizzazione, permangono sequele che rendono necessari interventi di carattere sanitario e sociale a lungo termine, volti ad affrontare menomazioni e disabilità persistenti, oltre alle difficoltà di reinserimento familiare, sociale, scolastico e lavorativo (**fase degli esiti**).

## Fasi Cliniche



*Lancet 1997 vol. 350 : 795/799*

La focalizzazione di queste quattro fasi (**critica/acuta-subacuta/post-acuta/degli esiti**) fondamentali nel decorso della patologia in esame comporta la necessità di dettagliare altrettanti livelli d'intervento. L'intervento riabilitativo deve iniziare, in modo articolato ed integrato, fin dal momento della gestione della emergenza-urgenza; per questo è opportuno elaborare protocolli che consentano una cooperazione strutturata tra le due realtà operative nelle diverse situazioni cliniche; si potrà così impostare il Progetto Riabilitativo Individuale fin dalle fasi più precoci.

In questo modo potranno essere prevenute le complicanze che rendono molto più difficoltoso o, addirittura, inficiare il potenziale recupero del soggetto.

In linea con gli scopi istituzionali, cioè di essere di reale aiuto e soddisfare un "bisogno della salute", in linea con il PSN, con i nuovi LEA, con quanto espresso in termini pressanti da parte dei tecnici del settore, nonché con quanto portato avanti dalle associazioni delle famiglie, si addiverrebbe così ad una ipotesi risolutiva, un esempio di "sanità" in cui è necessario riguadagnare il tempo perduto, operando ogni sforzo perché sperimenti e definisca nuovi modelli assistenziali integrati nelle patologie a più alta necessità.

Sostanzialmente **le indicazioni a valenza nazionale, promosse dal Ministero del Lavoro, della Salute e delle Politiche Sociali, tendono a fissare un unico obiettivo**, che iscrive il contesto sanitario nell'intero ambito sociale: **ridurre** tra i cittadini **le disuguaglianze** che, purtroppo, caratterizzano ancora Paesi anche ad elevata industrializzazione. Particolarmente in ambito delle malattie disabilitanti, nel nostro Paese, queste diseguaglianze esistono ed hanno come determinanti il **territorio di residenza**, la **classe sociale**, l'**età** e la **stessa malattia**.

La diversa dislocazione territoriale di strutture genera tra i cittadini "diseguaglianze" in termine di mortalità, sopravvivenza e qualità delle cure.

In Italia esistono già in alcune regioni modelli, sorti spontaneamente sulla spinta di alcune componenti locali, che rappresentano un riferimento per affinare le modalità organizzative da applicare sul restante territorio Nazionale. Inoltre, dato l'interesse generale del progetto con ricadute in campo socio-sanitario, si ritiene, per un pronto avvio, che possa essere

ampiamente in grado di auto-finanziarsi, come dimostrato da diverse esperienze effettuate in altre Nazioni e che possano affluire anche risorse di varia provenienza, quali ad esempio quelle vincolate agli **obiettivi prioritari di Piano Sanitario Nazionale** o altre risorse come ad esempio quelle del Piano Nazionale della Sicurezza Stradale, ai fini del raggiungimento degli obiettivi europei previsti per il 2010.

In virtù di quanto espresso è opportuno che ogni singola regione proceda alla codifica di un sistema istituzionalizzato "**coma to community**" che assicuri un percorso a rete integrata in grado di garantire la "presa in carico globale" del paziente con GCA, dalla fase acuta al reinserimento domiciliare, un intero setting di fasi, articolate fra funzioni di tipo intensivo-subintensivo, post-acute e croniche, che comprendano anche modelli per pazienti "slow to recover" e "a bassa responsabilità protratta".

Il sistema integrato "**coma to community**" va dimensionato su un bacino di popolazione adeguato in funzione delle caratteristiche geografiche e degli indicatori epidemiologici per corrispondere all'utenza con tempestività e progressività delle cure, continuità ed appropriatezza in ogni fase del percorso.

L'attivazione del sistema dovrebbe procedere su vari livelli comprendendo tre fasi interdipendenti, ciascuna delle quali si pone come fondamento, presupposto ed integrazione della successiva:

- programmazione analitica con **ricognizione** approfondita delle strutture, delle attuali risorse e contemporanea elaborazione, stesura di procedure e protocolli di lavoro, definizione di un linguaggio univoco e di regole dettagliate da seguire uniformemente.
- definizione e ufficializzazione di un **Centro regionale di riferimento e dei Centri coinvolti** a vari livelli nel sistema a rete, contemporanea divulgazione delle linee-guida, formazione con training formativi e d'aggiornamento.
- **attivazione globale del sistema** con il preciso mandato di attenersi a quanto elaborato e indicato nei punti 1 e 2 , raccolta annuale dei dati epidemiologici sul transito/dimissione di soggetti in SV, SMC e nei vari gradi di disabilità, indicando i corretti codici di malattia, che dovranno confluire prima nel registro regionale e, di seguito, nazionale.

Tutto il sistema deve essere governato dalla **interdisciplinarietà**, dalla **integrazione professionale e strutturale** nonché dalla **sussidiarietà** prevedendo in ogni fase la risposta a qualsiasi necessità diagnostico terapeutica del paziente.

In un sistema locale, dalla fase iperacuta, che vede già la collaborazione tra emergentisti e neurologi, si passa al primo anello del percorso, cioè un livello di assistenza subintensiva riabilitazione acuta.

Da questo livello, in funzione del quadro clinico, degli indicatori prognostici precoci (età, anamnesi, comorbidità, indicatori neurofisiologici, durata, scale validate e non etc.) il paziente potrà passare in un'area post-acuta a funzione di riabilitazione intensiva a breve termine, oppure in un'area di riabilitazione intensiva a lungo termine per pazienti a bassa responsabilità protratta o a lento recupero.

In sintesi si tratta di ricondurre i percorsi a quelli meglio corrispondenti ai contenuti assistenziali dei servizi che a tale condizione clinica andrebbero offerti, almeno come traguardo, in successione temporale, anche promuovendo nel sistema della riabilitazione delle GCA lo sviluppo di segmenti di riabilitazione LTCR ( "long-term comprehensive" ) come setting specializzati per i pazienti in SV o in SMC a lento recupero.

Nell'organizzazione globale del sistema "coma to community" sono indispensabili:

- la **presa in carico precoce e continuativa** dei familiari, fin dalla fase acuta, con procedure informative strutturate, gestione psicologica professionale della situazione di "crisi", coinvolgimento nelle decisioni assistenziali e di percorso.

- **strategie e programmi informazione /formazione** all'assistenza dei familiari caregivers,
- **strategie per la tutela** del nucleo familiare, l'adjustment e la riduzione del carico emotivo,
- il **coinvolgimento attivo dei familiari** nella decisione degli obiettivi riabilitativi,
- **strategie di empowerment dei familiari** tramite modalità operative e decisionali che riconoscano un loro ruolo specifico di "esperti della persona" nell'ambito del processo riabilitativo ed assistenziale, con particolare riferimento alle unità LTCR ,

Quanto finora espresso é imprescindibile per garantire la necessaria continuità delle cure, superare i problemi di insufficienza delle strutture, **eliminare le situazioni di abbandono terapeutico ed assistenziale**, assicurare il necessario sostegno alle famiglie in difficoltà anche per evitare il permanere inappropriato in strutture a maggiore complessità, non utili ai fini terapeutici e notevolmente costose.

Nella fase degli esiti, i pazienti provenienti dall'area di lungodegenza piuttosto che dall'area di riabilitazione a lungo termine, qualora non fosse possibile il rientro al domicilio, potranno accedere ad un livello assistenziale all'interno di un nucleo dedicato all'accoglienza alla persona (SUAP – Speciali Unità di Accoglienza Permanente), che può essere mono o polivalente, ma, comunque, dedicato alle disabilità gravi e gravissime da patologia neurologica.

Le strutture che realizzano fasi protratte di degenza (lungodegenza dedicate, riabilitazione intensiva a lungo termine ed unità d'accoglienza alla Persona) devono essere caratterizzate da una peculiare organizzazione degli spazi, delle risorse umane, con apertura continua ai familiari e possibilità di convivenza e da progetti espliciti di presa in carico dei familiari.

Vista la complessità assistenziale di questi pazienti sarebbe inoltre auspicabile una rimodulazione della tariffa giornaliera per posto letto oltre a prevedere una forma specifica di incentivazione per le strutture che aderiranno al sistema.

Occorre che nel set delle professionalità dell'Unità di Valutazione Multiprofessionale (UVM) sia esplicitamente presente il riabilitatore (integrato nel sistema a rete) con un forte integrazione con il sistema locale.

Il sistema proposto prevede una rete di servizi mirata che si raccordi da un lato con la rete delle strutture per acuti e dall'altro con le strutture sanitarie e sociali territoriali prevedendo la interdipendenza ed integrazione fra centri di elevata specializzazione ed una rete di centri periferici in cui sia prevista la possibilità di indirizzare i pazienti al livello di cura più appropriato nell'ambito della rete per ogni fase del percorso clinico, e di usufruire di competenze specialistiche in modo distribuito nei diversi punti della rete stessa.

Lo sviluppo di tale modello dovrebbe permettere di utilizzare in modo appropriato ed efficiente le risorse delle diverse strutture, favorendo il trasferimento di conoscenze e la collaborazione fra il centro e le altre strutture della rete, valorizzando il patrimonio di esperienza già presente in molte di esse.

In analogia a quanto realizzato per altri problemi (p. es. trapianti), Il sistema dovrebbe prevedere un **Centro Regionale di Riferimento** e i "nodi" della rete, che nel loro insieme debbono costituire il percorso per GCA.(16)

Il **Centro Regionale di Riferimento** non è gerarchicamente sovraordinato, ma ha piuttosto funzione di osservatorio e banca dati ed è responsabile del controllo della corretta prassi diagnostico-terapeutica dei vari centri e della raccolta longitudinale dei dati, attraverso un database utilizzato da tutte le strutture. Il database dovrebbe contenere informazioni su dati clinici dei pazienti, valutazioni funzionali periodiche standardizzate, dati sulle cure, incidenza e indicatori di recupero delle GCA e in particolare degli SV e SMC, informazioni sull'eterogeneità neurofisiologica nei pazienti in SV e SMC e la

rilevanza nella diagnosi, prognosi e risposta al trattamento, variazioni regionali nelle cure, analisi delle complicanze, costi e fattori che contribuiscono alle decisioni familiari  
I “nodi” della rete dovrebbero essere costituiti da:

- A. Unità Operative intensive di prima accoglienza, in fase acuta**
- B. Unità Operative sub-intensive di Neuroriabilitazione dedicate alle GCA, in fase sub-acuta**
- C. Unità Operative di Riabilitazione post-acuta: Unità post-acuzie di alta specialità per gravi cerebro lesioni acquisite (UGCA - Cod. 75) e Unità per successiva riabilitazione estensiva (Cod. 60)**
- D. Strutture territoriali**

\*\*\*\*\*

**A . Unità Operative di prima accoglienza in fase acuta.** Emergenza-Urgenza, Rianimazione, Neurochirurgia.

**B . Unità Operative semi-intensive di Neuroriabilitazione dedicate per GCA.** Interagiscono con la Rianimazione e la Neurochirurgia per garantire l’approccio neuroriabilitativo tempestivo; danno rapida accoglienza al paziente ancora in fase acuta; definiscono la diagnosi e la prognosi; indirizzano, a stabilizzazione avvenuta, al livello di cura successivo. (17-19)

Si tratta di unità di neuroriabilitazione acuta collocabili, nell’attuale ordinamento, presso un DEA (Dipartimento di Emergenza e Accettazione) di II livello con tutte le specialità o alternativamente, in caso di diversa programmazione e sperimentazione regionale, in strutture organizzate ad hoc presso cui sono disponibili tutte le risorse necessarie ad identificare e trattare h. 24/24 in modo definitivo qualsiasi tipo di lesione e garantire le cure intensive a pazienti con problematiche polidistrettuali.

**C . Unità Operative di Riabilitazione post-acuta: Unità post-acuzie di alta specialità per gravi cerebro lesioni acquisite (UGCA - Cod. 75) e Unità per successiva riabilitazione estensiva (Cod. 60)** in grado di effettuare la presa in carico omnicomprensiva delle persone con GCA, presso cui sono disponibili tutte le risorse necessarie a trattare 24 ore su 24 in modo definitivo tutte le lesioni, tranne quelle che richiedono una o più’ alte specialità. Hanno il compito di rispondere e interagire con i Centri per acuti, in una limitata area territoriale.

Hanno il mandato di prendere in carico direttamente pazienti provenienti dalle UO per acuti. Devono disporre di adeguate risorse strutturali e di personale esperto, che permetta il monitoraggio delle funzioni vitali nell’immediata fase post-acuta, la gestione dell’affrancamento progressivo dalla nutrizione parenterale ed enterale (laddove possibile), la presa in carico globale del paziente con adeguati protocolli diagnostico terapeutici (indagini neurofisiologiche e di neuroimaging avanzate), nursing intensivo, riabilitazione foniatria, training deglutitorio, rieducazione respiratoria, riabilitazione neuropsicologica, idrochinesiterapia, terapia occupazionale, terapia ortottica, riabilitazione urologica, assistenza sociale per le connessioni con le strutture territoriali, etc).

L’intero percorso riabilitativo deve essere accompagnato da un’equipe multidisciplinare e da un’equipe riabilitativa che fornisce terapie individuali e di gruppo, include un team neuropsicologico dedicato al paziente e psicologico dedicato alla famiglia e prevede incontri sistematici e programmati tra l’equipe e il nucleo familiare.

Le Unità Operative di Riabilitazione ad Alta Specialità devono consentire l’accoglienza di tutte le GCA, dove sarebbe auspicabile prevedere unità separate per gli SV e di SMC,

consentire ai familiari di sperimentare la possibilità di evoluzione favorevole anche dei disturbi di coscienza più gravi e soprattutto devono disporre di tutte le risorse necessarie, dalle necessità di monitoraggio delle funzioni vitali e nursing specialistico alla presa in carico riabilitativa attiva: neuromotoria, foniatrica, neuropsicologica, ecc, fino al recupero delle autonomie possibili per le GCA in evoluzioni favorevoli.

Tali Unità devono inoltre disporre di Day Hospital o Ambulatori dedicati o predisporre, nei casi ad evoluzione meno favorevole, il trasferimento a strutture di lungo degenza specifiche come le SUAP o avviare il paziente verso domicili protetti o il proprio domicilio con un piano di assistenza domiciliare integrata, nei casi in cui la famiglia sia in grado e desideri la ridomiciliazione.

Nell'ambito del territorio il numero di Centri deve essere limitato in modo tale da concentrare presso le strutture un numero adeguato di pazienti, utilizzando le risorse disponibili in misura proporzionale ai loro costi.

Come indicato dalle Linee Guida Organizzative del 1998, dalla letteratura internazionale e dalla recente Consensus Conference (19) nazionale sul tema, le Unità per le GCA, debbono essere in grado, tramite una attività specificamente dedicata, di accogliere pazienti ad alta complessità e bisognosi di continuare in questa fase un adeguato trattamento di recupero e contenimento del danno.

Accanto a queste specifiche tipologie di Unità di Alta Specialità Riabilitava, il cui numero e dimensionamento dovrà giungere nel tempo più breve possibile a coprire la domanda espressa in termini di eventi, e che svolgono un ruolo specificamente integrato, si collocano tutte le Unità Operative di Medicina Riabilitava, come integrazione e supporto all'offerta volta a coprire al meglio tutta la domanda di trattamenti intensivi di riabilitazione, nella logica di Rete integrata sopra espressa.

**D. Strutture territoriali** che svolgono funzione per la gestione dei percorsi di de-ospedalizzazione e reinserimento delle persone con GCA e per la gestione di interventi riabilitativi erogabili con modalità domiciliare. Particolare attenzione va posta nell'organizzare adeguate soluzioni per quei pazienti che permangono in Stato Vegetativo prolungato o cronico, per i quali va agevolata la possibilità del rientro al proprio domicilio o incentivata nelle varie regioni l'attivazione di SUAP o di domicili protetti di nuova concezione.

# PERCORSO per GCA

**FASE**

**ACUTA**

UO per acuti  
Rianimazione-NeuroCH

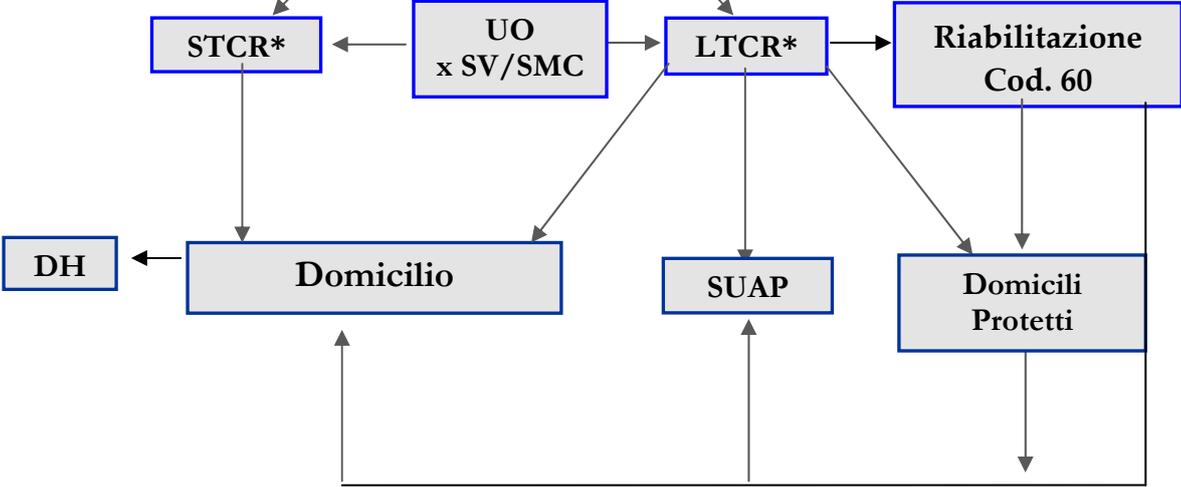
**SUB-ACUTA**

UO semi-intensiva di  
Neuroriabilitazione dedicata per GCA

**POST-ACUTA**

Riabilitazione ad Alta Specialità  
UGCA Cod. 75

**ESITI**



\* STCR : Short Term Comprehensive (degenza misurabile in settimane)

\* LTCR : Long Term Comprehensive

## **FASE ACUTA (AREA INTENSIVA ) E FASE SUB-ACUTA (AREA SUB INTENSIVA DEDICATA PER GCA)**

L'attuale sistema, in accordo con la miglior letteratura in materia (Linee-guida americane ed europee), prevede e sottolinea, come una vera necessità, la "precocità" della "presa in carico" dei pazienti con GCA, già dall'acuzie. Purtroppo, le normative di riferimento si limitano a definire l'importanza della valenza riabilitativa in fase acuta, senza definirne i termini organizzativi.

Nella fase acuta i pazienti sono ricoverati in ospedali per acuti, dove è importante la stabilizzazione del paziente, ma spesso la **diagnosi** e la **prognosi** sono poco accurate; sarebbe utile inviare i pazienti in centri di riabilitazione specializzati per il trattamento in fase acuta degli SV-SMC.

Le unità speciali semi-intensive di Neuroriabilitazione per GCA sono l'anello di congiunzione tra le UO di prima accoglienza (Rianimazione, Neurochirurgia) e le Unità per GCA post-acuzie (UGCA).

Viene indicata la possibilità che le rianimazioni trasferiscano pazienti ancora instabili, minimizzando i tempi di permanenza nelle terapie intensive, che non necessitano più di cure intensive (condizioni di insufficienza multiorgano) in aree di terapia sub-intensiva, che devono rispondere all'esigenza di accogliere pazienti ancora instabili, con sepsi, necessità di completare un iter chirurgico e che in ogni caso non corrispondono ai criteri di stabilizzazione definiti dalla Consensus Conference di Modena del 2000 (All. B) (20)

Il gold standard dell'assistenza ai pazienti in coma prevede, dunque, dopo il periodo trascorso in reparti di Rianimazione, il rapido passaggio ad aree semintensive per GCA, caratterizzate dalla capacità di affrontare i problemi clinici e riabilitativi di un paziente neurologico ancora instabile e ad alto rischio di complicazioni, se pur autonomo dal punto di vista respiratorio.

Negli ultimi 20 anni in Europa sono state create istituzioni per la riabilitazione neurologica precoce dei pazienti con SV dopo danno cerebrale acquisito.

La fase semi-intensiva dedicata è un anello importante e parte integrante del percorso dedicato alle GCA. Permette di effettuare il bilancio lesionale e funzionale, definire la diagnosi e la prognosi, dare l'avvio al piano di trattamento individuale di riabilitazione, promuovere la riattivazione delle funzioni corticali stimolando in forma appropriata la plasticità neuronale, favorire il recupero, controllare le complicità, dare supporto alle famiglie, selezionare il percorso adeguato e garantire l'ulteriore tappa.

Precisare i criteri in base ai quali giungere alla diagnosi, alla classificazione, alla terapia ed alla prognosi dello stato di coma e dello stato vegetativo costituisce ancor oggi un problema di grande interesse e di soluzione assai complessa.

**Conoscere a fondo questi pazienti significa riconoscere e prevenire le numerose cause di deterioramento neurologico secondario.** Limitare al massimo i "danni", potenzialmente prevenibili: "Every bit of brain matter saved increases function and the possibility that neural plasticity will contribute to a greater recovery" - (10)

Non basta comprendere un esame e conoscere i problemi nel loro corso, ma anche certi cambiamenti fisiologici dell'attività cerebrale e neuromuscolare, e delle tecniche connesse, che sono il contesto della terapia riabilitativa in fase acuta.

E' necessario evidenziare che questi pazienti non subiscono solo o soltanto i postumi dell'evento acuto ma effetti a caduta, talvolta silenti, e problematiche ulteriori che si sviluppano nel corso del tempo, ma che possono essere individuati in anticipo, da una osservazione clinica esperta e ravvicinata, potendo beneficiare così di un rapido intervento che, in altra situazione ospedaliera non specializzata, non sarebbe possibile.

Le alterazioni del sistema cerebrale provocano problemi che altre malattie non producono.

Queste problematiche devono farci considerare sempre di più le differenze tra i pazienti neurologici e gli altri pazienti acuti. (21)

Allo stesso modo, esiste la necessità di accogliere le famiglie, che pur se normalmente sono in grado di comprendere i disturbi più comuni, trovano difficile capire e trattare con un paziente che è neurologicamente e gravemente compromesso.

Il contatto con le famiglie di questi malati è in genere molto complesso. La difficoltà di comprensione del disturbo neurologico da parte della famiglia crea ansia e paura più di quanto accada con altre patologie. Mobilità, comunicazione e processi cognitivi scompaiono, lasciando i pazienti in una situazione di totale dipendenza dagli altri.

L'imprevedibilità e gravità della maggior parte delle lesioni cerebrali impedisce ai familiari di avere tempo per esprimere al paziente i loro sentimenti e ciò produce stress e deprime più di ogni altro serio problema di salute, se non è trattato in maniera competente dallo staff medico. A fare la differenza, infatti, è anche la capacità di guidare le famiglie attraverso queste difficili fasi.

La familiarità con questi problemi è fondamentale per garantire il successo e ha bisogno di uno staff che mescoli un livello professionale alto ad uno di esperienza personale altrettanto importante.

Le caratteristiche di queste aree semintensive per GCA debbono corrispondere a quelle previste per le strutture subintensive. In tali unità dovrebbe essere iniziato quanto prima un percorso riabilitativo e diagnostico senza tuttavia la pretesa di esaurire quest'ultimo con il rischio di ritardare l'invio ai reparti di riabilitazione post-acuta intensiva.

Già da questa fase l'autorizzazione ad una maggiore presenza dei familiari accanto al paziente potrebbe consentire il contenimento della deprivazione sensoriale creata generalmente dalle Terapie Intensive. Del resto già negli Stati Uniti e in molti paesi europei l'accesso dei familiari alle Intensive Care Unit (ICU) è molto più libero e aperto di quanto avviene nelle strutture di Rianimazione italiane.

Si ritiene pertanto che, salvo situazioni particolari (complicanze respiratorie, settiche, chirurgiche, neurochirurgiche, ortopediche protratte) i pazienti non debbano rimanere in tali strutture (rianimazioni ed aree subintensive) più di 30 giorni. L'obiettivo infatti è quello di ridurre i tempi di permanenza dei pazienti nei reparti di cure intensive fino a completa rispondenza dei criteri di trasferimento nelle UGCA.

Non si può però avere una posizione a priori sul fatto se le Unità sub-intensive debbano essere all'interno dei DEA o in strutture organizzate ad hoc: entrambe le soluzioni potrebbero essere valide, ma categoricamente dipendenti da molteplici fattori locali, non ultimo dei quali l'effettivo set di competenze presenti. Sembra più opportuno rinviare questo aspetto alla programmazione e sperimentazione regionale. Quello che invece si ritiene necessario sottolineare è che qualunque soluzione si adotti, questa deve rientrare in un "percorso" ben organizzato e istituzionalizzato dove le competenze specialistiche interagiscano in modo non formale e dove sia sempre assicurata la presenza della componente neuroriabilitativa in tutti i suoi aspetti, con l'agibilità di risorse umane e ambientali idonee per la gestione di programmi precoci.

### ***FASE POST-ACUTA: UNITÀ PER RIABILITAZIONE POST-ACUZIE DI ALTA SPECIALITÀ (UGCA - COD. 75) e UNITÀ PER RIABILITAZIONE ESTENSIVA (COD. 60)***

Quale sia, all'interno delle UGCA, la soluzione organizzativa più efficace è ad oggi impossibile stabilirlo con certezza e deve essere necessariamente oggetto di una verifica delle esperienze. In ogni caso l'accento deve rimanere su un Sistema Integrato "Coma to Community" caratterizzato da una forte governance clinica. Stante la scarsità di modelli consolidati in Italia, parrebbe essere necessario qualche grado di libertà nella sperimentazione regionale e locale delle soluzioni. In una ipotesi organizzativa coerente il

Paziente, una volta terminata la fase acuta determinata dai criteri di stabilizzazione clinica (All. B) (20), dovrebbe essere accolto nelle Unità per Gravi Cerebrolesioni Acquisite post-acuzie (UGCA), dove il percorso si dovrebbe articolare su vari livelli assistenziali.

Pertanto, in presenza di una grave cerebro lesione, i reparti di cure intensive e le sopra citate unità di sub-intensiva, mentre provvedono ad attivare programmi di riabilitazione iniziali, debbono contemporaneamente attivare la richiesta di un parere “esperto” (medico appartenente alle unità di 3° livello riabilitativo UGCA per l’istituzione del percorso riabilitativo successivo e del conseguente trasferimento.

Tale figura, in collaborazione con il team della rianimazione o delle semintensive dedicate per gravi cerebrolesioni acquisite, organizza il trasferimento alla UGCA e individua il piano di trattamento riabilitativo della fase post-acuta.

**E’ comunque da sottolineare che i criteri di età, etiologia e pluripatologia non precludono in assoluto il trasferimento verso le UGCA.**

Il gruppo di lavoro ha discusso a lungo e ha, infine, concordato che i reparti per UGCA si debbano dotare di particolari unità a maggior intensità di trattamento e sorveglianza per l’accoglimento di pazienti più complessi, purchè tali strutture siano in continuità con un percorso riabilitativo previsto all’interno delle UGCA. Tale affermazione è in linea con quanto espresso dalle linee guida per la riabilitazione (Maggio 1998).

Il termine per definire queste unità intensive all’interno delle UGCA potrebbe essere di “Unità per SV e SMC” (sostituendo il termine meno appropriato di “Unità di Risveglio”). All’interno di tali unità debbono essere garantite competenze, organizzazione e spazi in grado di agevolare il recupero della coscienza attraverso una regolazione degli stimoli. Tali sub unità dovrebbero avere una dimensione congrua per ospitare 8-10 posti letto. Per una maggior definizione degli aspetti organizzativi sarebbe opportuno definire standard precisi di attrezzature e personale dedicato assieme a protocolli sulla gestione clinica e riabilitativa di queste persone.

Le Unità per SV e SMC inserite nelle UGCA hanno come mandato quello di ricoverare questi pazienti (All. C) in fase precoce, riducendo i tempi di ricovero nelle Unità di Cure Intensive. Per rispondere a questo mandato non è opportuno che tali reparti ricoverino pazienti in SV o SMC in fase di cronicità.

Oltre alla presenza di “Unità per SV e SMC”, dovrebbero essere garantiti, in riferimento alle condizioni cliniche, percorsi riabilitativi diversificati con un duplice livello organizzativo: quello “**Short Term Comprehensive Rehabilitation (STCR)**” (degenza misurabile in settimane) per le gravi cerebrolesioni acquisite in generale e quello “**Long Term Comprehensive Rehabilitation (LTCR)**” per i pazienti slow-to-recover (degenza misurabile in mesi).

I pazienti in condizioni di bassa responsività protratta rientrano in questa seconda tipologia di bisogno riabilitativo. La distinzione non è fondata sulla diagnosi clinica di coscienza, ma sulla peculiare tipologia di bisogni clinici, di percorso e di setting, nonché sulla rilevanza che assume il tema della presa in carico della famiglia.

Questa distinzione andrebbe individuata quale “Programma” specifico integrato nel sistema locale per le gravi cerebrolesioni acquisite e necessita di una organizzazione spaziale e funzionale diversificata all’interno di unità fisiche differenti ma organizzativamente unitarie, all’interno di una unica struttura.

Se ritenuto necessario ed utile, il paziente, all’uscita dalla LTCR potrebbe rimanere accolto ancora in Unità di riabilitazione con Cod. 60 per lungodegenza oppure, se vi è miglioramento dello stato di coscienza e del potenziale di recupero, si può consentire il trasferimento presso unità Cod. 56, per le quali le caratteristiche di trattamento e di

intensità assistenziale sono quelle previste dalle linee guida in riabilitazione del 1998. Tuttavia il carico assistenziale che queste persone richiedono suggerisce un potenziamento delle attrezzature, una disponibilità di spazi ed un "minutaggio" assistenziale totale superiori a quanto abitualmente si riscontra in tali reparti. Una stima realistica dovrebbe prevedere circa 400 min./die/paziente (con una diversificazione degli interventi a favore dell'assistenza).

All'uscita dalle UGCA o dalle Unità riabilitative Cod. 60, i pazienti che permangono in stato di grave alterazione della coscienza dopo aver effettuato congrui periodi di cura e riabilitazione, quando l'inquadramento diagnostico sia esaurito, il programma terapeutico sia stato definito, il quadro clinico sia stabilizzato e vi sia una indimissibilità possono essere quindi avviati, a seconda delle condizioni cliniche e della capacità di supporto della famiglia, al domicilio, o alle SUAP o a domicili protetti di nuova concezione.

Anche in questo percorso è necessario tuttavia attuare una speciale attenzione nei confronti del recupero dello stato di coscienza con un costante monitoraggio dei pazienti ed una pari attenzione ai familiari ed al loro percorso di elaborazione. E' da precisare come tali reparti, al pari di quelli più sotto descritti (SUAP), lungi dall'essere reparti di "mantenimento" della condizione clinica del paziente debbono svolgere un ruolo di attenta sorveglianza delle possibili evoluzioni di coscienza di queste persone. Fornire un profilo assistenziale eccessivamente basso, infatti, oltre alle problematiche etico-organizzative implicite, può facilmente portare ad una forte resistenza da parte dei familiari ad accettare l'ingresso in tali strutture. La permanenza in tali strutture potrebbe essere di qualche mese per consentire la scelta ai familiari del percorso successivo. Data l'età e la ridotta potenzialità di recupero è possibile che tali persone, nella maggioranza dei casi, siano dimesse verso strutture di accoglienza definitiva (SUAP) e, solo nei casi in cui le Famiglie siano in grado e desiderose di farlo, verso il domicilio, previa attivazione della necessaria rete di supporti organizzativi e logistici.

Vista la complessità assistenziale dei pazienti a lento recupero sarebbe auspicabile una rimodulazione delle tariffe o qualche altra forma specifica di incentivazione per le soluzioni dedicate. Per la gestione di una di tali unità si ritiene necessario un organico di Medici, Infermieri e Terapisti con competenze altamente specialistiche acquisite con stage full-time in una strutture dedicate operanti nel settore, di riconosciuto livello di qualità.

E' fondamentale che tali reparti siano in **collegamento funzionale con le pluri-specialità** necessarie alla corretta gestione dei pazienti. La sinergia tra reparti per acuzie (cure intensive rianimatorie ed unità neurointensive per pazienti in coma) ed UGCA (con eventuali sub unità di riabilitazione intensiva per SV e SMC al suo interno) ha prodotto negli ultimi anni significativi risultati come testimoniano i dati GISCAR relativi alla modificazione del quadro dei pazienti. In particolare, superata la fase di acuzie, si deve sottolineare la bassa mortalità dei pazienti ricoverati nelle UGCA (2,1% dei pazienti non traumatici e 1,8% per i traumatici) e la netta riduzione della condizione di Stato vegetativo tra ingresso ed uscita dal percorso riabilitativo ( dal 28% al 10% di tutti i ricoveri traumatici e dal 31,9% al 15,2% di tutti i ricoveri non traumatici). Si sottolinea inoltre come la percentuale di rientri dei pazienti nei reparti per acuti sia piuttosto bassa. È necessario che tali unità si prendano carico del nucleo familiare con programmi educativi e di sostegno che prevedano anche una comunicazione prognostica graduale ed una formazione specifica per i familiari/caregivers in preparazione di un rientro a domicilio. La permanenza in tali unità può essere variabile ed in ogni caso si ritiene che, superate le fasi di maggior criticità il paziente possa essere trasferito nel reparto UGCA.

Il percorso complessivo per GCA non dovrebbe abitualmente superare i 12 mesi per i traumatici ed i 6 mesi per i non traumatici. Le evoluzioni particolarmente favorevoli possono consentire un passaggio verso trattamenti in DH (Day Hospital).

Come detto precedentemente, i pazienti che permangono in stato di grave alterazione della coscienza dopo aver effettuato congrui periodi di cura e riabilitazione, quando l'inquadramento diagnostico sia esaurito, il programma terapeutico sia stato definito, il quadro clinico sia stabilizzato e vi sia una indimissibilità possono trovare accoglienza nelle strutture descritte di seguito.

## **FASE DELLA CRONICITÀ**

Lo Stato Vegetativo veniva definito "permanente" implicando, in questo caso, un concetto di irreversibilità e, quindi, di prognosi negativa per il recupero a distanza di dodici mesi dall'evento. (22)

Da molti anni è stato convenzionalmente stabilito che l'aggettivo "permanente" non può e non deve essere usato dal momento che, anche se in forma sporadica, si è assistito ad evoluzioni cliniche, invece il termine permanente implica invece una certezza di immutabilità della non responsività che non può essere data per scontata e che rischia solo di affievolire ogni interesse per il paziente.

Viene usato invece il termine SV prolungato o cronico, con l'indicazione della durata.

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

L'attivazione di percorsi domiciliari interessa quelle persone in cui persiste una condizione di bassa responsività e le cui necessità assistenziali non sono più tali da impedire l'affidamento all'ambiente extrasanitario.

E' opinione condivisa che la mancanza di un percorso di rete efficiente e di un progetto che si delinea all'interno del percorso precedentemente descritto crea enormi difficoltà ai reparti di riabilitazione, specialmente di alta specialità (Cod. 75) nella dimissione di pazienti "cronici". Come sottolineato dalla Consensus Conference di Verona del 2005, uno degli anelli fragili della catena per queste condizioni è la carenza di strutture e percorsi non ospedalieri che consentano appunto la gestione della cronicità.

Infatti, in mancanza di strutture e percorsi chiaramente definiti, la proposta di dimissione risulta difficilissima anche per le implicazioni di tipo familiare. Inoltre, affermare che più il quadro (sia esso SV o SMC) si cronicizza, meno è necessario un intervento riabilitativo, risulta inaccettabile per i familiari che, in assenza di una prospettiva assistenziale di qualità, avvertono la situazione del congiunto come una condizione di abbandono terapeutico.

Anche il termine "cronicità" non definisce il quadro clinico di riferimento ma, solo, il decorso temporale delle malattie. Non va interpretato in forma rigida e non soltanto per l'impatto devastante che ha per la famiglia. *Infatti, come sottolineato dalle Associazioni delle famiglie dei pazienti, il termine "cronicità" molto spesso non evoca la necessità di accompagnamento, condivisione, presa in carico, ma molto più semplicemente rimanda a termini come "parcheggio", "attesa di fine vita" e tutte la terminologia che i media possono coniare nelle definizioni di "non mondo", "non vita" o "altro."*

E' necessario, comunque e sempre, nella gestione di tali pazienti garantire un sistema di monitoraggio dello stato di coscienza e documentare la loro responsività e/o la loro evoluzione da parte di specialisti di neuroriabilitazione.

Sembra a questo punto non solo opportuno, ma fondamentale e significativo, introdurre una nuova concezione dei pazienti in SV o SMC, sostenuta anche dalle Associazioni delle

famiglie. Secondo queste, infatti, è *“importante e innovativo iniziare a sviluppare il concetto, per cui una persona in SV, in particolare quella che raggiunge la stabilità clinica, non debba essere più considerata “malato o paziente”, bensì **persona** con “**gravissima**” **disabilità** che, al pari di altre con gravissime patologie croniche, può seguire terapie di prevenzione, mantenimento e cura presso strutture non sanitarie. Tale considerazione è da ritenersi importante sia per legittimare la richiesta di passaggio di una persona in SV o SMC a strutture di carattere “non prettamente sanitario”, sia per “agevolare” e predisporre gli aspetti psichici e psicologici della famiglia coinvolta ad una migliore comprensione dello stato del suo congiunto e della sua nuova realtà e quindi ad una sua predisposizione per un ritorno a casa del congiunto o per suo un passaggio ad altra struttura.*

*E’ chiaro ed evidente che la fase di passaggio ad altra struttura non sanitaria di persone con disabilità gravissime (quali quelle in SV o SMC) costituisce una fase molto delicata che necessita di indispensabili strumenti sociali e sanitari di supporto alla persona e alla famiglia”.*

Le soluzioni che il gruppo di lavoro individua sono:

1. **Domicilio**
2. **Speciali Unità di Accoglienza Permanente (SUAP)**
3. **Residenze Domiciliari Protette**

### **1. Reinserimento domiciliare**

Il rientro nel proprio domicilio, laddove possibile, deve essere incentivato in particolare per i soggetti giovani. A fronte di tale auspicio occorre tuttavia segnalare come il carico assistenziale (con il devastante coinvolgimento emozionale, relazionale, di tempo e di risorse economiche) sia molto elevato come risulta dai dati presentati nella Consensus Conference di Verona 2005 (media di 90 ore assistenza settimanali) Prima del rientro a domicilio è dunque necessario che il team riabilitativo delle UGCA Cod. 75 o delle altre strutture di ricovero valuti la capacità della famiglia di poter gestire tali situazioni a domicilio, previa attivazione di tutta la rete di supporto logistico/organizzativo necessaria. Preso atto della situazione clinica, per organizzare il rientro domiciliare in condizione di protezione deve, quindi, essere precocemente attivata l’Unità di Valutazione Multiprofessionale (UVM) (medica, infermieristica, fisioterapica, sociale) del territorio/AUSL della persona in SV, SMC o con grave disabilità, esiti tutti di gravi cerebrolesioni acquisite.

All’interno della UVM deve esserci un Neuroriabilitatore che fa parte del sistema a rete dedicato alle gravi cerebrolesioni acquisite e che veicola e garantisce la continuità delle cure nonché rappresenta le necessità assistenziali

Compiti della UVM:

- valutazione sociale e psicologica del nucleo familiare
- valutazione del domicilio e supporto agli adattamenti necessari
- definizione del programma personalizzato socio-assistenziale (incluso nursing specialistico)
- definizione del programma di dimissione protetta verso il domicilio
- assistenza per nutrizione artificiale e gestione della cannula tracheostomica
- coinvolgimento del Medico di medicina generale del soggetto
- informazione ai famigliari sui servizi territoriali forniti con specifica “carta dei servizi”
- informazione sulla esistenza eventuale di associazioni famigliari nel territorio di residenza

- fornitura di ausili e sussidi indispensabili anche extra-nomenclatore tariffario se l'UVM lo ritiene utile/necessario
- identificazione del case-manager (infermiere) di ogni soggetto
- formazione dei famigliari e del care-giver
- stabilire una alleanza terapeutica con famigliare/ amministratore di sostegno/care-giver
- previsione di periodi programmati di ricovero di "solievo" presso le SUAP dedicate (vedi paragrafo precedente).

Servizi forniti alla famiglia:

- il Servizio Territoriale dell'AUSL di residenza è tenuto a fornire assistenza di nursing domiciliare: non meno di due ore al giorno;
- il servizio di riabilitazione domiciliare (I livello) della AUSL può fornire interventi di riabilitazione di mantenimento a giudizio del fisiatra del servizio medesimo
- è compito del Medico di medicina generale verificare periodicamente o su chiamata eventuali necessità sanitarie intercorrenti
- il Servizio Territoriale verifica periodicamente la situazione psicologica e sociale della famiglia e individua eventuali necessità e provvedimenti
- il Servizio Territoriale programma anche eventuali modifiche di percorso del soggetto con SV e SMC quando necessari o consigliabili
- laddove possibile, il soggetto con SV e SMC deve poter essere accolto per 1-2 volte a settimana presso un centro diurno territoriale, sia con finalità socializzante che per consentire al care-giver di potersi assentare da casa:

E', inoltre, opportuno che:

- i familiari abbiano punti di riferimento (Cod 75 o 56) per eventuali bisogni valutativi in ordine al cambio di programma (ausili, comunicazione, interventi chirurgia funzionale etc.)
- su indicazione del Medico di medicina generale, il Servizio Territoriale dell'AUSL di residenza fornisca direttamente al domicilio del paziente le visite specialistiche, i servizi per prelievi ematici e controlli e, laddove possibile, i servizi di indagine clinica da effettuarsi con apparecchiature trasportabili/mobili quali: ecografie, radiografie, ECG, ..
- su indicazione del Medico di medicina generale, il Servizio Territoriale dell'AUSL di residenza metta a disposizione del paziente un mezzo di trasporto adeguato per effettuare visite, interventi o indagini e controlli che richiedono lo spostamento della persona direttamente presso la struttura territoriale...
- i Servizi Territoriali delle AUSL di appartenenza regionale e i relativi distretti seguano tutte un unico "protocollo" nella fornitura dei servizi per cui sono preposti evitando "difformità" di comportamenti e nella fornitura di servizi
- i Servizi Territoriali delle AUSL snelliscano l'attuale iter burocratico previsto per la categoria delle persone in SV e SMC; ciò potrebbe consentire una riduzione della pressione e degli oneri gravanti sulle famiglie ( esempio: evitare di sottoporre a verifica trimestrale lo stato di una persona in SV o in SMC per confermare prescrizioni di fornitura di ossigeno, pannoloni e traverse, presidi di consumo. Tale compito potrebbe o dovrebbe essere delegato al Medico di medicina generale, a cui compete, tra l'altro, la prescrizioni delle forniture dei materiali di consumo.
- si preveda un contributo per l'abbattimento delle barriere architettoniche ed adeguamento degli ambienti in conformità con le indicazioni date direttamente dalla AUSL di competenza.

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

Occorre inoltre identificare, soprattutto nelle famiglie economicamente più fragili, modalità trasparenti per favorire il rientro a domicilio anche nelle condizioni in cui il/i familiare/i

siano costretti a rinunciare ad altre forme di reddito da lavoro. Vanno previsti “circuiti virtuosi” di volontari che si rechino presso le famiglie al cui interno sono assistiti soggetti con esiti di gravi cerebrolesioni acquisite, in SV e in SMC.

## **2. Speciali Unità di Accoglienza Permanente (SUAP) per soggetti in SV o in SMC**

Il Gruppo di lavoro ha ritenuto necessario attribuire il concetto di cronicità alle strutture e non alla persona suggerendo di correggere il termine di Stato Vegetativo Permanente che in alcune regioni contraddistingue tali unità. Le SUAP dedicate a soggetti in Stato vegetativo e SMC prolungati devono essere separate e distinte da aree di degenza ordinaria e dai reparti di riabilitazione intensiva o estensiva o di riabilitazione per Gravi Cerebrolesioni Acquisite. Esse debbono essere unità distinte e completamente separate dalle RSA. Si stima che vi debba essere una necessità di 30/40 letti per milione di abitanti in tali unità. Le SUAP dedicate ai soggetti in SV devono ottemperare a precisi requisiti tecnici, strutturali e di personale. L'accesso alle SUAP può essere effettuato, alla luce di un preciso progetto individuale, direttamente da reparti di riabilitazione estensiva (Cod. 60) o da strutture riabilitative per GCA (Cod. 75) o dal domicilio per “periodi di sollievo”.

A titolo esemplificativo, si riportano nell'Allegato D gli standard minimi di struttura e di assistenza che il Gruppo di lavoro ritiene necessari per le SUAP.

Non costituiscono criteri di esclusione per l'accesso:

- la presenza di cannula tracheostomica
- la nutrizione enterale
- la comorbilità
- la presenza di piaghe da decubito
- la famiglia “debole” o assente

Le SUAP devono essere inserite in un sistema di rete regionale integrato con i reparti ospedalieri e con il territorio anche per garantire una distribuzione geografica equilibrata. In base ai dati epidemiologici nazionali, devono essere previsti non meno di 5 letti dedicati a SV e SMC prolungati ogni 100 mila abitanti. Tale numero di letti dedicati dovrà essere periodicamente aggiornato in base ai dati del registro nazionale.

## **3. Domicili Protetti**

Si tratta di strutture prettamente sociali, case di accoglienza dove coabitano in un domicilio comune più persone in SV o SMC, che recentemente stanno nascendo come modello teorico grazie alle iniziative di singoli professionisti del settore in collaborazione con associazioni di volontariato e con gli enti locali (comune, regione, USL).

Si tratta di modelli di assistenza integrata dove la USL territoriale garantisce le competenze sanitarie di assistenza domiciliare e il supporto gestionale viene fornito dal comparto sociale, da associazioni di volontariato, dalle famiglie stesse, tutti sottoposti preventivamente ad adeguato training formativo.

Le modalità relative all'accesso e il “governo” presso queste strutture, è di competenza di commissione sanitaria e sociali (tipo UVM). Il paziente dimesso con i criteri e le regole del reinserimento domiciliare, viene ospitato previa approvazione di una apposita commissione.

Si configura non solo come luogo di residenza, tutela ed assistenza per persone con totale assenza di autonomia ma, anche come luogo di servizi psico-sociali a sostegno della famiglia, ponendosi, nell'ambito dei servizi rivolti ai soggetti in SV e in SMC, come sostituto stabile o temporaneo al servizio di assistenza domiciliare convenzionale.

Oltre a posti di residenza stabili, possono essere dotate di “posti di sollievo” e di “transito”. In questo caso le persone dovrebbero fissare il loro domicilio presso queste strutture temporaneamente per un periodo non superiore ai 2 mesi.

Anche la funzione di questi posti letto va ad assumere un valore fondamentale nel percorso assistenziale per persone in SV o SMC..

Queste strutture dovrebbero prevedere anche la possibilità di pernottamento di un familiare presso la struttura.

### **PRIORITA' e RACCOMANDAZIONI**

Dall'analisi fisiologicamente connessa alla attuale realtà e in linea non solo con le indicazioni del PSN ma anche con i **nuovi LEA** che **incentivano l'individuazione di percorsi terapeutici** è, ormai da tempo emersa la necessità di direttive nazionali per definire i percorsi di cura e incentivare lo sviluppo di reti regionali assistenziali dei pazienti in SV e SMC.

Per assolvere correttamente alle necessità specifiche e rendere efficiente il sistema, il Gruppo di lavoro ha ritenuto opportuno sottolineare la necessità di una “Commissione di lavoro permanente” che, in collaborazione tra esperti della materia, con gli assessorati alla sanità regionale, comunale e una rappresentanza nazionale delle associazioni, in uno stato di sinergia operativa avvii un programma sia di interventi progressivi sia l'individuazione di indispensabili linee di ricerca.

In particolare gli interventi necessari sono:

- ▶ **riconoscimento** dei sistemi di assistenza primaria alle persone in SV e SMC;
- ▶ regolamento ministeriale per l'**individuazione degli standard qualitativi** (strutturali, tecnologici, di processo e possibilmente di esito) e **quantitativi** di cui ai livelli essenziali di assistenza.- legge n. 311 del 2004 (art. 1, comma 169) con l'intento di integrare e specificare i LEA sul versante attuativo, assicurarne una erogazione omogenea tra le diverse aree del territorio, evitando disparità dei costi sostenuti (dalle singole Regioni) e nel trattamento riservato ai cittadini (con differente residenza);
- ▶ **valutazione analitica e critica dei sistemi di finanziamento delle strutture** attualmente attive con particolare riferimento alla adeguatezza e congruità delle differenti tariffe basate sulla complessità o sulla tipologia di pazienti ed intensità degli interventi erogati sia in regime di ricovero h 24 e diurno;
- ▶ **ricognizione delle risorse finanziarie ed umane** impiegate nell'assistenza alle GCA;
- ▶ **processi di coerente collegamento in rete tra presidi ospedalieri e tra questi e le strutture territoriali;**
- ▶ **definizione degli standard** in caso di mancata definizione da parte delle Regioni dei tempi di attesa per le singole prestazioni rientranti nei LEA (legge n. 266 del 2005, legge finanziaria per il 2006) e legge n. 311 del 2004;
- ▶ **programmi di sviluppo della rete** dei servizi territoriali, nonché programmi incisivi per il grado di appropriatezza;
- ▶ **valutazione efficacia degli specifici interventi riabilitativi ;**
- ▶ sviluppo attraverso adeguate politiche di **aggiornamento e formazione del “governo clinico”**; **integrazione professionale** come elemento imprescindibile per l'esistenza e il buon funzionamento di un sistema di assistenza primaria, in funzione di una presa in carico efficace nelle varie fasi cliniche ivi compresa la cronicità;
- ▶ **individuazione di nuovi profili professionali sanitari;**
- ▶ implementazione del **sistema informativo finalizzato all'incremento non solo dell'efficienza ma anche della qualità;**

- ▶ rilevazione dell'impatto clinico ed economico dei comportamenti professionali sugli obiettivi del sistema.

La progettazione e la realizzazione di servizi adeguati è condizionata da fattori eterogenei:

- **carezza di dati epidemiologici;**
- **differenti modalità d'osservazione, trattamento e registrazione dei dati;**
- **differenti criteri e metodiche di supporto al clinico per definire l'eventuale irreversibilità dello S.V. o l'outcome.**

Infine, anche i limiti delle conoscenze sul funzionamento del cervello e sulla fisiopatologia della coscienza, nello stato di Coma e nelle gravi alterazioni dello stato di Coscienza continua a presentare delle grandi difficoltà con le immaginabili conseguenze nelle ricadute della pratica clinica.

**Anche dal punto di vista della efficienza e dell'appropriatezza dei modelli assistenziali, è, pertanto, indispensabile, come precisato in altre parti di questo report, sostenere nuove frontiere e prospettive nella ricerca, per l'individuazione di criteri diagnostici, prognostici e di best practice.**

Nel proporre lo studio di Pazienti in coma o in SV e in SMC, cioè in stati neurologici a basso livello di responsività, si compie una scelta etica fondata sia sul rispetto della persona sia sul duplice rifiuto dell'abbandono assistenziale e dell'accanimento terapeutico. Si tratta di un aspetto cruciale nella organizzazione dell'assistenza alle persone con grave disabilità, prima di tutto per garantire a questi soggetti la certezza diagnostica, ma anche per garantire funzionalità ed efficienza complessiva alla rete delle strutture dedicate a questo settore.

Tale scelta ha delle ricadute non solo pratiche, ma anche etiche di enorme rilevanza soprattutto per quelle condizioni drammatiche in cui la condizione clinica di SV o di SMC si protrae indefinitamente.

**Il Gruppo di lavoro è convinto che il miglioramento dei modelli assistenziali e la ricerca scientifica sugli stati neurologici a basso livello di responsività possano offrire un importante contributo per far crescere appropriatezza ed efficienza in sanità, per garantire maggiori livelli di giustizia per tutti i cittadini, fondati su principi di equità e solidarietà all'interno del corpo sociale, e per far avanzare il livello complessivo di civiltà del Paese.**

## **BIBLIOGRAFIA**

### **Riferimenti bibliografici essenziali**

1. American Congress of Rehabilitation of Medicine (Arch. Phys. Med. Rehabil. 1995; 76: 205-9
2. Committee on Trauma: Resources for Optimal Care of the Injured Patient. Chicago, Ill: American College of Surgeons; 1999
3. Trunkey DD: Trauma centers and trauma systems. J Trauma 2003; 289: 1566-1567
4. Dal soccorso extra-ospedaliero Alla riabilitazione Sistema Integrato di Assistenza ai Traumatizzati (S.I.A.T.) - Trauma Center
5. Stocchetti N: Trauma care in Italy: evidence of inhospital preventable deaths. J Trauma 1994; 36: 401-5
6. Committee on Trauma: Resources for Optimal Care of the Injured Patient. Chicago, Ill: American College of Surgeons; 1999
7. Brain Trauma Foundation, American Association of Neurological Surgeons, Congress of Neurological Surgeons, Joint Section on Neurotrauma and Critical Care. Guidelines for the management of severe traumatic brain injury, 3rd ed. J Neurotrauma 2007;24(Suppl 1):S 1-S 95
8. D.Shaun Gray, MD, PhD, Robert S. Burnham, MSc, MD - Preliminary outcome analysis of a long-term rehabilitation program for severe acquired brain injury . 2000 *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, Volume 81, Issue 11, Pages 1447-1456
9. Management and Prognosis of Severe Traumatic Brain Injury. Brain Trauma Foundation: New York, 2000:75–90. Journal of Neurotraum Volume 24, Supplement 1, 2007 Brain Trauma Foundation Pp. S-32–S-36
10. Neurological Intensive Care NewYork-Presbyterian Hospital [nyp.org /services/ neurological.../neuro-icu.html](http://nyp.org/services/neurological.../neuro-icu.html) NICU
11. Division of Stroke and Critical Care, Neurology, New York.htm
12. Cohadon F. Sortir du Coma, Ed. Cortina, Verona 2003
13. Neuro-Intensive Care Unit - University of Chicago Medical Center.htm
14. Provena Health - REGISTRY RN-Neuro ICU- 7p-7a.htm
15. Dunn IF, Ellegala DB, Kim DH, et al. Neuromonitoring in neurological critical care. Neurocrit Care 2006;4:83– 92.
16. The Scottish Office: Hub and Spoke Arrangements. Acute Services Review Report. Cap.3, June 1998
17. Acute Neurorehabilitation at Hope Hospital Salford National Service Framework.htm
18. Acute neurorehabilitation--an introduction acute neurorehabilitation is an important but little-known field\_ - Free Online Library.htm
19. Guidelines for Good Practice – Brain Injury Rehabilitation – Achievement of the Exchange and Information Activities of the HELIOS II Programme, European Commission, DGV, 1996
20. Consensus Conference Modena 2000 Su “ Modalità di trattamento riabilitativo del traumatizzato cranio-encefalico in fase acuta, criteri di trasferibilità in strutture riabilitative e indicazioni a percorsi appropriati” Documento conclusivo della Giuria e Raccomandazioni. Giornale Italiano di Medicina Riabilitativa 2001; Vol 15 N° 1: 29-39 [www.simfer.it](http://www.simfer.it); [www.gcla.it](http://www.gcla.it); [www.pnlg.it](http://www.pnlg.it)
21. Dolce G, Sazbon L. The post traumatic Vegetative state, Thieme 2002
22. Multi-Society Task Force in PVS - New Engl. J. Med. 1994; 330: 1490-1508

## **Documenti consultati**

- I. Accordo ai sensi dell'art. 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sulle linee progettuali per l'utilizzo da parte delle Regioni delle risorse vincolate ai sensi dell'art.1, commi 34 e 34 bis, della legge 23 dicembre 1996, n. 662 per la realizzazione degli obiettivi di carattere prioritario e di rilievo nazionale per l'anno 2009. <http://www.normativa sanitaria.it>
- II. Risorse 2009 vincolate agli obiettivi prioritari di Piano Sanitario Nazionale Riparto tra le Regioni - Linee Progettuali - 27 aprile 2009 <http://www.cgl-Archivio-Welfare>
- III. Guidelines for Good Practice – Brain Injury Rehabilitation – Achievement of the Exchange and Information Activities of
- IV. Linee Guida del Ministero della Sanità per le Attività di Riabilitazione. Gazzetta Ufficiale della Repubblica Italiana, Serie Generale n° 124 del 30 maggio 1998
- V. Società Italiana di Medicina Fisica e Riabilitazione e Istituto Don Calabria. Atti della Consensus Conference, Verona, 10.06.2005
- VI. Giacino JT, Zasler ND, Katz DI, Kelly JP, Rosenberg JH, Filley CM. Development of practice guidelines for assessment and management of the vegetative and minimally conscious states. J Head Trauma Rehabil 1997;12(4):79-89
- VII. Programma per la Ricerca Sanitaria 2008: attività di Ricerca Finalizzata (art.12 e 12 bis del D.Lgs. 502/92, come modificato ed integrato dal Decreto Legislativo n.229/99) <http://ricerca.cbim.it>
- VIII. Jean Berube, Esq., Joseph Fins, MD, FACP, Joseph Giacino, PhD, Douglas Katz, MD, Jean, Langlois, ScD., MPH, John Whyte, MD, PhD, George A. Zitnay, PhD, ABDA, CBIS-CE, Founder NBIRTT, DVBIC, IBIA -A Report to Congress :Disorders of Consciousness: Assessment, Treatment and Research-Needs- American Guidelines
- IX. Regione Emilia Romagna. Il sistema integrato di interventi sanitari e socio-assistenziali per persone con gravissime disabilità' acquisite in età' adulta. Prime indicazioni.
- X. Bollettino ufficiale della Regione Emilia Romagna n.152 del 10.11.2004
- XI. Conference of Medical Royal Colleges and their faculties of the United Kingdom. Journal of the Royal College of Physicians of London. 30:119-121, 1996.
- XII. Royal College of Physicians of London. The Vegetative State. Guidance on Diagnosis and Management. 2003.
- XIII. Saily JC. Economics aspects of the care of patients in the vegetative state. Acta Neurologica Belgica 94(1994) : 155-165
- XIV. Ministero del Lavoro, della Salute e delle Politiche Sociali - Conferenza Stato Regioni approva Accordo per la realizzazione degli Obiettivi prioritari di Piano Sanitario Nazionale per l'anno 2009 - Dichiarazione Sottosegretario Francesca Martini - Approvazione proposta per la realizzazione degli Obiettivi prioritari di Piano Sanitario Nazionale per l'anno 2009 - Comunicato n. 113, 25 marzo 2009
- XV. L.E. Mackay, B.A. Bernstein, et al. Early Intervention in severe head injury: long-term benefits of a formalized program. Arch Phys Med Rehab 1992; 73: 635-641
- XVI. Linee Guida del Ministero della Sanità per le Attività di Riabilitazione. Gazzetta Ufficiale della Repubblica Italiana, Serie Generale n° 124 del 30 maggio 1998
- XVII. Drummond M.F., (1981), La Valutazione Economica dei Sistemi Sanitari. Milano F. Angeli.

## ALLEGATI

### Allegato A

## Normative Regionali

<b>Abruzzo</b>	<i>LR 5.04.2007, n. 6</i>	Linee guida per la redazione del piano sanitario 2007/2009- Un sistema di garanzie per la salute- Piano riordino della rete ospedaliera
	<i>DGR 27.12.2006, n. 1535</i>	Progetti obiettivo a rilevanza nazionale ex art. 1, commi 34 e 34 bis della legge n. 662/96-finanziamento anno 2004-Priorità 4 "Centri di eccellenza"
<b>Basilicata</b>	<i>DGR 17.10.2005, n. 2102</i>	Direttiva per la definizione di un sistema integrato per l'erogazione e la qualificazione dei servizi sanitari in favore di pazienti con gravi cerebrolesioni acquisite e stato vegetativo
	<i>DGR 23.03.2004, n. 670</i>	Approvazione delle nuove linee guida regionali nelle attività di riabilitazione-revoca della delibera 14.01.2002, n. 39
<b>Calabria</b>	<i>PSR 2007-2009, 9.11.2008, n. 694</i>	Piano Sanitario Regionale 2007-2009
	<i>DGR 9.12.2008, n. 919</i>	Approvazione della rete regionale per l'assistenza al paziente critico. Modello Hub e Spoke
	<i>LR 19.03.2004, n. 11</i>	Piano Regionale per la salute 2004-2006
	<i>Documento Giunta Regione Calabria</i>	Nuovi Requisiti Regione Calabria
<b>Campania</b>	<i>LR 19.12.2006, n. 24</i>	Piano regionale ospedaliero per il triennio 2007-2009
	<i>DRG 28.01.2005 n.85 pubblicata BURC n16 14.03.2005</i>	Approvazione schema di convenzione tra Regione Campania e Fondazione Maugeri di Telesse
	<i>DGR 25.03.2004, n. 482 pubblicata BURC 03.05 2003, n. 22</i>	Linee guida per la riabilitazione in regione Campania

	<i>DGR 20.04.2009, n. 514</i>	Primo provvedimento della Giunta regionale attuativo dell'art. 23 della L.R. 4/08 in materia di accreditamento dei servizi sociosanitari	
	<i>DGR 11.06.2008, n. 840</i>	Prime linee di indirizzo per le soluzioni residenziali e l'assistenza al domicilio per le persone con gravissima disabilità nell'ambito del frna e della DGR 2068/2004	
	<i>DGR 12.07.2006, n. 9774</i>	Costituzione del Comitato tecnico scientifico rete Gracer ai sensi della DGR n. 2125/2005, e di gruppo di lavoro, ai sensi dell'art. 40 della LR 26.11.2001, n. 43	
<b>Emilia Romagna</b>	<i>DGR 19.12.2005, n. 2125</i>	Piano sanitario regionale 1999/2001- Approvazione di linee guida per l'organizzazione della rete regionale per la riabilitazione delle gravi cerebrolesioni dell'Emilia-Romagna (progetto GRACER) secondo il modello HUB AND SPOKE	
	<i>DGR 6.12.2004, n. 2452</i>	Registro regionale gravi cerebrolesioni acquisite - assegnazione finanziamento all'azienda ospedaliera di ferrara per la prosecuzione del progetto approvato con DGR n. 2588/2003	
	<i>DGR 18.10.2004, n. 2068</i>	Il sistema integrato di interventi sanitari e socio assistenziali per persone con gravissime disabilità acquisite in età adulta, prime indicazioni	
	<i>DGR 15.12.2003, n. 2588</i>	Registro regionale gravi cerebrolesioni acquisite -approvazione del progetto di costituzione del registro e assegnazione finanziamento all'azienda ospedaliera di ferrara per la sua realizzazione	
	<i>DGR 22.07.2002, n. 1267</i>	Piano sanitario regionale 1999/2001- Approvazione di linee guida per l'organizzazione delle aree di attività di livello regionale secondo il modello HUB AND SPOKE	
	<i>Linee guida e raccomandazioni trauma cranico</i>	Linee guida e raccomandazioni trauma cranico	
	<b>Friuli Venezia Giulia</b>	<i>DGR 24.03.2005, n. 606</i>	Piano regionale della riabilitazione per una continuità assistenziale nelle fasi di acuzie, post acuzie e cronicità
		<i>DGR 4965/96</i>	Piano regionale per la Unità Spinale e la riabilitazione di III livello

<b>Lazio</b>	<i>DGR 19.06.2007, n. 435</i>	Criteria clinici di accesso ai trattamenti di riabilitazione in assistenza estensiva e di mantenimento in regime non residenziale
	<i>DGR 12.06.2007, n. 420</i>	Linee guida per la costituzione e lo sviluppo di reti assistenziali di alta specialità e di emergenza
	<i>DGR 16.04.2007, n. 266</i>	Criteria di accesso alle prestazioni di riabilitazione post-acuzie ospedaliera, con particolare riferimento all'attività di day-hospital
	<i>DGR 14.07.2006, n. 424</i>	LR 3.03.2003, n. 4. Requisiti minimi per il rilascio delle autorizzazioni all'esercizio di attività sanitarie per strutture sanitarie e socio-sanitarie
	<i>PCAE 17.03.2005</i>	Percorsi Clinico-Assistenziali per la gestione del paziente critico nella rete dell'Emergenza della Regione Lazio
	<i>PCAE 17.03.2005</i>	Percorsi Clinico-Assistenziali per soggetti con postumi di grave cerebro-lesione acquisita (DGR n. 6028/1999, n. 161/2001, n. 695/2002, e n. 161/2005 definiscono una tipologia di ricoveri di Riabilitazione ad Alta Intensità (RAI) e DGR n 266 del 16.04.2007 che definisce i criteri di accesso alle prestazioni di riabilitazione post-acuzie ospedaliera
	<i>PCAE 17.03.2005</i>	Percorsi Clinico-Assistenziali per soggetti con postumi di grave encefalopatie acquisite in fase di stabilizzazione clinica e/o in stato vegetativo e di minima coscienza in fase di cronicità.
<b>Lombardia</b>		
	<i>Circolare 28.01.2008, n. 2</i>	Indicazioni in ordine all'applicazione della DGR 19.12.2007, n. 8/6220 Determinazioni in ordine alla assistenza di persone in stato vegetativo nelle strutture di competenza della Direzione Generale Famiglia e Solidarietà Sociale - Finanziamento a carico del Fondo Sanitario
	<i>DGR 19.12.2007, n. VIII/6220</i>	Determinazioni in ordine alla assistenza di persone in stato vegetativo nelle strutture di competenza della Direzione Generale Famiglia e Solidarietà Sociale - Finanziamento a carico del Fondo Sanitario

	<i>DGR 01.08.2006, n. VIII/3111</i>	Modifiche della erogabilità a carico del Servizio Sanitario Regionale di alcune prestazioni di specialistica ambulatoriale ai sensi del DPCM 29.11.2001 sui LEA e ulteriori determinazioni relative all'appropriata erogazione delle prestazioni di day hospital ed alle attività di controllo
	<i>DGR 26.10.2006, n. VIII/257</i>	Piano socio-Sanitario 2007-2009
	<i>DGR 04.08.2005, n. VIII/501</i>	Adempimento attuativo della DGR 16.12.2004, n. VII/19883 - Riordino della rete delle attività di Riabilitazione
	<i>DGR 16.12.2004, n. VII/19883</i>	Direzione Generale Riordino della rete delle attività di Riabilitazione
<b>Marche</b>	<i>Progetto obiettivo: organizzazione e sviluppo della riabilitazione e della post-acuzie nelle Marche</i>	Progetto obiettivo: organizzazione e sviluppo della riabilitazione e della post-acuzie nelle Marche
	<i>DCR 31.7.2007, n. 62</i>	Piano sanitario regionale 2007/2009. Il governo, la sostenibilità, l'innovazione e lo sviluppo del servizio sanitario regionale per la salute dei cittadini marchigiani
<b>PA Trento</b>	<i>Delibera della Giunta Provinciale 23.10.2007, n. 2576</i>	Direttive all'Azienda Provinciale per i Servizi Sanitari per l'erogazione di prestazioni sanitarie aggiuntive – anno 2007
	<i>Delibera della Giunta Provinciale 7.12.2007, n. 2739</i>	Direttive per l'assistenza a rilievo sanitario nelle Residenze Sanitarie Assistenziali, pubbliche e private, a sede territoriale e a sede ospedaliera del Servizio Sanitario Provinciale per l'anno 2008 e relativo finanziamento
	<i>DGP 24.08.2007, n.1746</i>	Pazienti in stato vegetativo o a minima responsività: prime direttive per la costruzione della Rete assistenziale extraospedaliera
<b>Piemonte</b>		
	<i>DGR 02.04.2007, n. 10/5605</i>	Riorganizzazione delle attività riabilitative della Regione Piemonte - Prime direttive alle Aziende Sanitarie Regionali

	<i>DGR 29.12.2004, n. 58/14492</i>	Approvazione linee-guida per la vigilanza da parte delle Commissioni ASL sui requisiti strutturali, impiantistici ed organizzativi delle Case di Cura private. Approvazione bozze di Intesa con le Ass. di Categoria delle Case di Cura private per l'"Organizzazione interna e la regolamentazione dell'attività medica" e per la "Sanatoria dei Medici assistenti in servizio presso le Case di Cura private". Istituzione Elenco
	<i>DGR 14.10.2002, n. 46/7366</i>	Linee guida organizzative per la gestione degli interventi primari e secondari in emergenza presso i Centri Neurochirurgici regionali.
	<i>LR 12.12.1997, n. 61</i>	Norme per la programmazione sanitaria e per il Piano Sanitario Regionale 1997-1999
<b>Puglia</b>	<i>DGR 02/08/2002, n. 1987</i>	Piano di riordino della rete ospedaliera. Adozione definitiva a seguito di integrazioni al progetto 1 rimodulazione del Piano di cui alla DGR 26.07.2002, n. 1086, nell'ambito dei centri di riabilitazioni ha espressamente riconosciuto con delibera 08.10.96, n. 4586 il centro di riabilitazione "La nostra famiglia" di Ostini (Brindisi) quale presidio aggregato dell'IRCCS "Eugenio Medea" con sede legale a Ponte Lombro (Como)
<b>Sardegna</b>	<i>Deliberazione 16.01.2009, n. 3/9</i>	Indirizzi alle Aziende sanitarie locali per l'avvio sperimentale delle attività di Riabilitazione globale a ciclo continuativo alta intensità
	<i>DGR 28.03.2008, n. 19/1</i>	Attività sanitarie e sociosanitarie di riabilitazione globale: riorganizzazione della rete territoriale
	<i>DGR 19.04.2007, n. 15/22</i>	Misure transitorie per il potenziamento delle attività di ricovero in regime di post-acuzie
<b>Sicilia</b>	<i>Decreti assessoriali 17.04.2007</i>	Individuazione di posti letto per unità di risveglio e per speciali unità di accoglienza permanente (SUAP)
	<i>DGR 21.2.2007, n. 24</i>	Rete regionale per l'assistenza ai soggetti in stato vegetativo e di minima conoscenza – Modifica ed integrazione alla DGR 7.05.2003, n. 135

	<i>DPR 02.01.2006</i>	Piano triennale della Regione siciliana a favore delle persone con disabilità
	<i>DPR 11.05.2000</i>	Piano sanitario regionale 2000-2002
<b>Toscana</b>	<i>DCR 16.07.2008, n. 53</i>	Piano sanitario regionale 2008 - 2010
	<i>DCR 16.02.2005, n. 22</i>	Piano sanitario regionale 2005-2007
	<i>DCR 17.02.1999, n. 41</i>	Piano sanitario regionale 1999-2001, capitolo F "La rete integrata dei Servizi di assistenza riabilitativa"
<b>Umbria</b>	<i>DCR 16.07.2008, n. 53</i>	Piano sanitario regionale 2008 - 2010
	<i>DGR 29.12.2004, n. 2150</i>	Piano Attuativo Locale 2004-2006-ASL n. 3 Foligno
	<i>DCR 23.07.2003, n. 314</i>	Piano sanitario 2003-2005 - Un patto per la salute, l'innovazione e la sostenibilità
	<i>DCR 01.03.1999, n. 647</i>	PSR precedente 1999-2001
<b>Veneto</b>	<i>DGR 23.03.2001, n. 702</i>	Linee guida regionali per la definizione e la standardizzazione degli approcci assistenziali ai pazienti in Stato Vegetativo (SV) - DGR n.751/2000, punto 1.3.5
	<i>DGR 06.06.2008, n. 1456</i>	Istituzione del gruppo di lavoro tecnico-scientifico per la gestione ed il trattamento delle gravi mielolesioni e/o cerebrolesioni

## Allegato B

### CRITERI di STABILIZZAZIONE CLINICA

#### ***Criteri di sufficiente stabilizzazione medica***

- Non necessità di monitoraggio continuo cardio-respiratorio per avvenuto superamento di instabilità cardio-circolatoria in assenza di farmaci in infusione continua, non crisi ipertensive, non aritmie "minacciose" o che inducano instabilità emodinamica (tachicardie ventricolari, extrasistoli polimorfe ripetitive)
- Respiro autonomo da > 48 ore (anche se con O<sub>2</sub> terapia) con SaO<sub>2</sub> > 95%, PO<sub>2</sub> > 60 mmHg, CO<sub>2</sub> non > 45 mmHg. In pazienti con BPCO preesistente possono essere accettati valori di SaO<sub>2</sub> > 90%.

I parametri elencati devono essere verificati in assenza di supporto respiratorio (ad esempio CPAP)

- Non insufficienza acuta d'organo (es. insufficienza renale acuta o diabete mellito mal controllato con terapia insulinica) o multiorgano
- Assenza di stato settico.
- Superamento del bisogno di alimentazione parenterale previsto nell'arco di 7-10 giorni o mantenimento di adeguati parametri idroelettrolitici e metabolici con nutrizione enterale (per bocca, SNG, PEG)
- Assenza di indicazioni prioritari ed in tempi brevi di chirurgia generale.

#### ***Criteri di stabilizzazione Neurochirurgica***

- Assenza di processo espansivo alla TC ed assenza di "fungo cerebrale" nei pazienti decompressi
- Assenza di raccolte liquorali evolutive sotto il lembo chirurgico che richiedano procedure "chirurgiche" (drenaggio spinale a permanenza, etc.)

#### ***Elementi che non controindicano il trasferimento presso una struttura di riabilitazione:***

- Cannula tracheostomica
- Nutrizione parenterale con catetere venoso centrale
- Sondino nasogastrico o gastrostomia (PEG ecc.)
- Crisi epilettiche ancora non completamente controllate dalla terapia

## **Allegato C**

### ***CARATTERISTICHE della PRESA in CARICO e del PERCORSO all'INTERNO delle UGCA***

Soggetti in Stato Vegetativo e a Stato di Minima Coscienza (score "Vegetative State" secondo la Glasgow Outcome Scale - GOS) che non sono in grado di comunicare attendibilmente con l'ambiente (Level of Cognitive Functioning < III e Disability Rating Scale  $\geq$  22).

Data la complessità del fabbisogno valutativo, terapeutico ed assistenziale riabilitativo questi pazienti dovrebbero essere accolti, all'uscita dalle rianimazioni e dalle unità semintensive neurologiche, in strutture di Riabilitazione Intensiva.

Peraltro i progetti e programmi riabilitativi destinati a questi pazienti devono essere connotati in modo specifico. Le modalità di trattamento di questi pazienti, nonché le modalità di presa in carico delle loro famiglie e dei caregivers, saranno diversificati in termini di "contenuti" e dovranno tenere conto della necessità di operare prevalentemente trattamenti che non comportano la partecipazione attiva del soggetto.

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

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

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

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

**b.** pazienti che, oltre al persistere di una condizione di bassa responsività, presentano necessità assistenziali (per il persistere di complicanze, o di rischio di instabilità clinica) tali da non consentire la restituzione all'ambiente extrasanitario.

Per questi pazienti si prevede un trasferimento in strutture di riabilitazione estensiva (60). Sulla base dei dati della letteratura, il periodo di tempo ragionevolmente necessario a definire le possibilità di esito, ed in cui i pazienti presentano i particolari fabbisogni individuati sopra, non dovrebbe essere di norma inferiore ai sei mesi dall'evento traumatico.

## Allegato D

### STANDARD MINIMI di STRUTTURA e di ASSISTENZA NECESSARI per le SUAP

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

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

### TURNO PERSONALE ADDETTO MINUTI ASSISTENZA

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

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

## Allegato E

### CONVENZIONE ONU SUI DIRITTI DELLE PERSONE CON DISABILITÀ Approvata dall'Assemblea Generale delle Nazioni Unite il 13 dicembre 2006

#### Preambolo

#### Gli Stati Parti alla presente Convenzione,

1. (a) *Richiamando* i principi proclamati nello Statuto delle Nazioni Unite che riconoscono la dignità ed il valore connaturati a tutti i membri della famiglia umana ed i diritti uguali e inalienabili come fondamento di libertà, giustizia e pace nel mondo,
2. (b) *Riconoscendo* che le Nazioni Unite, nella Dichiarazione universale dei diritti dell'uomo e nei Patti internazionali sui diritti umani, hanno proclamato e convenuto che ciascun individuo è titolare di tutti i diritti e delle libertà ivi indicate, senza alcuna distinzione,
3. (c) *Riaffermando* l'universalità, l'indivisibilità, l'interdipendenza e interrelazione di tutti i diritti umani e libertà fondamentali e la necessità di garantirne il pieno godimento da parte delle persone con disabilità senza discriminazioni,
4. (d) *Richiamando* il Patto Internazionale sui diritti economici, sociali e culturali, il Patto internazionale sui diritti civili e politici, la Convenzione internazionale sull'eliminazione di tutte le forme di discriminazione razziale, la Convenzione internazionale sull'eliminazione di tutte le forme di discriminazione contro le donne, la Convenzione contro la tortura e altre pene o trattamenti crudeli, inumani o degradanti, la Convenzione sui diritti del fanciullo e la Convenzione internazionale per la tutela dei diritti di tutti i lavoratori migranti e dei membri delle loro famiglie,
5. (e) *Riconoscendo* che la disabilità è un concetto in evoluzione e che la disabilità è il risultato dell'interazione tra persone con menomazioni e barriere comportamentali ed ambientali, che impediscono la loro piena ed effettiva partecipazione alla società su base di uguaglianza con gli altri,
6. (f) *Riconoscendo* l'importanza dei principi e delle linee guida contenute nel Programma mondiale di azione riguardante le persone con disabilità e nelle Regole standard sulle pari opportunità delle persone con disabilità e la loro influenza sulla promozione, formulazione e valutazione delle politiche, dei piani, dei programmi e delle azioni a livello nazionale, regionale ed internazionale al fine di perseguire pari opportunità per le persone con disabilità,
7. (g) *Sottolineando* l'importanza di integrare i temi della disabilità nelle pertinenti strategie relative allo sviluppo sostenibile,
8. (h) *Riconoscendo* altresì che la discriminazione contro qualsiasi persona sulla base della disabilità costituisce una violazione della dignità e del valore connaturati alla persona umana,
9. (i) *Riconoscendo* inoltre la diversità delle persone con disabilità,
10. (j) *Riconoscendo* la necessità di promuovere e proteggere i diritti umani di tutte le persone con disabilità, incluse quelle che richiedono un maggiore sostegno,
11. (k) *Preoccupati* per il fatto che, nonostante questi vari strumenti ed impegni, le persone con disabilità continuano a incontrare ostacoli nella loro partecipazione alla società come membri eguali della stessa, e ad essere oggetto di violazioni dei loro diritti umani in ogni parte del mondo,
12. (l) *Riconoscendo* l'importanza della cooperazione internazionale per il miglioramento delle condizioni di vita delle persone con disabilità in ogni paese, in particolare nei paesi in via di sviluppo,

13. (m) *Riconoscendo* gli utili contributi, esistenti e potenziali, delle persone con disabilità in favore del benessere generale e della diversità delle loro comunità, e che la promozione del pieno godimento dei diritti umani e delle libertà fondamentali e della piena partecipazione nella società da parte delle persone con disabilità accrescerà il senso di appartenenza ed apporterà significativi progressi nello sviluppo umano, sociale ed economico della società e nello sradicamento della povertà,
14. (n) *Riconoscendo* l'importanza per le persone con disabilità della loro autonomia ed indipendenza individuale, compresa la libertà di compiere le proprie scelte,
15. (o) *Considerando* che le persone con disabilità dovrebbero avere l'opportunità di essere coinvolte attivamente nei processi decisionali relativi alle politiche e ai programmi, inclusi quelli che li riguardano direttamente,
16. (p) *Preoccupati* delle difficili condizioni affrontate dalle persone con disabilità, che sono soggette a molteplici o più gravi forme di discriminazione sulla base della razza, colore della pelle, sesso, lingua, religione, opinioni politiche o di altra natura, origine nazionale, etnica, indigena o sociale, patrimonio, nascita, età o altra condizione,
17. (q) *Riconoscendo* che le donne e le minori con disabilità corrono spesso maggiori rischi nell'ambiente domestico ed all'esterno, di violenze, lesioni e abusi, di abbandono o mancanza di cure, maltrattamento e sfruttamento,
18. (r) *Riconoscendo* che i minori con disabilità dovrebbero poter godere pienamente di tutti i diritti umani e delle libertà fondamentali su base di uguaglianza rispetto agli altri minori, e richiamando gli obblighi assunti a tal fine dagli Stati Parti alla Convenzione sui diritti del fanciullo,
19. (s) *Sottolineando* la necessità di incorporare la prospettiva di genere in tutti gli sforzi tesi a promuovere il pieno godimento dei diritti umani e delle libertà fondamentali da parte delle persone con disabilità,
20. (t) *Riaffermando* che la maggior parte delle persone con disabilità vive in condizioni di povertà, e riconoscendo a questo proposito la fondamentale necessità di affrontare l'impatto negativo della povertà sulle persone con disabilità,
21. (u) *Consapevoli* che le condizioni di pace e sicurezza basate sul pieno rispetto degli scopi e dei principi contenuti nello Statuto delle Nazioni Unite e che l'osservanza degli strumenti applicabili in materia di diritti umani sono indispensabili per la piena protezione delle persone con disabilità, in particolare durante i conflitti armati e le occupazioni straniere,
22. (v) *Riconoscendo* l'importanza dell'accessibilità alle strutture fisiche, sociali, economiche e culturali, alla salute, all'istruzione, all'informazione e alla comunicazione, per consentire alle persone con disabilità di godere pienamente di tutti i diritti umani e delle libertà fondamentali,
23. (w) *Consapevoli* che ogni individuo, in ragione dei propri obblighi nei confronti degli altri individui e della comunità di appartenenza, ha una responsabilità propria per la promozione e l'osservanza dei diritti riconosciuti dalla Dichiarazione universale dei diritti dell'uomo e dai Patti internazionali sui diritti civili e politici e sui diritti economici, sociali e culturali,
24. (x) *Convinti* che la famiglia sia il nucleo naturale e fondamentale della società e che abbia diritto alla protezione da parte della società e dello Stato, e che le persone con disabilità ed i membri delle loro famiglie debbano ricevere la protezione ed assistenza necessarie a permettere alle famiglie di contribuire al pieno ed uguale godimento dei diritti delle persone con disabilità,
25. (y) *Convinti* che una convenzione internazionale globale ed integrata per la promozione e la protezione dei diritti e della dignità delle persone con disabilità potrà contribuire in modo significativo a riequilibrare i profondi svantaggi sociali delle persone con disabilità e a promuovere la loro partecipazione nella sfera civile, politica, economica, sociale e culturale, con pari opportunità, sia nei paesi sviluppati che in quelli in via di sviluppo,

**Convengono quanto segue:**

## Articolo 1 - Scopo

1. Scopo della presente Convenzione è promuovere, proteggere e garantire il pieno ed uguale godimento di tutti i diritti umani e di tutte le libertà fondamentali da parte delle persone con disabilità, e promuovere il rispetto per la loro intrinseca dignità.
2. Per persone con disabilità si intendono coloro che presentano durature menomazioni fisiche, mentali, intellettuali o sensoriali che in interazione con barriere di diversa natura possono ostacolare la loro piena ed effettiva partecipazione nella società su base di uguaglianza con gli altri.

## Articolo 2 - Definizioni

Ai fini della presente Convenzione:

1. per "**comunicazione**" si intendono le lingue, la visualizzazione di testi, il Braille, la comunicazione tattile, la stampa a grandi caratteri, i supporti multimediali accessibili nonché i sistemi, gli strumenti ed i formati di comunicazione migliorativa ed alternativa scritta, sonora, semplificata, con ausilio di lettori umani, comprese le tecnologie dell'informazione e della comunicazione accessibili;
2. per "**linguaggio**" si intendono le lingue parlate e la lingua dei segni, come pure altre forme di espressione non verbale;
3. per "**discriminazione fondata sulla disabilità**" si intende qualsivoglia distinzione, esclusione o restrizione sulla base della disabilità che abbia lo scopo o l'effetto di pregiudicare o annullare il riconoscimento, il godimento e l'esercizio, su base di uguaglianza con gli altri, di tutti i diritti umani e delle libertà fondamentali in campo politico, economico, sociale, culturale, civile o in qualsiasi altro campo. Essa include ogni forma di discriminazione, compreso il rifiuto di un accomodamento ragionevole;
4. per "**accomodamento ragionevole**" si intendono le modifiche e gli adattamenti necessari ed appropriati che non impongano un onere sproporzionato o eccessivo adottati, ove ve ne sia necessità in casi particolari, per garantire alle persone con disabilità il godimento e l'esercizio, su base di uguaglianza con gli altri, di tutti i diritti umani e delle libertà fondamentali;
5. per "**progettazione universale**" si intende la progettazione di prodotti, strutture, programmi e servizi utilizzabili da tutte le persone, nella misura più estesa possibile, senza il bisogno di adattamenti o di progettazioni specializzate. La "progettazione universale" non esclude dispositivi di sostegno per particolari gruppi di persone con disabilità ove siano necessari.

## Articolo 3 - Principi generali

I principi della presente Convenzione sono:

1. (a) il rispetto per la dignità intrinseca, l'autonomia individuale, compresa la libertà di compiere le proprie scelte, e l'indipendenza delle persone;
2. (b) la non discriminazione;
3. (c) la piena ed effettiva partecipazione e inclusione nella società;
4. (d) il rispetto per la differenza e l'accettazione delle persone con disabilità come parte della diversità umana e dell'umanità stessa;
5. (e) la parità di opportunità;
6. (f) l'accessibilità;
7. (g) la parità tra uomini e donne;
8. (h) il rispetto dello sviluppo delle capacità dei minori con disabilità e il rispetto del diritto dei minori con disabilità a preservare la propria identità.

## Articolo 4 - Obblighi generali

1. Gli Stati Parti si impegnano a garantire e promuovere la piena realizzazione di tutti i diritti umani e delle libertà fondamentali per tutte le persone con disabilità senza discriminazioni di alcun tipo sulla base della disabilità. A tal fine, gli Stati Parti si impegnano:

1. (a) ad adottare tutte le misure legislative, amministrative e di altra natura adeguate ad attuare i diritti riconosciuti nella presente Convenzione;
2. (b) ad adottare tutte le misure, incluse quelle legislative, idonee a modificare o ad abrogare qualsiasi legge, regolamento, consuetudine e pratica vigente che costituisca una discriminazione nei confronti di persone con disabilità;
3. (c) a tener conto della protezione e della promozione dei diritti umani delle persone con disabilità in tutte le politiche e in tutti i programmi;
4. (d) ad astenersi dall'intraprendere ogni atto o pratica che sia in contrasto con la presente Convenzione ed a garantire che le autorità pubbliche e le istituzioni agiscano in conformità con la presente Convenzione;
5. (e) ad adottare tutte le misure adeguate ad eliminare la discriminazione sulla base della disabilità da parte di qualsiasi persona, organizzazione o impresa privata;
6. (f) ad intraprendere o promuovere la ricerca e lo sviluppo di beni, servizi, apparecchiature e attrezzature progettati universalmente, secondo la definizione di cui all'articolo 2 della presente Convenzione, che dovrebbero richiedere il minimo adattamento possibile ed il costo più contenuto possibile per venire incontro alle esigenze specifiche delle persone con disabilità, promuoverne la disponibilità ed uso, ed incoraggiare la progettazione universale nell'elaborazione di norme e linee guida;
7. (g) ad intraprendere o promuovere la ricerca e lo sviluppo, ed a promuovere la disponibilità e l'uso di nuove tecnologie, incluse tecnologie dell'informazione e della comunicazione, ausili alla mobilità, dispositivi e tecnologie di sostegno, adatti alle persone con disabilità, dando priorità alle tecnologie dai costi più accessibili;
8. (h) a fornire alle persone con disabilità informazioni accessibili in merito ad ausili alla mobilità, dispositivi e tecnologie di sostegno, comprese le nuove tecnologie, così come altre forme di assistenza, servizi di supporto ed attrezzature;
9. (i) a promuovere la formazione di professionisti e di personale che lavora con persone con disabilità sui diritti riconosciuti nella presente Convenzione, così da fornire una migliore assistenza e migliori servizi garantiti da questi stessi diritti.

2. Con riferimento ai diritti economici, sociali e culturali, ogni Stato Parte si impegna a prendere misure, sino al massimo delle risorse di cui dispone e, ove necessario, nel quadro della cooperazione internazionale, al fine di conseguire progressivamente la piena realizzazione di tali diritti, senza pregiudizio per gli obblighi contenuti nella presente Convenzione che siano immediatamente applicabili in conformità al diritto internazionale.

3. Nell'elaborazione e nell'attuazione della legislazione e delle politiche da adottare per attuare la presente Convenzione, così come negli altri processi decisionali relativi a questioni concernenti le persone con disabilità, gli Stati Parti operano in stretta consultazione e coinvolgono attivamente le persone con disabilità, compresi i minori con disabilità, attraverso le loro organizzazioni rappresentative.

4. Nessuna disposizione della presente Convenzione può pregiudicare provvedimenti più favorevoli per la realizzazione dei diritti delle persone con disabilità, contenuti nella legislazione di uno Stato Parte o nella legislazione internazionale in vigore per quello Stato. Non sono ammesse restrizioni o deroghe ai diritti umani ed alle libertà fondamentali riconosciuti o esistenti in ogni Stato Parte alla presente Convenzione in virtù di leggi, convenzioni, regolamenti o consuetudini, con il pretesto che la presente Convenzione non riconosca tali diritti o libertà o che li riconosca in minor misura.

5. Le disposizioni della presente Convenzione si estendono a tutte le unità costitutive degli Stati federali senza limitazione ed eccezione alcuna.

## **Articolo 5 - Uguaglianza e non discriminazione**

1. Gli Stati Parti riconoscono che tutte le persone sono uguali dinanzi alla legge ed hanno diritto, senza alcuna discriminazione, a uguale protezione e uguale beneficio dalla legge.
2. Gli Stati Parti devono vietare ogni forma di discriminazione fondata sulla disabilità e garantire alle persone con disabilità uguale ed effettiva protezione giuridica contro ogni discriminazione qualunque ne sia il fondamento.
3. Al fine di promuovere l'uguaglianza ed eliminare le discriminazioni, gli Stati Parti adottano tutti i provvedimenti appropriati, per garantire che siano forniti accomodamenti ragionevoli.
4. Le misure specifiche che sono necessarie ad accelerare o conseguire de facto l'uguaglianza delle persone con disabilità non costituiscono una discriminazione ai sensi della presente Convenzione.

## **Articolo 6 - Donne con disabilità**

1. Gli Stati Parti riconoscono che le donne e le minori con disabilità sono soggette a discriminazioni multiple e, a questo riguardo, adottano misure per garantire il pieno ed uguale godimento di tutti i diritti umani e delle libertà fondamentali da parte delle donne e delle minori con disabilità.
2. Gli Stati Parti adottano ogni misura idonea ad assicurare il pieno sviluppo, progresso ed emancipazione delle donne, allo scopo di garantire loro l'esercizio ed il godimento dei diritti umani e delle libertà fondamentali enunciati nella presente Convenzione.

## **Articolo 7 - Minori con disabilità**

1. Gli Stati Parti adottano ogni misura necessaria a garantire il pieno godimento di tutti i diritti umani e delle libertà fondamentali da parte dei minori con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri minori.
2. In tutte le azioni concernenti i minori con disabilità, il superiore interesse del minore costituisce la considerazione preminente.
3. Gli Stati Parti garantiscono ai minori con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri minori, il diritto di esprimere liberamente le proprie opinioni su tutte le questioni che li riguardano e le loro opinioni sono debitamente prese in considerazione, tenendo conto della loro età e grado di maturità, assicurando che sia fornita adeguata assistenza in relazione alla disabilità e all'età, allo scopo di realizzare tale diritto.

## **Articolo 8 - Accrescimento della consapevolezza**

1. Gli Stati Parti si impegnano ad adottare misure immediate, efficaci ed adeguate allo scopo di:
  1. (a) sensibilizzare la società nel suo insieme, anche a livello familiare, sulla situazione delle persone con disabilità e accrescere il rispetto per i diritti e la dignità delle persone con disabilità;
  2. (b) combattere gli stereotipi, i pregiudizi e le pratiche dannose concernenti le persone con disabilità, compresi quelli fondati sul sesso e l'età, in tutti gli ambiti;
  3. (c) promuovere la consapevolezza delle capacità e i contributi delle persone con disabilità.
2. Nell'ambito delle misure che adottano a tal fine, gli Stati Parti:
  1. (a) avviano e conducono efficaci campagne di sensibilizzazione del pubblico al fine di:
    1. (i) favorire un atteggiamento recettivo verso i diritti delle persone con disabilità;
    2. (ii) promuovere una percezione positiva ed una maggiore consapevolezza sociale nei confronti delle persone con disabilità;
    3. (iii) promuovere il riconoscimento delle capacità, dei meriti e delle attitudini delle persone con disabilità, del loro contributo nell'ambiente lavorativo e sul mercato del lavoro;

2. (b) promuovono a tutti i livelli del sistema educativo, includendo specialmente tutti i minori, sin dalla più tenera età, un atteggiamento di rispetto per i diritti delle persone con disabilità;
3. (c) incoraggiano tutti i mezzi di comunicazione a rappresentare le persone con disabilità in modo conforme agli obiettivi della presente Convenzione;
4. (d) promuovono programmi di formazione per accrescere la consapevolezza riguardo alle persone con disabilità e ai diritti delle persone con disabilità.

### **Articolo 9 - Accessibilità**

1. Al fine di consentire alle persone con disabilità di vivere in maniera indipendente e di partecipare pienamente a tutti gli aspetti della vita, gli Stati Parti adottano misure adeguate a garantire alle persone con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri, l'accesso all'ambiente fisico, ai trasporti, all'informazione e alla comunicazione, compresi i sistemi e le tecnologie di informazione e comunicazione, e ad altre attrezzature e servizi aperti o forniti al pubblico, sia nelle aree urbane che in quelle rurali. Queste misure, che includono l'identificazione e l'eliminazione di ostacoli e barriere all'accessibilità, si applicano, tra l'altro, a:

1. (a) edifici, viabilità, trasporti e altre strutture interne ed esterne, comprese scuole, alloggi, strutture sanitarie e luoghi di lavoro;
2. (b) ai servizi di informazione, comunicazione e altri, compresi i servizi informatici e quelli di emergenza.

2. Gli Stati Parti inoltre adottano misure adeguate per:

1. (a) sviluppare ed emanare norme nazionali minime e linee guida per l'accessibilità alle strutture ed ai servizi aperti o forniti al pubblico e verificarne l'applicazione;
2. (b) garantire che gli organismi privati, che forniscono strutture e servizi aperti o forniti al pubblico, tengano conto di tutti gli aspetti dell'accessibilità per le persone con disabilità;
3. (c) fornire una formazione relativa ai problemi di accesso con cui si confrontano le persone con disabilità a tutti gli interessati;
4. (d) dotare le strutture e gli edifici aperti al pubblico di segnaletica in caratteri Braille e in formati facilmente leggibili e comprensibili;
5. (e) mettere a disposizione forme di assistenza da parte di persone o animali e servizi di mediazione, incluse guide, lettori e interpreti professionisti esperti nella lingua dei segni, allo scopo di agevolare l'accessibilità a edifici ed altre strutture aperte al pubblico;
6. (f) promuovere altre forme idonee di assistenza e di sostegno a persone con disabilità per garantire il loro accesso all'informazione;
7. (g) promuovere l'accesso delle persone con disabilità alle nuove tecnologie ed ai sistemi di informazione e comunicazione, compreso internet;
8. (h) promuovere alle primissime fasi la progettazione, lo sviluppo, la produzione e la distribuzione di tecnologie e sistemi di informazione e comunicazione, in modo che tali tecnologie e sistemi divengano accessibili al minor costo.

### **Articolo 10 - Diritto alla vita**

Gli Stati Parti riaffermano che il diritto alla vita è connaturato alla persona umana ed adottano tutte le misure necessarie a garantire l'effettivo godimento di tale diritto da parte delle persone con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri.

### **Articolo 11 - Situazioni di rischio ed emergenze umanitarie**

Gli Stati Parti adottano, in conformità agli obblighi derivanti dal diritto internazionale, compreso il diritto internazionale umanitario e le norme internazionali sui diritti umani, tutte le misure necessarie per garantire la protezione e la sicurezza delle persone con disabilità in situazioni di rischio, incluse le situazioni di conflitto armato, le emergenze umanitarie e le catastrofi naturali.

## **Articolo 12 - Uguale riconoscimento dinanzi alla legge**

1. Gli Stati Parti riaffermano che le persone con disabilità hanno il diritto a riconoscimento in ogni luogo della loro personalità giuridica.
2. Gli Stati Parti riconoscono che le persone con disabilità godono della capacità giuridica su base di uguaglianza con gli altri in tutti gli aspetti della vita.
3. Gli Stati Parti adottano misure adeguate per consentire l'accesso da parte delle persone con disabilità al sostegno di cui dovessero necessitare per esercitare la propria capacità giuridica.
4. Gli Stati Parti assicurano che tutte le misure relative all'esercizio della capacità giuridica forniscano adeguate ed efficaci garanzie per prevenire abusi in conformità alle norme internazionali sui diritti umani. Tali garanzie devono assicurare che le misure relative all'esercizio della capacità giuridica rispettino i diritti, la volontà e le preferenze della persona, che siano scevre da ogni conflitto di interesse e da ogni influenza indebita, che siano proporzionate e adatte alle condizioni della persona, che siano applicate per il più breve tempo possibile e siano soggette a periodica revisione da parte di una autorità competente, indipendente ed imparziale o di un organo giudiziario. Queste garanzie devono essere proporzionate al grado in cui le suddette misure incidono sui diritti e sugli interessi delle persone.
5. Sulla base di quanto disposto nel presente articolo, gli Stati Parti adottano tutte le misure adeguate ed efficaci per garantire l'uguale diritto delle persone con disabilità alla proprietà o ad ereditarla, al controllo dei propri affari finanziari e ad avere pari accesso a prestiti bancari, mutui e altre forme di credito finanziario, e assicurano che le persone con disabilità non vengano arbitrariamente private della loro proprietà.

## **Articolo 13 - Accesso alla giustizia**

1. Gli Stati Parti garantiscono l'accesso effettivo alla giustizia per le persone con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri, anche attraverso la previsione di idonei accomodamenti procedurali e accomodamenti in funzione dell'età, allo scopo di facilitare la loro partecipazione effettiva, diretta e indiretta, anche in qualità di testimoni, in tutte le fasi del procedimento giudiziario, inclusa la fase investigativa e le altre fasi preliminari.
2. Allo scopo di aiutare a garantire l'effettivo accesso delle persone con disabilità alla giustizia, gli Stati Parti promuovono una formazione adeguata per coloro che operano nel campo dell'amministrazione della giustizia, comprese le forze di polizia ed il personale penitenziario.

## **Articolo 14 - Libertà e sicurezza della persona**

1. Gli Stati Parti garantiscono che le persone con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri:
  1. (a) godano del diritto alla libertà e alla sicurezza personale;
  2. (b) non siano private della loro libertà illegalmente o arbitrariamente, che qualsiasi privazione della libertà sia conforme alla legge e che l'esistenza di una disabilità non giustifichi in nessun caso una privazione della libertà.
2. Gli Stati Parti assicurano che, nel caso in cui le persone con disabilità siano private della libertà a seguito di qualsiasi procedura, esse abbiano diritto su base di uguaglianza con gli altri, alle garanzie previste dalle norme internazionali sui diritti umani e siano trattate conformemente agli scopi ed ai principi della presente Convenzione, compreso quello di ricevere un accomodamento ragionevole.

## **Articolo 15 - Diritto di non essere sottoposto a tortura, a pene o a trattamenti crudeli, inumani o degradanti**

1. Nessuno può essere sottoposto a tortura, né a pene o trattamenti crudeli, inumani o degradanti. In particolare, nessuno può essere sottoposto, senza il proprio libero consenso, a sperimentazioni mediche o scientifiche.

2. Gli Stati Parti adottano tutte le misure legislative, amministrative, giudiziarie o di altra natura idonee ad impedire che persone con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri, siano sottoposte a tortura, a pene o trattamenti crudeli, inumani o degradanti.

#### **Articolo 16 - Diritto di non essere sottoposto a sfruttamento, violenza e maltrattamenti**

1. Gli Stati Parti adottano tutte le misure legislative, amministrative, sociali, educative e di altra natura adeguate a proteggere le persone con disabilità, all'interno e all'esterno della loro dimora, contro ogni forma di sfruttamento, di violenza e di abuso, compresi gli aspetti di genere.

2. Gli Stati Parti adottano altresì tutte le misure adeguate ad impedire ogni forma di sfruttamento, di violenza e di maltrattamento, assicurando, segnatamente alle persone con disabilità, alle loro famiglie ed a coloro che se ne prendono cura, appropriate forme di assistenza e sostegno adatte al genere ed all'età, anche mettendo a disposizione informazioni e servizi educativi sulle modalità per evitare, riconoscere e denunciare casi di sfruttamento, violenza e abuso. Gli Stati Parti assicurano che i servizi di protezione tengano conto dell'età, del genere e della disabilità.

3. Allo scopo di prevenire il verificarsi di ogni forma di sfruttamento, violenza e abuso, gli Stati Parti assicurano che tutte le strutture e i programmi destinati alle persone con disabilità siano effettivamente controllati da autorità indipendenti.

4. Gli Stati Parti adottano tutte le misure adeguate per facilitare il recupero fisico, cognitivo e psicologico, la riabilitazione e la reintegrazione sociale delle persone con disabilità vittime di qualsiasi forma di sfruttamento, violenza o maltrattamento, in particolare prevedendo servizi di protezione. Il recupero e la reintegrazione devono aver luogo in un ambiente che promuova la salute, il benessere, l'autostima, la dignità e l'autonomia della persona e che prenda in considerazione le esigenze specifiche legate al genere ed all'età.

5. Gli Stati Parti devono adottare una legislazione e delle politiche efficaci, ivi comprese una legislazione e delle politiche specifiche per le donne ed i minori, per garantire che i casi di sfruttamento, di violenza e di abuso contro persone con disabilità siano identificati, indagati e, ove del caso, perseguiti.

#### **Articolo 17 - Protezione dell'integrità della persona**

Ogni persona con disabilità ha diritto al rispetto della propria integrità fisica e mentale su base di uguaglianza con gli altri.

#### **Articolo 18 - Libertà di movimento e cittadinanza**

1. Gli Stati Parti riconoscono alle persone con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri, il diritto alla libertà di movimento, alla libertà di scelta della propria residenza e il diritto alla cittadinanza, anche assicurando che le persone con disabilità:

1. (a) abbiano il diritto di acquisire e cambiare la cittadinanza e non siano private della cittadinanza arbitrariamente o a causa della loro disabilità;
2. (b) non siano private a causa della disabilità, della capacità di ottenere, detenere ed utilizzare la documentazione attinente alla loro cittadinanza o altra documentazione di identificazione, o di utilizzare le procedure pertinenti, quali le procedure di immigrazione, che si rendano necessarie per facilitare l'esercizio del diritto alla libertà di movimento;
3. (c) siano libere di lasciare qualunque paese, incluso il proprio;
4. (d) non siano private, arbitrariamente o a motivo della loro disabilità, del diritto di entrare nel proprio paese.

2. I minori con disabilità devono essere registrati immediatamente dopo la nascita e hanno diritto sin dalla nascita a un nome, al diritto di acquisire una cittadinanza, e, per quanto possibile, al diritto di conoscere i propri genitori e di essere da questi allevati.

#### **Articolo 19 - Vita indipendente ed inclusione nella società**

Gli Stati Parti alla presente Convenzione riconoscono il diritto di tutte le persone con disabilità a vivere nella società, con la stessa libertà di scelta delle altre persone, e adottano misure efficaci ed adeguate al fine di facilitare il pieno godimento da parte delle persone con disabilità di tale diritto e la loro piena integrazione e partecipazione nella società, anche assicurando che:

1. (a) le persone con disabilità abbiano la possibilità di scegliere, su base di uguaglianza con gli altri, il proprio luogo di residenza e dove e con chi vivere e non siano obbligate a vivere in una particolare sistemazione;
2. (b) le persone con disabilità abbiano accesso ad una serie di servizi a domicilio o residenziali e ad altri servizi sociali di sostegno, compresa l'assistenza personale necessaria per consentire loro di vivere nella società e di inserirsi e impedire che siano isolate o vittime di segregazione;
3. (c) i servizi e le strutture sociali destinate a tutta la popolazione siano messe a disposizione, su base di uguaglianza con gli altri, delle persone con disabilità e siano adattate ai loro bisogni.

### **Articolo 20 - Mobilità personale**

Gli Stati Parti adottano misure efficaci a garantire alle persone con disabilità la mobilità personale con la maggiore autonomia possibile, provvedendo in particolare a:

1. (a) facilitare la mobilità personale delle persone con disabilità nei modi e nei tempi da loro scelti ed a costi accessibili;
2. (b) agevolare l'accesso da parte delle persone con disabilità ad ausili per la mobilità, apparati ed accessori, tecnologie di supporto, a forme di assistenza da parte di persone o animali e servizi di mediazione di qualità, in particolare rendendoli disponibili a costi accessibili;
3. (c) fornire alle persone con disabilità e al personale specializzato che lavora con esse una formazione sulle tecniche di mobilità;
4. (d) incoraggiare i produttori di ausili alla mobilità, apparati e accessori e tecnologie di supporto a prendere in considerazione tutti gli aspetti della mobilità delle persone con disabilità.

### **Articolo 21 - Libertà di espressione e opinione e accesso all'informazione**

Gli Stati Parti adottano tutte le misure adeguate a garantire che le persone con disabilità possano esercitare il diritto alla libertà di espressione e di opinione, ivi compresa la libertà di richiedere, ricevere e comunicare informazioni e idee su base di uguaglianza con gli altri e attraverso ogni mezzo di comunicazione di loro scelta, come definito dall'articolo 2 della presente Convenzione, provvedendo in particolare a:

1. (a) mettere a disposizione delle persone con disabilità le informazioni destinate al grande pubblico in forme accessibili e mediante tecnologie adeguate ai differenti tipi di disabilità, tempestivamente e senza costi aggiuntivi;
2. (b) accettare e facilitare nelle attività ufficiali il ricorso da parte delle persone con disabilità, alla lingua dei segni, al Braille, alle comunicazioni aumentative ed alternative e ad ogni altro mezzo, modalità e sistema accessibile di comunicazione di loro scelta;
3. (c) richiedere agli enti privati che offrono servizi al grande pubblico, anche attraverso internet, di fornire informazioni e servizi con sistemi accessibili e utilizzabili dalle persone con disabilità;
4. (d) incoraggiare i mass media, inclusi gli erogatori di informazione tramite internet, a rendere i loro servizi accessibili alle persone con disabilità;
5. (e) riconoscere e promuovere l'uso della lingua dei segni.

### **Articolo 22 - Rispetto della vita privata**

1. Nessuna persona con disabilità, indipendentemente dal luogo di residenza o dalla propria sistemazione, può essere soggetta ad interferenze arbitrarie o illegali nella sua vita privata, nella sua famiglia, nella sua casa, nella sua corrispondenza, o in altri tipi di comunicazione, o a lesioni illegali al proprio onore o alla propria reputazione. Le persone con disabilità hanno il diritto di essere protette dalla legge contro tali interferenze o lesioni.
2. Gli Stati Parti tutelano il carattere confidenziale delle informazioni personali, di quelle relative alla salute ed alla riabilitazione delle persone con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri.

### **Articolo 23 - Rispetto del domicilio e della famiglia**

1. Gli Stati Parti adottano misure efficaci ed adeguate ad eliminare le discriminazioni nei confronti delle persone con disabilità in tutto ciò che attiene al matrimonio, alla famiglia, alla paternità e alle relazioni personali, su base di uguaglianza con gli altri, in modo da garantire che:

1. (a) sia riconosciuto il diritto di ogni persona con disabilità, che sia in età per contrarre matrimonio, di sposarsi e fondare una famiglia sulla base del pieno e libero consenso dei contraenti;
2. (b) sia riconosciuto il diritto delle persone con disabilità di decidere liberamente e responsabilmente riguardo al numero dei figli e all'intervallo tra le nascite e di avere accesso in modo appropriato secondo l'età, alle informazioni in materia di procreazione e pianificazione familiare, e siano forniti i mezzi necessari ad esercitare tali diritti;
3. (c) le persone con disabilità, inclusi i minori, conservino la loro fertilità su base di uguaglianza con gli altri.

2. Gli Stati Parti devono garantire i diritti e le responsabilità delle persone con disabilità in materia di tutela, di curatela, di custodia e di adozione di minori o di simili istituti, ove tali istituti siano previsti dalla legislazione nazionale; in ogni caso l'interesse superiore del minore resta la considerazione preminente. Gli Stati Parti forniscono un aiuto appropriato alle persone con disabilità nell'esercizio delle loro responsabilità di genitori.

3. Gli Stati Parti devono garantire che i minori con disabilità abbiano pari diritti per quanto riguarda la vita in famiglia. Ai fini della realizzazione di tali diritti e per prevenire l'occultamento, l'abbandono, la mancanza di cure e la segregazione di minori con disabilità, gli Stati Parti si impegnano a fornire informazioni, servizi e sostegni tempestivi e completi ai minori con disabilità e alle loro famiglie.

4. Gli Stati Parti devono garantire che un minore non sia separato dai propri genitori contro la sua volontà, a meno che le autorità competenti, soggette a verifica giurisdizionale, non decidano, conformemente alla legge e alle procedure applicabili, che tale separazione è necessaria nel superiore interesse del minore. In nessun caso un minore deve essere separato dai suoi genitori in ragione della propria disabilità o di quella di uno o di entrambi i genitori.

5. Gli Stati Parti si impegnano, qualora i familiari più stretti non siano in condizioni di prendersi cura di un minore con disabilità, a non tralasciare alcuno sforzo per assicurare una sistemazione alternativa all'interno della famiglia allargata e, ove ciò non sia possibile, all'interno della comunità in un contesto familiare.

### **Articolo 24 - Educazione**

1. Gli Stati Parti riconoscono il diritto all'istruzione delle persone con disabilità. Allo scopo di realizzare tale diritto senza discriminazioni e su base di pari opportunità, gli Stati Parti garantiscono un sistema di istruzione inclusivo a tutti i livelli ed un apprendimento continuo lungo tutto l'arco della vita, finalizzati:

1. (a) al pieno sviluppo del potenziale umano, del senso di dignità e dell'autostima ed al rafforzamento del rispetto dei diritti umani, delle libertà fondamentali e della diversità umana;

2. (b) allo sviluppo, da parte delle persone con disabilità, della propria personalità, dei talenti e della creatività, come pure delle proprie abilità fisiche e mentali, sino alle loro massime potenzialità;
3. (c) a porre le persone con disabilità in condizione di partecipare effettivamente a una società libera.

2. Nell'attuazione di tale diritto, gli Stati Parti devono assicurare che:

1. (a) le persone con disabilità non siano escluse dal sistema di istruzione generale in ragione della disabilità e che i minori con disabilità non siano esclusi in ragione della disabilità da una istruzione primaria gratuita libera ed obbligatoria o dall'istruzione secondaria;
2. (b) le persone con disabilità possano accedere su base di uguaglianza con gli altri, all'interno delle comunità in cui vivono, ad un'istruzione primaria, di qualità e libera ed all'istruzione secondaria;
3. (c) venga fornito un accomodamento ragionevole in funzione dei bisogni di ciascuno;
4. (d) le persone con disabilità ricevano il sostegno necessario, all'interno del sistema educativo generale, al fine di agevolare la loro effettiva istruzione;
5. (e) siano fornite efficaci misure di sostegno personalizzato in ambienti che ottimizzino il progresso scolastico e la socializzazione, conformemente all'obiettivo della piena integrazione.

3. Gli Stati Parti offrono alle persone con disabilità la possibilità di acquisire le competenze pratiche e sociali necessarie in modo da facilitare la loro piena ed uguale partecipazione al sistema di istruzione ed alla vita della comunità. A questo scopo, gli Stati Parti adottano misure adeguate, in particolare al fine di:

1. (a) agevolare l'apprendimento del Braille, della scrittura alternativa, delle modalità, mezzi, forme e sistemi di comunicazione aumentativi ed alternativi, delle capacità di orientamento e di mobilità ed agevolare il sostegno tra pari ed attraverso un mentore;
2. (b) agevolare l'apprendimento della lingua dei segni e la promozione dell'identità linguistica della comunità dei sordi;
3. (c) garantire che le persone cieche, sorde o sordocieche, ed in particolare i minori, ricevano un'istruzione impartita nei linguaggi, nelle modalità e con i mezzi di comunicazione più adeguati per ciascuno ed in ambienti che ottimizzino il progresso scolastico e la socializzazione.

4. Allo scopo di facilitare l'esercizio di tale diritto, gli Stati Parti adottano misure adeguate nell'impiegare insegnanti, ivi compresi insegnanti con disabilità, che siano qualificati nella lingua dei segni o nel Braille e per formare i dirigenti ed il personale che lavora a tutti i livelli del sistema educativo. Tale formazione dovrà includere la consapevolezza della disabilità e l'utilizzo di appropriate modalità, mezzi, forme e sistemi di comunicazione aumentativi ed alternativi, e di tecniche e materiali didattici adatti alle persone con disabilità.

5. Gli Stati Parti garantiscono che le persone con disabilità possano avere accesso all'istruzione secondaria superiore, alla formazione professionale, all'istruzione per adulti ed all'apprendimento continuo lungo tutto l'arco della vita senza discriminazioni e su base di uguaglianza con gli altri. A questo scopo, gli Stati Parti garantiscono che sia fornito alle persone con disabilità un accomodamento ragionevole.

## **Articolo 25 - Salute**

Gli Stati Parti riconoscono che le persone con disabilità hanno il diritto di godere del migliore stato di salute possibile, senza discriminazioni fondate sulla disabilità. Gli Stati Parti adottano tutte le misure adeguate a garantire loro l'accesso a servizi sanitari che tengano conto delle specifiche differenze di genere, inclusi i servizi di riabilitazione. In particolare, gli Stati Parti devono:

1. (a) fornire alle persone con disabilità servizi sanitari gratuiti o a costi accessibili, che coprano la stessa varietà e che siano della stessa qualità dei servizi e programmi sanitari forniti alle altre persone, compresi i servizi sanitari nella sfera della salute sessuale e riproduttiva e i programmi di salute pubblica destinati alla popolazione;
2. (b) fornire alle persone con disabilità i servizi sanitari di cui hanno necessità proprio in ragione delle loro disabilità, compresi i servizi di diagnosi precoce e di intervento d'urgenza, e i servizi destinati a ridurre al minimo ed a prevenire ulteriori disabilità, segnatamente tra i minori e gli anziani;
3. (c) fornire questi servizi sanitari alle persone con disabilità il più vicino possibile alle proprie comunità, comprese le aree rurali;
4. (d) richiedere agli specialisti sanitari di prestare alle persone con disabilità cure della medesima qualità di quelle fornite agli altri, in particolare ottenendo il consenso libero e informato della persona con disabilità coinvolta, accrescendo, tra l'altro, la conoscenza dei diritti umani, della dignità, dell'autonomia, e dei bisogni delle persone con disabilità attraverso la formazione e l'adozione di regole deontologiche nel campo della sanità pubblica e privata;
5. (e) vietare nel settore delle assicurazioni le discriminazioni a danno delle persone con disabilità, le quali devono poter ottenere, a condizioni eque e ragionevoli, un'assicurazione per malattia e, nei paesi nei quali sia consentito dalla legislazione nazionale, un'assicurazione sulla vita;
6. (f) prevenire il rifiuto discriminatorio di assistenza medica o di prestazione di cure e servizi sanitari o di cibo e liquidi in ragione della disabilità.

#### **Articolo 26 - Abilitazione e riabilitazione**

1. Gli Stati Parti adottano misure efficaci e adeguate, in particolare facendo ricorso a forme di mutuo sostegno, al fine di permettere alle persone con disabilità di ottenere e conservare la massima autonomia, le piene facoltà fisiche, mentali, sociali e professionali, ed il pieno inserimento e partecipazione in tutti gli ambiti della vita. A questo scopo, gli Stati Parti organizzano, rafforzano e sviluppano servizi e programmi complessivi per l'abilitazione e la riabilitazione, in particolare nei settori della sanità, dell'occupazione, dell'istruzione e dei servizi sociali, in modo che questi servizi e programmi:

1. (a) abbiano inizio nelle fasi più precoci possibili e siano basati su una valutazione multidisciplinare dei bisogni e delle abilità di ciascuno;
2. (b) facilitino la partecipazione e l'integrazione nella comunità e in tutti gli aspetti della società, siano volontariamente posti a disposizione delle persone con disabilità nei luoghi più vicini possibili alle proprie comunità, comprese le aree rurali.

2. Gli Stati Parti promuovono lo sviluppo della formazione iniziale e permanente per i professionisti e per il personale che lavora nei servizi di abilitazione e riabilitazione.

3. Gli Stati Parti promuovono l'offerta, la conoscenza e l'utilizzo di tecnologie e strumenti di sostegno, progettati e realizzati per le persone con disabilità, che ne facilitino l'abilitazione e la riabilitazione.

#### **Articolo 27 - Lavoro e occupazione**

1. Gli Stati Parti riconoscono il diritto al lavoro delle persone con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri; segnatamente il diritto di potersi mantenere attraverso un lavoro liberamente scelto o accettato in un mercato del lavoro e in un ambiente lavorativo aperto, che favorisca l'inclusione e l'accessibilità alle persone con disabilità. Gli Stati Parti devono garantire e favorire l'esercizio del diritto al lavoro, anche a coloro i quali hanno subito una disabilità durante l'impiego, prendendo appropriate iniziative - anche attraverso misure legislative - in particolare al fine di:

1. (a) vietare la discriminazione fondata sulla disabilità per tutto ciò che concerne il lavoro in ogni forma di occupazione, in particolare per quanto riguarda le condizioni di reclutamento, assunzione e impiego, la continuità dell'impiego, l'avanzamento di carriera e le condizioni di sicurezza e di igiene sul lavoro;
2. (b) proteggere il diritto delle persone con disabilità, su base di uguaglianza con gli altri, di beneficiare di condizioni lavorative eque e favorevoli, compresa la parità di opportunità e l'uguaglianza di remunerazione per un lavoro di pari valore, condizioni di lavoro sicure e salubri, la protezione da molestie e le procedure di composizione delle controversie;
3. (c) garantire che le persone con disabilità siano in grado di esercitare i propri diritti di lavoratori e sindacali su base di uguaglianza con gli altri;
4. (d) consentire alle persone con disabilità di avere effettivo accesso ai programmi di orientamento tecnico e professionale, ai servizi per l'impiego e alla formazione professionale e continua;
5. (e) promuovere opportunità di impiego e l'avanzamento di carriera per le persone con disabilità nel mercato del lavoro, quali l'assistenza nella ricerca, nell'ottenimento e nel mantenimento di un lavoro, e nella reintegrazione nello stesso;
6. (f) promuovere opportunità di lavoro autonomo, l'imprenditorialità, l'organizzazione di cooperative e l'avvio di attività economiche in proprio;
7. (g) assumere persone con disabilità nel settore pubblico;
8. (h) favorire l'impiego di persone con disabilità nel settore privato attraverso politiche e misure adeguate che possono includere programmi di azione antidiscriminatoria, incentivi e altre misure;
9. (i) garantire che alle persone con disabilità siano forniti accomodamenti ragionevoli nei luoghi di lavoro;
10. (j) promuovere l'acquisizione, da parte delle persone con disabilità, di esperienze lavorative nel mercato del lavoro;
11. (k) promuovere programmi di orientamento e riabilitazione professionale, di mantenimento del posto di lavoro e di reinserimento nel lavoro per le persone con disabilità.

2. Gli Stati Parti assicurano che le persone con disabilità non siano tenute in schiavitù o in stato di servitù e siano protette, su base di uguaglianza con gli altri, dal lavoro forzato o coatto.

### **Articolo 28 - Adeguate livelli di vita e protezione sociale**

1. Gli Stati Parti riconoscono il diritto ad un livello di vita adeguato alle persone con disabilità ed alle loro famiglie, incluse adeguate condizioni di alimentazione, abbigliamento e alloggio, ed al miglioramento continuo delle loro condizioni di vita, e adottano misure adeguate per proteggere e promuovere l'esercizio di questo diritto senza alcuna discriminazione fondata sulla disabilità.

2. Gli Stati Parti riconoscono il diritto delle persone con disabilità alla protezione sociale ed al godimento di questo diritto senza alcuna discriminazione fondata sulla disabilità, e adottano misure adeguate a tutelare e promuovere l'esercizio di questo diritto, ivi incluse misure per:

1. (a) garantire alle persone con disabilità parità di accesso ai servizi di acqua salubre, ed assicurare loro l'accesso a servizi, attrezzature e altri tipi di assistenza per i bisogni derivanti dalla disabilità, che siano appropriati ed a costi accessibili;
2. (b) garantire l'accesso delle persone con disabilità, in particolare delle donne e delle minori con disabilità nonché delle persone anziane con disabilità, ai programmi di protezione sociale ed a quelli di riduzione della povertà;
3. (c) garantire alle persone con disabilità e alle loro famiglie, che vivono in situazioni di povertà, l'accesso all'aiuto pubblico per sostenere le spese collegate alle disabilità, includendo una formazione adeguata, forme di sostegno ed orientamento, aiuto economico o forme di presa in carico;
4. (d) garantire l'accesso delle persone con disabilità ai programmi di alloggio sociale;
5. (e) garantire alle persone con disabilità pari accesso ai programmi ed ai trattamenti pensionistici.

## **Articolo 29 - Partecipazione alla vita politica e pubblica**

Gli Stati Parti garantiscono alle persone con disabilità il godimento dei diritti politici e la possibilità di esercitarli su base di uguaglianza con gli altri, e si impegnano a:

1. (a) garantire che le persone con disabilità possano effettivamente e pienamente partecipare alla vita politica e pubblica su base di uguaglianza con gli altri, direttamente o attraverso rappresentanti liberamente scelti, compreso il diritto e la possibilità per le persone con disabilità di votare ed essere elette, tra l'altro:
  1. (i) assicurando che le procedure, le strutture ed i materiali elettorali siano appropriati, accessibili e di facile comprensione e utilizzo;
  2. (ii) proteggendo il diritto delle persone con disabilità a votare tramite scrutinio segreto, senza intimidazioni, in elezioni ed in referendum popolari, e a candidarsi alle elezioni, ad esercitare effettivamente i mandati elettivi e svolgere tutte le funzioni pubbliche a tutti i livelli di governo, agevolando, ove appropriato, il ricorso a tecnologie nuove e di supporto;
  3. (iii) garantendo la libera espressione della volontà delle persone con disabilità come elettori e a questo scopo, ove necessario, su loro richiesta, autorizzandole a farsi assistere da una persona di loro scelta per votare.
2. (b) promuovere attivamente un ambiente in cui le persone con disabilità possano effettivamente e pienamente partecipare alla conduzione degli affari pubblici, senza discriminazione e su base di uguaglianza con gli altri, e incoraggiare la loro partecipazione alla vita pubblica, in particolare attraverso:
  1. (i) la partecipazione ad associazioni e organizzazioni non governative impegnate nella vita pubblica e politica del paese e alle attività e all'amministrazione dei partiti politici;
  2. (ii) la costituzione di organizzazioni di persone con disabilità e l'adesione alle stesse al fine di rappresentarle a livello internazionale, nazionale, regionale e locale.

## **Articolo 30 - Partecipazione alla vita culturale e ricreativa, agli svaghi ed allo sport**

1. Gli Stati Parti riconoscono il diritto delle persone con disabilità a prendere parte su base di uguaglianza con gli altri alla vita culturale e adottano tutte le misure adeguate a garantire che le persone con disabilità:

1. (a) abbiano accesso ai prodotti culturali in formati accessibili;
2. (b) abbiano accesso a programmi televisivi, film, spettacoli teatrali e altre attività culturali, in formati accessibili;
3. (c) abbiano accesso a luoghi di attività culturali, come teatri, musei, cinema, biblioteche e servizi turistici, e, per quanto possibile, abbiano accesso a monumenti e siti importanti per la cultura nazionale.

2. Gli Stati Parti adottano misure adeguate a consentire alle persone con disabilità di sviluppare e realizzare il loro potenziale creativo, artistico e intellettuale, non solo a proprio vantaggio, ma anche per l'arricchimento della società.

3. Gli Stati Parti adottano tutte le misure adeguate, in conformità al diritto internazionale, a garantire che le norme che tutelano i diritti di proprietà intellettuale non costituiscano un ostacolo irragionevole e discriminatorio all'accesso da parte delle persone con disabilità ai prodotti culturali.

4. Le persone con disabilità hanno il diritto, su base di uguaglianza con gli altri, al riconoscimento ed al sostegno della loro specifica identità culturale e linguistica, ivi comprese la lingua dei segni e la cultura dei sordi.

5. Al fine di consentire alle persone con disabilità di partecipare su base di uguaglianza con gli altri alle attività ricreative, agli svaghi e allo sport, gli Stati Parti adottano misure adeguate a:

1. (a) incoraggiare e promuovere la partecipazione più estesa possibile delle persone con disabilità alle attività sportive ordinarie a tutti i livelli;
2. (b) garantire che le persone con disabilità abbiano la possibilità di organizzare, sviluppare e partecipare ad attività sportive e ricreative specifiche per le persone con disabilità e, a tal fine, incoraggiare la messa a disposizione, su base di uguaglianza con gli altri, di adeguati mezzi di istruzione, formazione e risorse;
3. (c) garantire che le persone con disabilità abbiano accesso a luoghi che ospitano attività sportive, ricreative e turistiche;
4. (d) garantire che i minori con disabilità possano partecipare, su base di uguaglianza con gli altri minori, alle attività ludiche, ricreative, agli svaghi ed allo sport, incluse le attività previste dal sistema scolastico;
5. (e) garantire che le persone con disabilità abbiano accesso ai servizi forniti da coloro che sono impegnati nell'organizzazione di attività ricreative, turistiche, di tempo libero e sportive.

### **Articolo 31 - Statistiche e raccolta dei dati**

1. Gli Stati Parti si impegnano a raccogliere le informazioni appropriate, compresi i dati statistici e i risultati di ricerche, che permettano loro di formulare ed attuare politiche allo scopo di dare attuazione alla presente Convenzione. Il processo di raccolta e di conservazione di tali informazioni deve:

1. (a) essere coerente con le garanzie stabilite per legge, compresa la legislazione sulla protezione dei dati, per garantire la riservatezza e il rispetto della vita privata e familiare delle persone con disabilità;
2. (b) essere coerente con le norme accettate a livello internazionale per la protezione dei diritti umani e delle libertà fondamentali e dei principi etici che regolano la raccolta e l'uso delle statistiche.

2. Le informazioni raccolte in conformità al presente articolo devono essere disaggregate in maniera appropriata, e devono essere utilizzate per valutare l'adempimento degli obblighi contratti dagli Stati Parti alla presente Convenzione e per identificare e rimuovere le barriere che le persone con disabilità affrontano nell'esercizio dei propri diritti.

3. Gli Stati Parti assumono la responsabilità della diffusione di tali statistiche e garantiscono la loro accessibilità sia alle persone con disabilità che agli altri.

### **Articolo 32 - Cooperazione internazionale**

1. Gli Stati Parti riconoscono l'importanza della cooperazione internazionale e della sua promozione, a sostegno degli sforzi dispiegati a livello nazionale per la realizzazione degli scopi e degli obiettivi della presente Convenzione, e adottano adeguate ed efficaci misure in questo senso, nei rapporti reciproci e al proprio interno e, ove del caso, in partenariato con le organizzazioni internazionali e regionali competenti e con la società civile, in particolare con organizzazioni di persone con disabilità. Possono, in particolare, adottare misure destinate a:

1. (a) far sì che la cooperazione internazionale, compresi i programmi internazionali di sviluppo, includa le persone con disabilità e sia a loro accessibile;
2. (b) agevolare e sostenere lo sviluppo di competenze, anche attraverso lo scambio e la condivisione di informazioni, esperienze, programmi di formazione e buone prassi di riferimento;
3. (c) agevolare la cooperazione nella ricerca e nell'accesso alle conoscenze scientifiche e tecniche;
4. (d) fornire, ove del caso, assistenza tecnica ed economica, anche attraverso agevolazioni all'acquisto ed alla condivisione di tecnologie di accesso e di assistenza e operando trasferimenti di tecnologie.

2. Le disposizioni del presente articolo non pregiudicano l'obbligo di ogni Stato Parte di adempiere agli obblighi che ha assunto in virtù della presente Convenzione.

### **Articolo 33 - Applicazione a livello nazionale e monitoraggio**

1. Gli Stati Parti designano, in conformità al proprio sistema di governo, uno o più punti di contatto per le questioni relative all'attuazione della presente Convenzione, e si propongono di creare o individuare in seno alla propria amministrazione una struttura di coordinamento incaricata di facilitare le azioni legate all'attuazione della presente Convenzione nei differenti settori ed a differenti livelli.

2. Gli Stati Parti, conformemente ai propri sistemi giuridici e amministrativi, mantengono, rafforzano, designano o istituiscono al proprio interno una struttura, includendo uno o più meccanismi indipendenti, ove opportuno, per promuovere, proteggere e monitorare l'attuazione della presente Convenzione. Nel designare o stabilire tale meccanismo, gli Stati Parti devono tenere in considerazione i principi relativi allo status e al funzionamento delle istituzioni nazionali per la protezione e la promozione dei diritti umani.

3. La società civile, in particolare le persone con disabilità e le loro organizzazioni rappresentative, è associata e pienamente partecipa al processo di monitoraggio.

### **Articolo 34 - Comitato sui diritti delle persone con disabilità**

1. E' istituito un Comitato sui diritti delle persone con disabilità (da qui in avanti denominato "Comitato"), che svolge le funzioni qui di seguito indicate.

2. Il Comitato si compone, a decorrere dall'entrata in vigore della presente Convenzione, di dodici esperti. Alla data del deposito di sessanta ratifiche o adesioni alla presente Convenzione, saranno aggiunti sei membri al Comitato, che raggiungerà la composizione massima di diciotto membri.

3. I membri del Comitato siedono a titolo personale e sono personalità di alta autorità morale e di riconosciuta competenza ed esperienza nel settore oggetto della presente Convenzione. Nella designazione dei propri candidati, gli Stati Parti sono invitati a tenere in debita considerazione le disposizioni stabilite nell'articolo 4 paragrafo 3 della presente Convenzione.

4. I membri del Comitato sono eletti dagli Stati Parti, tenendo in considerazione i principi di equa ripartizione geografica, la rappresentanza delle diverse forme di civiltà e dei principali sistemi giuridici, la rappresentanza bilanciata di genere e la partecipazione di esperti con disabilità.

5. I membri del Comitato sono eletti a scrutinio segreto su una lista di persone designate dagli Stati Parti tra i propri cittadini in occasione delle riunioni della Conferenza degli Stati Parti. A tali riunioni, ove il quorum è costituito dai due terzi degli Stati Parti, sono eletti membri del Comitato i candidati che abbiano ottenuto il maggior numero di voti e la maggioranza assoluta dei voti dei rappresentanti degli Stati Parti presenti e votanti.

6. La prima elezione ha luogo entro sei mesi dopo l'entrata in vigore della presente Convenzione. Almeno quattro mesi prima della data di ogni elezione, il Segretario Generale dell'Organizzazione Nazioni Unite invita per iscritto gli Stati Parti a proporre i propri candidati nel termine di due mesi. Successivamente il Segretario Generale prepara una lista in ordine alfabetico dei candidati così designati, indicando gli Stati Parti che li hanno proposti, e la comunica agli Stati Parti della presente Convenzione.

7. I membri del Comitato sono eletti per quattro anni. Sono rieleggibili una sola volta. Tuttavia, il mandato di sei dei membri eletti alla prima elezione scadrà al termine di due anni; subito dopo la prima elezione, i nominativi dei sei membri sono estratti a sorte dal Presidente della riunione di cui al paragrafo 5 del presente articolo.

8. L'elezione dei sei membri addizionali del Comitato si terrà in occasione delle elezioni ordinarie, in conformità con le disposizioni del presente articolo.

9. In caso di decesso o di dimissioni di un membro del Comitato o se, per qualsiasi altro motivo, questi dichiara di non potere più svolgere le sue funzioni, lo Stato Parte che ne aveva proposto la candidatura nomina un altro esperto in possesso delle qualifiche e dei requisiti stabiliti dalle disposizioni pertinenti del presente articolo, per ricoprire il posto vacante fino allo scadere del mandato corrispondente.

10. Il Comitato adotta il proprio regolamento interno.

11. Il Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite mette a disposizione del Comitato il personale e le strutture necessari ad esplicare efficacemente le funzioni che gli sono attribuite in virtù della presente Convenzione, e convoca la prima riunione.

12. I membri del Comitato ricevono, con l'approvazione dell'Assemblea Generale delle Nazioni Unite, emolumenti provenienti dalle risorse delle Nazioni Unite nei termini ed alle condizioni fissate dall'Assemblea Generale, tenendo in considerazione l'importanza delle funzioni del Comitato.

13. I membri del Comitato beneficiano delle facilitazioni, dei privilegi e delle immunità accordate agli esperti in missione per conto dell'Organizzazione delle Nazioni Unite come stabilito nelle sezioni pertinenti della Convenzione sui privilegi e le immunità delle Nazioni Unite.

### **Articolo 35 - I rapporti degli Stati Parti**

1. Ogni Stato Parte presenta al Comitato, tramite il Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite, un rapporto dettagliato sulle misure prese per adempiere ai propri obblighi in virtù della presente Convenzione e sui progressi conseguiti al riguardo, entro due anni dall'entrata in vigore della presente Convenzione per lo Stato Parte interessato.

2. Successivamente, gli Stati Parti presentano rapporti complementari almeno ogni quattro anni ed ogni altro rapporto che il Comitato richieda.

3. Il Comitato stabilisce le linee guida applicabili per quanto attiene al contenuto dei rapporti.

4. Gli Stati Parti che hanno presentato al Comitato un rapporto iniziale completo non sono tenuti, nei propri rapporti successivi, a ripetere informazioni già fornite. Gli Stati Parti sono invitati a redigere i propri rapporti secondo una procedura aperta e trasparente e a tenere in dovuta considerazione le disposizioni di cui all'articolo 4 paragrafo 3 della presente Convenzione.

5. I rapporti possono indicare i fattori e le difficoltà che incidono sull'adempimento degli obblighi previsti dalla presente Convenzione.

### **Articolo 36 - Esame dei rapporti**

1. Ogni rapporto viene esaminato dal Comitato, il quale formula su di esso i suggerimenti e le raccomandazioni di carattere generale che ritiene appropriati e li trasmette allo Stato Parte interessato. Lo Stato Parte può rispondere fornendo al Comitato tutte le informazioni che ritenga utili. Il Comitato può richiedere ulteriori informazioni agli Stati Parti in relazione all'attuazione della presente Convenzione.

2. Se uno Stato Parte è significativamente in ritardo nella presentazione del rapporto, il Comitato può notificare allo Stato Parte in causa che esso sarà costretto ad esaminare l'applicazione della presente Convenzione nello Stato Parte sulla base di attendibili informazioni di cui possa disporre, a meno che il rapporto atteso non venga consegnato entro i tre mesi successivi alla notifica. Il Comitato invita lo Stato Parte interessato a partecipare a tale esame. Qualora lo Stato Parte

risponda presentando il suo rapporto, saranno applicate le disposizioni del paragrafo 1 del presente articolo.

3. Il Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite dà comunicazione dei rapporti a tutti gli Stati Parti.

4. Gli Stati Parti rendono i propri rapporti ampiamente disponibili al pubblico nei rispettivi paesi e facilitano l'accesso ai suggerimenti e alle raccomandazioni generali che fanno seguito a questi rapporti.

5. Il Comitato trasmette, se lo ritiene necessario, alle agenzie specializzate, ai Fondi e Programmi delle Nazioni Unite, ed agli altri organismi competenti, i rapporti degli Stati Parti che contengano una richiesta o indichino l'esigenza di un parere o di assistenza tecnica, accompagnati, ove del caso, da osservazioni e suggerimenti del Comitato, concernenti tale richiesta o esigenza.

### **Articolo 37 - Cooperazione tra gli Stati Parti ed il Comitato**

1. Gli Stati Parti collaborano con il Comitato e assistono i suoi membri nell'adempimento del loro mandato.

2. Nelle sue relazioni con gli Stati Parti, il Comitato accorda tutta l'attenzione necessaria alle modalità ed ai mezzi per incrementare le capacità nazionali al fine dell'attuazione della presente Convenzione, in particolare attraverso la cooperazione internazionale.

### **Articolo 38 - Relazione del Comitato con altri organismi**

Per promuovere l'applicazione effettiva della presente Convenzione ed incoraggiare la cooperazione internazionale nel settore interessato dalla presente Convenzione:

1. (a) le Agenzie specializzate e gli altri organismi delle Nazioni Unite hanno il diritto di farsi rappresentare in occasione dell'esame dell'attuazione delle disposizioni della presente Convenzione che rientrano nel loro mandato. Il Comitato può invitare le istituzioni specializzate e ogni altro organismo che ritenga adeguato a fornire pareri specialistici sull'attuazione della Convenzione nei settori che rientrano nell'ambito dei loro rispettivi mandati. Il Comitato può invitare le istituzioni specializzate e gli altri organismi delle Nazioni Unite a presentare rapporti sull'applicazione della Convenzione nei settori che rientrano nel loro ambito di attività;
2. (b) il Comitato, nell'esecuzione del proprio mandato, consulta, ove lo ritenga opportuno, altri organismi istituiti dai trattati internazionali sui diritti umani, al fine di garantire la coerenza delle rispettive linee guida sulla stesura dei rapporti, dei suggerimenti e delle raccomandazioni generali e di evitare duplicazioni e sovrapposizioni nell'esercizio delle rispettive funzioni.

### **Articolo 39 - Rapporto del Comitato**

Il Comitato riferisce sulle proprie attività ogni due anni all'Assemblea Generale e al Consiglio Economico e Sociale, e può formulare suggerimenti e raccomandazioni generali basati sull'esame dei rapporti e delle informazioni ricevute dagli Stati Parti. Tali suggerimenti e raccomandazioni generali sono inclusi nel rapporto del Comitato accompagnati dai commenti, ove del caso, degli Stati Parti.

### **Articolo 40 - Conferenza degli Stati Parti**

1. Gli Stati Parti si riuniscono regolarmente in una Conferenza degli Stati Parti per esaminare ogni questione concernente l'applicazione della presente Convenzione.

2. La Conferenza degli Stati Parti viene convocata dal Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite entro sei mesi dall'entrata in vigore della presente Convenzione. Le riunioni successive vengono convocate dal Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite ogni biennio o su decisione della Conferenza degli Stati Parti.

#### **Articolo 41 - Depositario**

Il Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite è il depositario della presente Convenzione.

#### **Articolo 42 - Firma**

La presente Convenzione è aperta alla firma da parte di tutti gli Stati e delle Organizzazioni d'integrazione regionale presso la sede della Organizzazione delle Nazioni Unite a New York, a decorrere dal 30 marzo 2007.

#### **Articolo 43 - Consenso ad essere vincolato**

La presente Convenzione è sottoposta a ratifica degli Stati firmatari ed alla conferma formale delle Organizzazioni d'integrazione regionale firmatarie. E' aperta all'adesione di ogni Stato o Organizzazione d'integrazione regionale che non abbia firmato la Convenzione stessa.

#### **Articolo 44 - Organizzazioni d'integrazione regionale**

1. Per "Organizzazione d'integrazione regionale" si intende ogni organizzazione costituita dagli Stati sovrani di una determinata regione, a cui gli Stati membri hanno trasferito competenze per quanto riguarda le questioni disciplinate dalla presente Convenzione. Nei propri strumenti di conferma o adesione formale, tali Organizzazioni dichiarano l'estensione delle loro competenze nell'ambito disciplinato dalla presente Convenzione. Successivamente, esse notificano al depositario qualsiasi modifica sostanziale dell'estensione delle proprie competenze.

2. I riferimenti agli "Stati Parti" nella presente Convenzione si applicano a tali organizzazioni nei limiti delle loro competenze.

3. Ai fini del paragrafo 1 dell'articolo 45, e dei paragrafi 2 e 3 dell'articolo 47 della presente Convenzione, non vengono tenuti in conto gli strumenti depositati da un'Organizzazione d'integrazione regionale.

4. Le Organizzazioni d'integrazione regionale possono esercitare il loro diritto di voto nelle questioni rientranti nell'ambito delle loro competenze, nella Conferenza degli Stati Parti, con un numero di voti uguale al numero dei propri Stati membri che sono Parti alla presente Convenzione. Tali Organizzazioni non esercitano il diritto di voto se uno degli Stati membri esercita il proprio diritto, e viceversa.

#### **Articolo 45 - Entrata in vigore**

1. La presente Convenzione entrerà in vigore il trentesimo giorno successivo alla data del deposito del ventesimo strumento di ratifica o di adesione.

2. Per ciascuno degli Stati o Organizzazioni d'integrazione regionale che ratificheranno o confermeranno formalmente la presente Convenzione o vi aderiranno dopo il deposito del ventesimo strumento, la Convenzione entrerà in vigore il trentesimo giorno successivo alla data del deposito da parte dello Stato o dell'Organizzazione del proprio strumento di ratifica, di adesione o di conferma formale.

## **Articolo 46 - Riserve**

1. Non sono ammesse riserve incompatibili con l'oggetto e lo scopo della presente Convenzione.
2. Le riserve possono essere ritirate in qualsiasi momento.

## **Articolo 47 - Emendamenti**

1. Ogni Stato Parte può proporre un emendamento alla presente Convenzione e sottoporlo al Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite. Il Segretario Generale comunica le proposte di emendamento agli Stati Parti, chiedendo loro di far conoscere se sono favorevoli alla convocazione di una conferenza degli Stati Parti al fine di esaminare tali proposte e di pronunciarsi su di esse. Se, entro quattro mesi dalla data di tale comunicazione, almeno un terzo degli Stati Parti si pronunziano a favore della convocazione di tale conferenza, il Segretario Generale convoca la conferenza sotto gli auspici dell'Organizzazione delle Nazioni Unite. Ogni emendamento adottato dalla maggioranza dei due terzi degli Stati Parti presenti e votanti viene sottoposto dal Segretario Generale all'Assemblea Generale delle Nazioni Unite per l'approvazione e a tutti gli Stati Parti per la successiva accettazione.

2. Ogni emendamento adottato ed approvato in conformità alle disposizioni del paragrafo 1 del presente articolo entra in vigore il trentesimo giorno successivo alla data in cui il numero di strumenti di accettazione depositati raggiunga i due terzi del numero degli Stati Parti alla data dell'adozione dell'emendamento. Successivamente, l'emendamento entra in vigore per ogni Stato Parte il trentesimo giorno seguente al deposito del proprio strumento di accettazione.

L'emendamento è vincolante solo per gli Stati Parti che l'hanno accettato.

3. Se la Conferenza degli Stati Parti decide in questi termini per consenso, un emendamento adottato e approvato in conformità al paragrafo 1 del presente articolo e riguardante esclusivamente gli articoli 34, 38, 39 e 40 entra in vigore per tutti gli Stati Parti il trentesimo giorno successivo alla data in cui il numero di strumenti di accettazione depositati raggiunga i due terzi del numero degli Stati Parti alla data dell'adozione dell'emendamento.

## **Articolo 48 - Denuncia**

Ogni Stato Parte può denunciare la presente Convenzione per mezzo di notifica scritta al Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite. La denuncia avrà effetto un anno dopo la data di ricezione della notifica da parte del Segretario Generale.

## **Articolo 49 - Formati accessibili**

Il testo della presente Convenzione viene reso disponibile in formati accessibili.

## **Articolo 50 - Testi autentici**

I testi in arabo, cinese, inglese, francese, russo e spagnolo della presente Convenzione fanno ugualmente fede.

In fede di che i sottoscritti Plenipotenziari, debitamente autorizzati dai rispettivi Governi, hanno firmato la presente Convenzione.

## **Allegato - Protocollo opzionale alla Convenzione sui diritti delle persone con disabilità**

**Gli Stati Parti del presente Protocollo hanno concordato quanto segue:**

### **Articolo 1**

1. Ogni Stato Parte del presente Protocollo ("Stato Parte") riconosce la competenza del Comitato sui diritti delle persone con disabilità ("Comitato") a ricevere e ad esaminare comunicazioni presentate da individui o gruppi di individui o in rappresentanza di individui o gruppi di individui soggetti alla sua giurisdizione che pretendano di essere vittime di violazioni delle disposizioni della Convenzione da parte di quello Stato Parte.

2. Il Comitato non riceve alcuna comunicazione che riguardi uno Stato Parte della Convenzione che non sia parte contraente del presente Protocollo.

### **Articolo 2**

Il Comitato dichiara irricevibile una comunicazione quando:

1. (a) la comunicazione è anonima;
2. (b) la comunicazione costituisce un abuso del diritto di presentare tali comunicazioni o è incompatibile con le disposizioni della Convenzione;
3. (c) riguardi una questione che è stata già esaminata dal Comitato o è stata ovvero è in corso di esame presso un'altra istanza internazionale d'inchiesta o di regolamento;
4. (d) con riferimento alla stessa, non siano stati esauriti tutti i mezzi di tutela nazionali disponibili, a meno che la procedura di ricorso non superi termini ragionevoli o che sia improbabile che il richiedente ottenga una riparazione effettiva con tali mezzi;
5. (e) sia manifestamente infondata o insufficientemente motivata; o quando i fatti oggetto della comunicazione siano avvenuti prima dell'entrata in vigore del presente Protocollo per gli Stati Parti coinvolti, a meno che quei fatti persistano dopo quella data.

### **Articolo 3**

Fatte salve le disposizioni dell'articolo 2 del presente Protocollo, il Comitato sottopone in via confidenziale ogni comunicazione presentatagli all'attenzione dello Stato Parte interessato. Lo Stato interessato presenta al Comitato, nel termine di sei mesi, spiegazioni scritte o dichiarazioni che chiariscano la questione e che indichino le misure che potrebbe aver adottato per porre rimedio alla situazione.

### **Articolo 4**

1. Dopo la ricezione di una comunicazione e prima di prendere una decisione sul merito, il Comitato può sottoporre in ogni momento all'urgente attenzione dello Stato Parte interessato una richiesta affinché lo Stato Parte adotti le misure conservative necessarie al fine di evitare che alla vittima o alle vittime della presunta violazione siano causati danni irreparabili.

2. Il Comitato non pregiudica la sua decisione sulla ricevibilità o sul merito della comunicazione per il solo fatto di esercitare la facoltà riconosciutagli dal paragrafo 1 del presente articolo.

### **Articolo 5**

Il Comitato esamina a porte chiuse le comunicazioni che gli sono indirizzate ai sensi del presente Protocollo. Dopo aver esaminato una comunicazione, il Comitato trasmette i suoi suggerimenti e le eventuali raccomandazioni allo Stato Parte interessato ed al richiedente.

### **Articolo 6**

1. Qualora il Comitato riceva informazioni attendibili indicanti violazioni gravi o sistematiche dei diritti enunciati nella presente Convenzione da parte di uno Stato Parte, il Comitato invita quello Stato Parte a cooperare nell'esaminare le informazioni e a presentare le proprie osservazioni riguardanti le informazioni in questione.
2. Basandosi sulle osservazioni eventualmente formulate dallo Stato Parte interessato nonché su ogni altra informazione attendibile di cui disponga, il Comitato può incaricare uno o più dei suoi membri di condurre un'inchiesta e di riferirne senza indugio i risultati al Comitato. Ove ciò sia giustificato e con il consenso dello Stato Parte, l'inchiesta può includere una visita sul territorio di quello Stato.
3. Dopo aver esaminato i risultati dell'inchiesta, il Comitato li trasmette allo Stato Parte interessato accompagnati, ove del caso, da commenti e raccomandazioni.
4. Lo Stato Parte interessato presenta le sue osservazioni al Comitato, entro sei mesi dalla ricezione dei risultati dell'inchiesta e dei commenti e raccomandazioni trasmessi dal Comitato.
5. L'inchiesta mantiene un carattere confidenziale e la cooperazione dello Stato Parte viene sollecitata in ogni fase della procedura.

#### **Articolo 7**

1. Il Comitato può invitare lo Stato Parte interessato ad includere, nel rapporto che è tenuto a presentare ai sensi dell'articolo 35 della Convenzione, precisazioni sulle misure adottate a seguito di un'inchiesta condotta ai sensi dell'articolo 6 del presente Protocollo.
2. Al termine del periodo di sei mesi di cui all'articolo 6, paragrafo 4, il Comitato può, ove del caso, invitare lo Stato Parte interessato ad informarlo circa le misure adottate a seguito dell'inchiesta.

#### **Articolo 8**

Ogni Stato Parte può, al momento della firma o della ratifica del presente Protocollo o adesione allo stesso, dichiarare di non riconoscere la competenza del Comitato prevista negli articoli 6 e 7.

#### **Articolo 9**

Il Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite è il depositario del presente Protocollo.

#### **Articolo 10**

Il presente Protocollo è aperto alla firma degli Stati e delle Organizzazioni d'integrazione regionale firmatari della Convenzione, presso la sede della Organizzazione delle Nazioni Unite a New York, a decorrere dal 30 marzo 2007.

#### **Articolo 11**

Il presente Protocollo è sottoposto a ratifica da parte degli Stati firmatari di questo Protocollo che abbiano ratificato o aderito alla Convenzione. La ratifica deve essere confermata formalmente da parte delle Organizzazioni d'integrazione regionale firmatarie del presente Protocollo che abbiano formalmente confermato o aderito alla Convenzione. E' aperto all'adesione da parte di qualsiasi Stato o Organizzazione di integrazione regionale che abbia ratificato, formalmente confermato o aderito alla Convenzione e che non abbia firmato il Protocollo stesso.

#### **Articolo 12**

1. Per "Organizzazione d'integrazione regionale" si intende ogni organizzazione costituita dagli Stati sovrani di una determinata regione, a cui gli Stati Membri hanno trasferito competenze per quanto riguarda le questioni disciplinate da questa Convenzione e dal presente Protocollo. Nei propri strumenti di conferma o adesione formale, tali Organizzazioni dichiarano l'estensione delle

loro competenze nell'ambito disciplinato da questa Convenzione e dal presente Protocollo. Successivamente, esse notificano al depositario qualsiasi modifica sostanziale dell'estensione delle proprie competenze.

2. I riferimenti agli "Stati Parti" nel presente Protocollo si applicano a tali Organizzazioni nei limiti delle loro competenze.

3. Ai fini dell'articolo 13, paragrafo 1 e dell'articolo 15, paragrafo 2, del presente Protocollo non vengono tenuti in conto gli strumenti depositati da un'Organizzazione d'integrazione regionale.

4. Le Organizzazioni d'integrazione regionale possono esercitare il loro diritto di voto nelle questioni rientranti nell'ambito delle loro competenze, nelle riunioni degli Stati Parti, con un numero di voti uguale al numero dei propri Stati membri che sono Parti al presente Protocollo. Tali Organizzazioni non esercitano il diritto di voto se uno degli Stati membri esercita il proprio diritto, e viceversa.

### **Articolo 13**

1. Fatta salva l'entrata in vigore della Convenzione, il presente Protocollo entrerà in vigore il trentesimo giorno successivo alla data del deposito del decimo strumento di ratifica o di adesione.

2. Per ciascuno degli Stati o Organizzazioni d'integrazione regionale che ratificheranno o confermeranno formalmente il presente Protocollo o vi aderiranno dopo il deposito del decimo strumento, il Protocollo entrerà in vigore il trentesimo giorno successivo alla data del deposito da parte dello Stato o dell'Organizzazione del proprio strumento di ratifica, di adesione o di conferma formale.

### **Articolo 14**

1. Non sono ammesse riserve incompatibili con l'oggetto e lo scopo del presente Protocollo.

2. Le riserve possono essere ritirate in qualsiasi momento.

### **Articolo 15**

1. Ogni Stato Parte può proporre un emendamento al presente Protocollo e sottoporlo al Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite. Il Segretario Generale comunica le proposte di emendamento agli Stati Parti, chiedendo loro di far conoscere se sono favorevoli alla convocazione di una riunione degli Stati Parti al fine di esaminare tali proposte e pronunciarsi su di esse. Se, entro quattro mesi dalla data di tale comunicazione, almeno un terzo degli Stati Parti si pronunziano a favore della convocazione di tale riunione, il Segretario Generale convoca la riunione sotto gli auspici dell'Organizzazione delle Nazioni Unite. Ogni emendamento adottato dalla maggioranza dei due terzi degli Stati Parti presenti e votanti viene sottoposto dal Segretario Generale all'Assemblea Generale delle Nazioni Unite per l'approvazione e a tutti gli Stati Parti per la successiva accettazione.

2. Ogni emendamento adottato ed approvato in conformità alle disposizioni del paragrafo 1 del presente articolo entra in vigore il trentesimo giorno successivo alla data in cui il numero di strumenti di accettazione depositati raggiunga i due terzi del numero degli Stati Parti alla data dell'adozione dell'emendamento. Successivamente, l'emendamento entra in vigore per ogni Stato Parte il trentesimo giorno seguente al deposito del proprio strumento di accettazione. L'emendamento è vincolante solo per gli Stati Parti che lo hanno accettato.

### **Articolo 16**

Ogni Stato Parte può denunciare il presente Protocollo per mezzo di notifica scritta al Segretario Generale dell'Organizzazione delle Nazioni Unite. La denuncia avrà effetto un anno dopo la data di ricezione della notifica da parte del Segretario Generale.

#### **Articolo 17**

Il testo del presente Protocollo viene reso disponibile in formati accessibili.

#### **Articolo 18**

I testi in arabo, cinese, inglese, francese, russo e spagnolo del presente Protocollo fanno ugualmente fede.

In fede di che i sottoscritti Plenipotenziari, debitamente autorizzati dai rispettivi Governi, hanno firmato il presente Protocollo.

## Allegato F

### **LEGGE 3 marzo 2009, n. 18**

**Ratifica ed esecuzione della Convenzione delle Nazioni Unite sui diritti delle persone con disabilità, con Protocollo opzionale, fatta a New York il 13 dicembre 2006 e istituzione dell'Osservatorio nazionale sulla condizione delle persone con disabilità.**

*(Gazzetta Ufficiale n. 61, 14 marzo 2009)*

La Camera dei deputati ed il Senato della Repubblica hanno approvato;

IL PRESIDENTE DELLA REPUBBLICA

Promulga

la seguente legge:

#### Art. 1.

Autorizzazione alla ratifica

1. Il Presidente della Repubblica è autorizzato a ratificare la Convenzione sui diritti delle persone con disabilità, con Protocollo opzionale, fatta a New York il 13 dicembre 2006.

#### Art. 2.

Ordine di esecuzione

1. Piena ed intera esecuzione è data alla Convenzione ed al Protocollo di cui all'articolo 1, a decorrere dalla data della loro entrata in vigore, in conformità con quanto previsto, rispettivamente, dall'articolo 45 della Convenzione e dall'articolo 13 del Protocollo

#### Art. 3.

Istituzione dell'Osservatorio nazionale sulla condizione delle persone con disabilità medesimi.

1. Allo scopo di promuovere la piena integrazione delle persone con disabilità, in attuazione dei principi sanciti dalla Convenzione di cui all'articolo 1, nonché dei principi indicati nella legge 5 febbraio 1992, n. 104, è istituito, presso il Ministero del lavoro, della salute e delle politiche sociali, l'Osservatorio nazionale sulla condizione delle persone con disabilità, di seguito denominato «Osservatorio».

2. L'Osservatorio è presieduto dal Ministro del lavoro, della salute e delle politiche sociali. I componenti dell'Osservatorio sono nominati, in numero non superiore a quaranta, nel rispetto del principio di pari opportunità tra donne e uomini.

3. Il Ministro del lavoro, della salute e delle politiche sociali, entro tre mesi dalla data di entrata in vigore della presente legge, con regolamento adottato ai sensi dell'articolo 17, comma 3, della legge 23 agosto 1988, n. 400, di concerto con il Ministro per la pubblica amministrazione e l'innovazione, disciplina la composizione, l'organizzazione e il funzionamento dell'Osservatorio, prevedendo che siano rappresentate le amministrazioni centrali coinvolte nella definizione e nell'attuazione di politiche in favore delle persone con disabilità, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano, le autonomie locali, gli Istituti di previdenza, l'Istituto nazionale di statistica, le organizzazioni sindacali maggiormente rappresentative dei lavoratori, dei pensionati e dei datori di lavoro, le associazioni nazionali maggiormente rappresentative delle persone con disabilità e le organizzazioni rappresentative del terzo settore operanti nel campo della disabilità. L'Osservatorio è integrato, nella sua composizione, con esperti di comprovata esperienza nel campo della

disabilità designati dal Ministro del lavoro, della salute e delle politiche sociali in numero non superiore a cinque.

4. L'Osservatorio dura in carica tre anni. Tre mesi prima della scadenza del termine di durata, l'Osservatorio presenta una relazione sull'attività svolta al Ministro del lavoro, della salute e delle politiche sociali, che la trasmette alla Presidenza del Consiglio dei Ministri, ai fini della valutazione congiunta della perdurante utilità dell'organismo e dell'eventuale proroga della durata, per un ulteriore periodo comunque non superiore a tre anni, da adottare con decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri, su proposta del Ministro del lavoro, della salute e delle politiche sociali. Gli eventuali successivi decreti di proroga sono adottati secondo la medesima procedura.

5. L'Osservatorio ha i seguenti compiti:

a) promuovere l'attuazione della Convenzione di cui all'articolo 1 ed elaborare il rapporto dettagliato sulle misure adottate di cui all'articolo 35 della stessa Convenzione, in raccordo con il Comitato interministeriale dei diritti umani;

b) predisporre un programma di azione biennale per la promozione dei diritti e l'integrazione delle persone con disabilità, in attuazione della legislazione nazionale e internazionale;

c) promuovere la raccolta di dati statistici che illustrino la condizione delle persone con disabilità, anche con riferimento alle diverse situazioni territoriali;

d) predisporre la relazione sullo stato di attuazione delle politiche sulla disabilità, di cui all'articolo 41, comma 8, della legge 5 febbraio 1992, n. 104, come modificato dal comma 8 del presente articolo;

e) promuovere la realizzazione di studi e ricerche che possano contribuire ad individuare aree prioritarie verso cui indirizzare azioni e interventi per la promozione dei diritti delle persone con disabilità.

6. Al funzionamento dell'Osservatorio è destinato uno stanziamento annuo di 500.000 euro, per gli anni dal 2009 al 2014. Al relativo onere si provvede mediante corrispondente riduzione dell'autorizzazione di spesa di cui all'articolo 20, comma 8, della legge 8 novembre 2000, n. 328.

7. Il Ministro dell'economia e delle finanze è autorizzato ad apportare, con propri decreti, le occorrenti variazioni di bilancio.

8. All'articolo 41, comma 8, della legge 5 febbraio 1992, n. 104, le parole: «entro il 15 aprile di ogni anno» sono sostituite dalle seguenti: «ogni due anni, entro il 15 aprile».

#### Art. 4. Entrata in vigore

1. La presente legge entra in vigore il giorno successivo a quello della sua pubblicazione nella Gazzetta Ufficiale.

La presente legge, munita del sigillo dello Stato, sarà inserita nella Raccolta ufficiale degli atti normativi della Repubblica italiana. È fatto obbligo a chiunque spetti di osservarla e di farla osservare come legge dello Stato.

Data a Roma, addì 3 marzo 2009

NAPOLITANO

Berlusconi, Presidente del Consiglio dei Ministri

Frattoni, Ministro degli affari esteri

Sacconi, Ministro del lavoro, della salute e delle politiche sociali

Visto, il Guardasigilli: Alfano