

OGGETTO

PSDTA Malattia di Parkinson.

REVISIONI

Rev.	Data	Descrizione	Redazione	Approvazione	Emissione
1	01/12/2023	Aggiornamento indicatori	W. Valfrè <i>Dirigente Medico SC Neurologia</i>	T. Ferraris <i>Direttore Sanitario d'Azienda</i>	A. Mesto <i>Resp. SS QARM</i>
0	11/01/2023	Prima stesura	W. Valfrè <i>Dirigente Medico SC Neurologia</i>	M. Occhi <i>Direttore Sanitario d'Azienda</i>	A. Mesto <i>Resp. SS QARM</i>

Referente qualità nei processi sanitari: P. Ghelardi

Referente / supporto indicatori e reportistica: L. Corsello

Referente UNI EN ISO 9001: D. Meschia

GRUPPO DI LAVORO

Componente	Ruolo
M. Lepratto	Dirigente Medico SC Direzione di Presidio
G. Lombardi	Direttore SC Medicina Fisica e Riabilitazione
G. M. Monchiero	Coordinatore SC Medicina Fisica e Riabilitazione
D. Varenni	MMG
A. Morra	Dirigente Medico Distretto
I. Bevilacqua	Dirigente Medico SISP
T. Bruno	RAOT
C. Boero	Coordinatore Infermieristico Ambulatori V. Belbo
S. Carboni	Assistenza Infermieristica Territoriale
L. Lionetto Civa	Assistenza Infermieristica Ambulatorio Neurologia
S. A. M. Mosca	Medico Specializzando
S. Bianchi	Responsabile SSD Dietetica e Nutrizione Clinica
B. Pogliano	Coordinatrice SSD Dietetica e Nutrizione Clinica
M. Mellana	Direttore SC Psicologia Clinica

INDICE

1	OBIETTIVO.....	2
2	GENERALITÀ.....	2
2.1	Logiche e analisi del contesto.....	2
2.2	Ambito di applicazione.....	2
2.3	Abbreviazioni e terminologia.....	3
3	PROCESSO.....	4
3.1	Attività del processo e responsabilità.....	4
3.2	Indicatori di misurazione.....	21

4 RIFERIMENTI.....	21
4.1 Processi collegati.....	21
4.2 Riferimenti bibliografici / normativi.....	21
5 ALLEGATI.....	23

1 OBIETTIVO

Definire il processo diagnostico e terapeutico della malattia, identificare gli attori responsabili e i rispettivi ruoli all'interno del PSDTA, definire gli indicatori per il monitoraggio dell'applicazione del percorso e sviluppare le azioni di valutazione e di miglioramento dei processi.

2 GENERALITÀ

2.1 Logiche e analisi del contesto

Il Percorso di Salute e Diagnostico Terapeutico Assistenziale (P.S.D.T.A.) per la malattia di Parkinson (MP) è uno strumento di coordinamento che consente di strutturare e integrare attività e interventi in un contesto in cui diverse specialità, professioni e aree d'azione (ospedale, territorio) sono coinvolte nella presa in cura attiva e globale del Paziente affetto da M. di Parkinson.

2.1.1 Eziologia

Il morbo di Parkinson è una malattia idiopatica di tipo sporadico. Sono segnalati in letteratura rari casi di MP familiare con esordio precoce di malattia (età inferiore ai 50 anni) e sono stati isolati alcuni **geni** possibilmente causali denominati **PARK**: α -sinucleina (PARK1/4); parkina (PARK2); DJ1 (PARK7); PINK1 (PARK6); LRRK2-dardarina (PARK8).

2.1.2 Epidemiologia

La MP è la *seconda* patologia neurodegenerativa più comune dopo la malattia di Alzheimer. La prevalenza della malattia aumenta progressivamente con l'età: colpisce circa lo 0,4% delle persone di età superiore a 40 anni, l'1% delle persone di età uguale o superiore a 65 anni e il 10% delle persone di età uguale o superiore a 80 anni. In Italia, la prevalenza della MP varia da 70 a 260 casi per 100.000 abitanti (la variabilità della prevalenza è dovuta soprattutto alle differenti metodiche di accertamento dei casi) ed è destinata ad aumentare in futuro a causa dell'invecchiamento progressivo della popolazione. L'incidenza di MP in Italia è stimata fra 5 e 10 nuovi casi su 100.000 abitanti all'anno. Alcuni studi epidemiologici sembrano evidenziare un tasso di prevalenza maggiore nelle *aree agricole*, in relazione all'uso di pesticidi (paraquat e acido 2,4 diclorofenossiacetico), insetticidi (organoclorati) ed erbicidi (nitrili).

2.2 Ambito di applicazione

2.2.1 Destinatari

Pazienti con Malattia di Parkinson.

2.2.2 Responsabili dell'applicazione

Ambulatorio dei Disturbi del Movimento, MMG, Infermieri Ambulatorio Neurologico, IFeC, Fisiatri, Fisioterapisti, Logopedisti, Nutrizionisti.

2.3 Abbreviazioni e terminologia

- **Morbo di Parkinson (MP)** - è una malattia degenerativa, a progressione lenta, caratterizzata da sintomi motori cardinali (rigidità, tremore, bradicinesia) e sintomi non motori. Ha generalmente una presentazione asimmetrica dei disturbi ed una buona risposta alla terapia con i farmaci dopaminergici. La caratteristica patologica della malattia è una riduzione dei *neuroni dopaminergici* della sostanza nera mesencefalica con la presenza di corpi inclusi citoplasmatici (definiti corpi di Lewy). Questa malattia va distinta da altre forme di parkinsonismo come il parkinsonismo secondario, che si riferisce a *sindromi extrapiramidali* da cause note (farmaci, malattie cerebrovascolari, traumi, esiti postencefalitici) o come il *parkinsonismo atipico*, che si riferisce a un gruppo di malattie neurodegenerative che all'esordio possono avere alcune caratteristiche cliniche simili a quelle del morbo di Parkinson, ma che progressivamente presentano differenti caratteristiche cliniche, una prognosi peggiore, una risposta modesta o nulla ai farmaci dopaminergici. Fanno parte di questo gruppo di malattie l'atrofia multisistemica (MSA), la paralisi sopranucleare progressiva (PSP), la demenza con corpi di Lewy e la degenerazione gangliare corticobasale (CBD). Altri sintomi motori caratteristici della MP sono la marcia a piccoli passi con trascinarsi dei piedi, la postura in flessione (camptocormia), la progressiva perdita dei riflessi posturali con il cammino "festinante". Può comparire il fenomeno del "freezing" o "congelamento" della marcia quando il Paziente deve iniziare a camminare ("start hesitation"), cambiare direzione di marcia o attraversare spazi stretti. L'eloquio diventa ipofonico, monotono talvolta balbettante o concitato (tachifemia).
- **Bradicinesia** - è il sintomo cardinale fondamentale per il sospetto diagnostico di sindrome extrapiramidale. Può esordire come una difficoltà ad eseguire compiti motori fini come allacciare i bottoni o nella scrittura (micrografia). Si riduce il pendolamento degli arti superiori durante la marcia. La bradicinesia progredisce in una importante diminuzione dell'ampiezza del movimento (ipocinesia) e il movimento diventa difficile da avviare (acinesia) fino ad interferire con tutti gli aspetti della vita quotidiana, in particolare con la deambulazione ed i passaggi posturali.
- **Tremore a riposo** - può costituire il sintomo d'esordio nel 70% dei casi di MP. Generalmente è monolaterale, presenta una bassa frequenza di oscillazione (4-6Hz), coinvolge spesso le dita della mano, talvolta imitando il gesto di "contar monete" o "far pillole" con il pollice e l'indice. E' massimo a riposo, diminuisce durante il movimento e scompare con il sonno. L'ampiezza aumenta con le emozioni e la fatica. Le mani o i piedi sono interessati per primi, la mandibola e la lingua possono anche essere interessate.
- **Rigidità muscolare** - definita anche come "ipertono plastico" è caratterizzata da una aumentata resistenza alla mobilitazione passiva delle articolazioni nel loro movimento completo di escursione. Quando si esamina un'articolazione rigida possono verificarsi movimenti semiritmici dovuti a variazioni nell'intensità della rigidità, avendo un effetto tipo "ruota dentata" o "troclea".
- **COT** - Centrale Operativa Infermieristica Territoriale.

3 PROCESSO

3.1 Attività del processo e responsabilità

3.1.1 Comunicazione al Paziente e ai familiari/caregiver

Sulla base delle indicazioni fornite dalle linee Guida inglesi (NICE.org) e considerando la legge 219/2017 (norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento) si sottolinea che:

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

Occorre particolare attenzione alla comunicazione nelle differenti fasi della MP, ad esempio:

- nelle fase iniziale di diagnosi occorre spiegare al Paziente la complessità dei criteri e la necessità di un follow-up (è dimostrato che le informazioni fornite al momento della diagnosi sono difficili da comprendere per la maggior parte dei soggetti e andrebbero ripetute nei controlli successivi);
- ad ogni visita, durante il decorso della malattia, per far comprendere all'interessato gli obiettivi della terapia ed i possibili effetti collaterali;
- alla comparsa di fluttuazioni motorie e discinesie, ridefinendo gli obiettivi della terapia e la possibile evoluzione della malattia.

3.1.2 Percorso Diagnostico

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

Il Medico di Medicina Generale (MMG) rappresenta uno dei punti d'ingresso nel PSDTA del Paziente con sospetto di MP. E' una figura professionale centrale nel processo di diagnosi precoce e di avvio del successivo percorso di cura. E' compito del MMG porre il sospetto diagnostico nei sintomatici e indirizzarli ad una visita specialistica neurologica, dove possibile presso un ambulatorio dedicato per la Diagnosi e la Terapia della MP e dei Disordini del Movimento. La diagnosi della MP e delle sindromi parkinsoniane costituisce un atto di elevata specializzazione clinica e molte evidenze della letteratura scientifica confermano l'opportunità che la fase diagnostica della MP sia svolta presso strutture specializzate.

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

- Identificare la presenza dei sintomi cardinali della malattia (tremore a riposo, rigidità muscolare, bradicinesia) descritti nei criteri per la diagnosi di MP della United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank.
- Riconoscere come possibili manifestazioni della MP alcuni sintomi meno specifici, ma comunemente segnalati dai Pazienti in fase iniziale: sensazione di tremore interno, dolore alla spalla non chiaramente inquadrabile come patologia articolare, modificazioni della scrittura, sensazione

soggettiva di maggiore rigidità e di instabilità posturale, difficoltà nella deambulazione soggettiva o segnalata dai familiari.

- Escludere la presenza di trattamenti farmacologici che potrebbero provocare o favorire l'insorgenza di sintomi parkinsoniani
- Valutare la presenza di altri sintomi non motori comunemente associati alla fase prodromica ed iniziale della MP non spiegabili con altre condizioni cliniche: disturbi dell'umore in particolare con apatia, perdita di interessi e del piacere del vivere (anedonia), riduzione dell'olfatto, disturbi del sonno, stipsi.
- Segnalare in modo dettagliato le comorbidità, in particolare quelle che potrebbero condizionare le possibili successive scelte terapeutiche (ad esempio cardiopatie aritmogene, precedenti disturbi psichiatrici, patologie oculari, patologie del canale digerente, disturbi metabolici, ecc.).
- Raccogliere e segnalare i dati di anamnesi familiare relativi a casi di MP o di altre malattie neurodegenerative.

b) Diagnosi specialistica neurologica presso Strutture ambulatoriali del territorio (Centri di I livello)

Lo Specialista neurologo ha il compito di confermare la presenza di segni e sintomi clinici che supportano una diagnosi di probabilità di MP. In accordo con le più recenti LG sulla MP, vengono utilizzati i criteri della "United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank", di cui è stata documentata una sensibilità diagnostica pari al 90%. Tali criteri comprendono tre fasi in cui vengono rispettivamente considerati:

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

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

Sono disponibili anche i criteri diagnostici proposti nel 2015 dalla International Parkinson and Movement Disorder Society (MDS), in cui vengono presi in considerazione sintomi non motori come l'iposmia e la denervazione cardiaca nello studio scintigrafico con MIBG.

Nella pratica clinica la diagnosi di MP si basa su:

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

c) Approfondimento diagnostico

L'inquadramento diagnostico specialistico di un Paziente che manifesta sintomi parkinsoniani comprende le seguenti azioni:

1. Raccolta anamnestica accurata (familiarità, età, fattori di rischio, pregressi traumi, comorbidità, terapia farmacologica con particolare attenzione ai farmaci in grado di indurre Parkinsonismi iatrogeni).

2. Esame obiettivo neurologico, con l'utilizzo, se possibile, della Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS), la scala di valutazione maggiormente utilizzata nel follow-up e nella valutazione della prognosi della malattia di Parkinson.
3. Approfondimento diagnostico eventuale, mirato ad indagare le condizioni che potrebbero rientrare tra i criteri di esclusione oppure a validare ulteriormente il sospetto clinico. Questa fase può prevedere i seguenti accertamenti:
 - Accertamenti neuroradiologici (TC cranio oppure RMN encefalo in base al quesito diagnostico e in assenza di controindicazioni): generalmente eseguiti all'esordio dei sintomi parkinsoniani ed indicati per la diagnosi differenziale con parkinsonismi secondari (escludere segni di patologia cerebrovascolare, esiti di traumatismi cranici, neoplasie cerebrali, idrocefalo normoteso). Lo Specialista neurologo prescrive l'accertamento neuroradiologico mediante ricetta elettronica dematerializzata. La TC cranio e la RMN encefalo si possono prenotare ed eseguire presso l'ASL-AT.
 - Indagini di Medicina nucleare: vanno considerate indagini a supporto diagnostico in casi clinici selezionati di difficile diagnosi differenziale, solo su prescrizione specialistica. La SPECT DaTScan (Ioflupano) è una scintigrafia cerebrale che usa un tracciante specifico per i trasportatori della dopamina nel cervello. Nei Pazienti con MP o parkinsonismo degenerativo atipico lo striato presenta una ipocaptazione del tracciante, che rappresenta una perdita di cellule nervose contenenti dopamina. Permette di effettuare una diagnosi differenziale tra parkinsonismo primitivo (MP, MSA, PSP, CBD) e Parkinsonismo secondario da farmaci o Tremore Essenziale. La scintigrafia del miocardio con 123 MIBG (Meta Iodo Benzil Guanidina) è una procedura utilizzata per la valutazione dell'innervazione ortosimpatica del miocardio. Nei Pazienti affetti da MP si verifica una riduzione della captazione del marcatore a livello del miocardio, mentre nei parkinsonismi degenerativi atipici la captazione risulta essere integra. Altri esami di Medicina nucleare sono la SPECT di perfusione e la PET-FDG che valutano rispettivamente il flusso ematico e il consumo di glucosio nelle diverse aree cerebrali, possono essere utilizzati nella diagnosi differenziale tra MP (dove non risultano alterazioni significative) e parkinsonismi degenerativi atipici (dove risultano alterati a livello dei nuclei della base). Lo Specialista neurologo prescrive l'indagine di Medicina nucleare mediante ricetta elettronica dematerializzata. Le indagini di Medicina nucleare non si possono prenotare ed eseguire presso l'ASL-AT.
 - Test Vegetativi: sono utili nei casi con segni di precoce disautonomia (sincopi ricorrenti; ipotensione ortostatica; disturbi delle funzioni sfinteriche e sessuali; grave disturbo dell'alvo) per la diagnosi differenziale con l'Atrofia Multisistemica. I test Vegetativi non si possono prenotare ed eseguire presso l'ASL-AT.
 - Valutazione neuropsicologica: viene eseguita per escludere disturbi cognitivi precoci, può essere prenotata ed eseguita presso l'ASL-AT.

d) Impostazione di un programma terapeutico (vedi sezione dedicata alla terapia medica)

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

3.1.3 Evoluzione clinica e stadiazione della malattia di Parkinson

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

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

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

- Stadio 1: coinvolgimento unilaterale;
- Stadio 1,5: coinvolgimento unilaterale e assiale;
- Stadio 2: coinvolgimento bilaterale senza compromissione dell'equilibrio;
- Stadio 2,5: lieve coinvolgimento bilaterale ed iniziale disturbo della stabilità posturale;
- Stadio 3: lieve-moderato coinvolgimento bilaterale; instabilità posturale; fisicamente autosufficiente;
- Stadio 4: grave disabilità; l'ammalato è ancora in grado di camminare o mantenere la stazione eretta senza assistenza;
- Stadio 5: Paziente costretto a letto o utilizzo di sedia a rotelle.

3.1.4 Inquadramento diagnostico dei sintomi non motori

All'esordio della MP possono manifestarsi sintomi non motori, spesso già presenti prima della comparsa dei sintomi motori, tanto da essere considerati possibili elementi di supporto della diagnosi precoce, anche se scarsamente specifici, come la stipsi, l'iposmia, il disturbo comportamentale del sonno REM e la depressione. Col progredire della malattia nella fase intermedia, gli stessi sintomi non motori persistono, generalmente meno rilevanti rispetto a quelli motori, spesso sottovalutati o ignorati dal Paziente stesso. Nella fase avanzata della MP i sintomi non motori assumono nuovamente un grande rilievo e costituiscono in molti casi le cause di maggiore sofferenza e compromissione della qualità della vita. Tali sintomi non motori comprendono manifestazioni correlate con il processo neurodegenerativo (sintomi non motori propri della MP), ma anche manifestazioni correlate ai trattamenti farmacologici, alla disabilità e alle sue conseguenze sulla vita quotidiana (complicanze della malattia). Tra le complicanze non motorie più comuni dovute al trattamento dopaminergico troviamo la nausea, l'ipotensione ortostatica, la sonnolenza diurna, i disturbi comportamentali di tipo compulsivo, i sintomi psicotici, gli edemi periferici e la perdita di peso. In considerazione della ridotta consapevolezza dei Pazienti rispetto ai sintomi non motori è importante che lo Specialista di riferimento, nell'ambito dell'attività di monitoraggio dell'andamento della malattia, li riconosca e predisponga un trattamento appropriato, spesso determinante nel prevenire ulteriori complicanze o necessità di interventi urgenti e ricovero. Sin dagli stadi iniziali della malattia si possono, poi, manifestare lievi modificazioni delle capacità cognitive, principalmente relative a disfunzioni esecutive e della memoria visuo-spaziale. E' possibile una progressione negli stadi più avanzati della malattia verso una forma di deterioramento cognitivo, a volte caratterizzato da un andamento fluttuante. La valutazione neuropsicologica consente di porre una diagnosi differenziale tra deficit cognitivi singoli e una vera e propria demenza. Gli obiettivi che una valutazione neuropsicologica si pone sono prevalentemente di tipo

diagnostico e prognostico, con l'utilizzo di test selezionati in base allo stadio di malattia in grado di esplorare i differenti domini cognitivi.

3.1.5 Terapia della MP

Non esiste una terapia risolutiva in grado di rallentare o arrestare il processo neurodegenerativo alla base della MP. Sono disponibili diverse terapie farmacologiche mirate al controllo dei sintomi che non modificano il decorso della malattia. Non esiste un singolo farmaco di prima scelta nella terapia della MP. Le categorie farmacologiche disponibili sono le seguenti.

Levodopa in varie formulazioni (a breve, medio e lento rilascio) - La levodopa è il precursore della dopamina ed è, ad oggi, il farmaco più efficace. Tuttavia la levodopa contribuisce alla comparsa delle complicanze motorie nella fase avanzata di malattia, per cui esistono differenti e non univoche strategie terapeutiche: dilazionare l'inizio della terapia; inizio precoce a basse dosi per il possibile effetto positivo sulla progressione della malattia; utilizzo di dosi minime efficaci; terapia iniziale con altri farmaci. È inoltre necessaria una sorveglianza dei principali effetti collaterali: nausea, vomito, allucinazioni, sonnolenza, disturbi comportamentali (ICD).

Farmaci dopamino agonisti - I farmaci dopamino agonisti (DA) mimano l'effetto della dopamina legandosi direttamente ai recettori post-sinaptici della dopamina a livello del Corpo striato. Sono disponibili le seguenti molecole: pramipexolo, ropinirolo, rotigotina, apomorfina.

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

Gli altri DA vengono utilizzati in monoterapia nella fase iniziale nei Pazienti con esordio precoce di MP, oppure possono essere utilizzati in associazione alla levodopa in tutti gli stadi di malattia. Anche per i DA è necessaria una sorveglianza dei possibili effetti collaterali: nausea, sonnolenza, attacchi di sonno ad esordio improvviso, edemi declivi, ipotensione, stato confusionale, disturbi del controllo degli impulsi (gioco d'azzardo patologico, comportamenti compulsivi, iperfagia, ipersessualità, punding) e disturbi psichici (allucinazioni, idee deliranti, risvegli confusionali).

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

Inibitori MAO-B: I farmaci inibitori MAO-B (selegilina, rasagilina, safinamide) interferiscono con il catabolismo della dopamina aumentandone la concentrazione a livello del Sistema Nervoso Centrale. Vengono somministrati in monodose mattutina. Selegilina e rasagilina sono inibitori irreversibili e selettivi delle MAO-B. Safinamide possiede una azione dopaminergica IMAO-B reversibile ed una azione di modulazione dei canali del calcio con conseguente effetto sui circuiti glutamatergici e una possibile azione della molecola sul controllo delle discinesie e su alcuni sintomi non-motori quali il dolore e la depressione.

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

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

Entacapone: deve essere usato solo in associazione alle preparazioni a base di levodopa/benserazide o levodopa/carbidopa. Esiste anche una formulazione che contiene nella stessa compressa levodopa/carbidopa ed entacapone. Quest'ultimo viene somministrato per via orale contemporaneamente ad ogni somministrazione di levodopa/carbidopa o levodopa/benserazide. Le reazioni avverse più frequenti causate da entacapone, come per gli altri I-COMT, sono legate all'aumento dell'attività dopaminergica e si verificano più comunemente all'inizio del trattamento. La riduzione del dosaggio della levodopa diminuisce

la gravità e la frequenza di tali reazioni. Altre reazioni avverse rilevanti possono essere i sintomi gastrointestinali, tra cui nausea, vomito, dolore addominale, stitichezza e diarrea (la diarrea impone la sospensione della terapia). Le urine possono assumere una colorazione marrone-rossiccia, ma rappresenta un fenomeno innocuo. Il suo utilizzo è controindicato in presenza di insufficienza epatica.

Tolcapone: è il primo e più potente I-COMT commercializzato per il trattamento della MP. Data l'alta biodisponibilità ed un'emivita di 4 ore viene somministrato tre volte al giorno. L'effetto collaterale più importante è la sua potenziale *tossicità epatica*. Dopo una iniziale sospensione della sua commercializzazione in Europa e Canada per la segnalazione di casi di grave insufficienza epatica, tre dei quali sono risultati fatali, nel 2004 il tolcapone è stato nuovamente messo in commercio con restrizioni d'impiego: uso nei Pazienti che non rispondono o non tollerano altri I-COMT; sospensione della terapia con tolcapone se non si raggiungono evidenze di efficacia clinica entro tre settimane senza superare la dose giornaliera di 200 mg x 3/die. E' necessario eseguire un attento monitoraggio della funzionalità epatica prima dell'inizio del trattamento e poi durante la terapia (ogni due settimane per il primo anno di terapia, ogni quattro settimane nei sei mesi successivi e in seguito ogni otto settimane).

Opicapone: è l'ultimo I-COMT messo in commercio. Grazie alla sua lunga emivita viene assunto una volta al giorno la sera prima di coricarsi. Non sono stati osservati problemi di sicurezza in Pazienti con insufficienza epatica cronica moderata, non provoca diarrea e colorazione delle urine.

Amantadina: è utile come monoterapia nella MP in fase iniziale, successivamente può essere impiegata in associazione con la Levodopa per la sua azione di riduzione dei movimenti involontari (contrasta le discinesie secondarie alla levodopa e riduce i tremori). I possibili effetti collaterali sono: confusione mentale, insonnia, edemi declivi, livedo reticularis, psicosi, ipotensione ortostatica, ritenzione urinaria. E' indicato un monitoraggio dell'ECG per valutazione del QTc secondo indicazioni da scheda tecnica.

Anticolinergici: possono essere utilizzati in monoterapia all'esordio della malattia di Parkinson e successivamente in associazione alla Levodopa. Essi sono efficaci nel contrastare il tremore. Sono attualmente considerati farmaci di seconda scelta a causa dei possibili effetti collaterali, in particolare il rischio di peggioramento a volte irreversibile di un preesistente deficit delle funzioni cognitive nei Pazienti anziani.

3.1.6 Trattamento di prima linea

La scelta della terapia si basa sulla valutazione clinica complessiva del Paziente da parte del neurologo: vanno considerati la disabilità clinica, le necessità e le aspettative dell'interessato, in relazione all'età, l'attività lavorativa e il contesto sociale; vanno inoltre considerati l'efficacia e la sicurezza del singolo farmaco e lo stadio della malattia.

La terapia va personalizzata e va modificata nella storia naturale di malattia in fase precoce, intermedia ed avanzata in base alle caratteristiche del Paziente (età, richiesta funzionale, quadro clinico, sintomi motori e non motori, qualità di vita e comorbidità).

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

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

Attualmente si consiglia di iniziare una terapia con un inibitore delle MAO-B o con un farmaco dopamino agonista a basse dosi nei Pazienti con sintomi lievi e con età inferiore a 70 anni.

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

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

Quando compaiono fluttuazioni della risposta motoria e discinesie (fase intermedia-avanzata della MP) la terapia viene attentamente modificata dal Neurologo dopo aver discusso:

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

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

- La prima visita e le successive visite di controllo vengono effettuate in ambulatorio tramite agenda visite dedicata.
- Si consiglia di eseguire la prima visita di controllo successiva alla prima visita ambulatoriale dopo circa 1-3 mesi, per verificare l'efficacia della terapia o la necessità di introdurre nuovi farmaci, per valutare la presenza di eventuali effetti collaterali, la progressione dei sintomi e per l'analisi di eventuali accertamenti precedentemente indicati. La prenotazione viene fatta direttamente dall'Ambulatorio neurologico su agenda dedicata.
- Oltre alle visite programmate, si raccomanda l'invio allo Specialista ambulatoriale da parte del MMG qualora il Paziente manifesti: movimenti involontari (discinesie) invalidanti che interferiscono con le attività quotidiane e l'autonomia funzionale; distonie invalidanti o dolorose (focali o generalizzate, posture anomale in rapido peggioramento); gravi fluttuazioni motorie, prolungate ed imprevedibili, con impatto negativo sull'autonomia funzionale; alterazioni dell'equilibrio con frequenti cadute; disfagia e dispnea; disturbi psichici acuti (stato delirante, allucinazioni, agitazione psicomotoria); sintomi vegetativi (sincope da ipotensione, stipsi grave e refrattaria ai rimedi terapeutici).
- Le visite con carattere di "urgenza" necessitano di valutazione in DEA e riguardano: urgenze non neurologiche (es. occlusione intestinale, stridore laringeo con sintomi di soffocamento, ritenzione urinaria acuta); urgenze neurologiche (es. comparsa di gravi fasi off con acinesia prolungata - blocco acinetico grave, gravi discinesie che interferiscono con lo svolgimento delle attività quotidiane e con l'alimentazione).

3.1.8 Terapia medica delle complicanze motorie

Nei primi anni di malattia la terapia farmacologica permette di compensare in modo soddisfacente i sintomi motori nell'arco dell'intera giornata. Con il progredire della malattia, la risposta terapeutica alla levodopa è compromessa dalla comparsa di complicanze motorie (fluttuazioni cliniche e/o discinesie) tipiche di questa fase di malattia, che compromettono considerevolmente l'autonomia funzionale e la qualità di vita del parkinsoniano e rappresentano una problematica importante nel trattamento della MP in fase avanzata.

Le fluttuazioni motorie sono rappresentate dall'alternanza di fasi in cui la terapia controlla bene la sintomatologia e momenti di ricomparsa dei sintomi parkinsoniani. Possono presentarsi in forma di blocchi da fine dose (wearing off), off improvvisi, acinesia al risveglio o notturna, on ritardati o assenti. L'approccio a tali complicanze può prevedere a seconda dei casi il frazionamento delle dosi di levodopa e la redistribuzione delle stesse nella giornata, l'aggiunta di farmaci DA a lunga durata d'azione, l'utilizzo di inibitori enzimatici (I-MAO o I-COMT) atti a prolungare l'effetto della levodopa, l'utilizzo di formulazioni a rilascio prolungato di levodopa, l'ottimizzazione della dieta per favorire un corretto assorbimento della

levodopa. Nel caso di blocchi motori improvvisi può essere utilizzata la somministrazione sottocutanea di boli di apomorfina, che ha una notevole rapidità d'azione.

Il tremore può risultare particolarmente resistente ai trattamenti farmacologici, in alcuni casi può essere indicato un tentativo terapeutico con farmaci anticolinergici, monitorizzando i possibili effetti collaterali.

Le discinesie, a carattere coreico, distonico, ballico, rappresentano il secondo aspetto delle complicanze motorie. Possono presentarsi come discinesie da picco dose o da plateau oppure come discinesie difasiche (da inizio e fine dose). Una forma particolare di discinesia è rappresentata dalle distonie della fase off, spesso associate a sintomatologia dolorosa. Il trattamento delle discinesie da picco o da plateau si basa sulla riduzione delle singole dosi di levodopa, il frazionamento delle stesse, l'utilizzo di farmaci a lunga durata d'azione (DA) o di inibitori enzimatici (I-MAO e I-COMT) generalmente con una concomitante riduzione del dosaggio della levodopa. Il trattamento delle discinesie difasiche rappresenta generalmente un problema di difficile soluzione: anche in questo caso si possono tentare approcci terapeutici simili a quelli utilizzati per le discinesie da picco e plateau in particolare la riduzione dell'intervallo temporale tra le singole dosi di levodopa. Due farmaci utilizzati specificamente per il trattamento delle discinesie sono l'amantadina e la clozapina, in grado di determinare in alcuni casi un miglioramento significativo. Il trattamento delle distonie della fase off si basa sulla riduzione dei periodi di blocco motorio tramite le strategie descritte in precedenza. In alcuni casi può essere utile l'utilizzo di boli di apomorfina per via sottocutanea oppure l'utilizzo della tossina botulinica.

3.1.9 Terapie della fase avanzata

La definizione della fase avanzata di MP permette di individuare correttamente i criteri che possono indirizzare i Pazienti a terapie interventistiche. La fase avanzata di malattia è caratterizzata da fluttuazioni motorie e non motorie e/o discinesie non controllate in modo adeguato dalla terapia farmacologica ottimizzata. Un altro criterio rilevante è l'impatto delle complicanze motorie sulla qualità di vita e sull'autonomia nelle attività della vita quotidiana. Le terapie della fase avanzata sono rappresentate dalla infusione sottocutanea di apomorfina, dalla infusione intestinale di levodopa tramite PEG e dalla stimolazione cerebrale profonda. E' opportuno che gli affetti da MP in fase avanzata di malattia vengano sottoposti a valutazione specialistica presso un Centro di II e/o III livello per l'indicazione alle terapie interventistiche precedentemente descritte e per la gestione di tali terapie.

3.1.10 Gestione terapeutica dei sintomi non motori e comorbidità

I criteri più utilizzati per la diagnosi e la stadiazione della MP si basano sulla sintomatologia motoria della malattia. Tuttavia, durante il decorso della malattia e soprattutto nella sua fase avanzata, la presenza di sintomi non motori risulta spesso rilevante nel determinare una compromissione dell'autonomia e della qualità di vita del Paziente e del caregiver. I sintomi non motori della MP possono essere classificati in:

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

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

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

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

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

Il trattamento dei sintomi non motori va realizzato tramite un approccio multidisciplinare. A seconda dei sintomi possono essere interessate differenti figure professionali: Urologo, Fisiatra e Foniatra, Psichiatra, Internista, Geriatra, Gastroenterologo, Dietologo, Neuropsicologo. E inoltre fondamentale il coinvolgimento e il supporto del caregiver. Di seguito è riportata la gestione di problematiche specifiche.

Decadimento cognitivo - negli stadi iniziali della MP possono essere presenti lievi modificazioni delle capacità cognitive, principalmente a carico delle funzioni esecutive e della memoria visuospatiale. Negli stadi più avanzati della malattia il quadro clinico può evolvere verso una forma di demenza caratterizzata da una sindrome disesecutiva con deficit cognitivi e dell'attenzione fluttuanti, spesso accompagnati da disturbi psichici. Studi recenti hanno evidenziato la presenza di demenza in una percentuale superiore all'80% nei parkinsoniani con storia di malattia maggiore di 20 anni. L'insorgenza di disturbi cognitivi costituisce un importante fattore negativo per la qualità di vita del Paziente e del caregiver e frequentemente è causa di istituzionalizzazione. Il possibile impiego di farmaci inibitori della colinesterasi è suggerito da studi recenti. Tra i vari farmaci solo la rivastigmina risulta attualmente registrata per il trattamento della demenza associata alla MP. Si raccomanda l'esecuzione di una valutazione neuropsicologica (eseguita da un Neuropsicologo esperto di malattie extrapiramidali, laddove presente, o da uno Psicologo che possieda una formazione in ambito neuropsicologico).

Disturbi psichici - una sindrome depressiva è presente nel 30-60% dei parkinsoniani e rappresenta uno dei principali fattori che possono influenzare negativamente la qualità della vita. Il trattamento può basarsi sia sull'impiego di farmaci dopaminergici (pramipexolo, ropinirolo), efficaci soprattutto sull'apatia, sia sull'utilizzo di farmaci antidepressivi per i quali, tuttavia, non esistono raccomandazioni forti basate sull'evidenza.

I disturbi d'ansia (40% dei casi) si possono manifestare come disturbo d'ansia generalizzata, attacchi di panico o fobia sociale. Non esistono evidenze o raccomandazioni sulla scelta del trattamento farmacologico ottimale dell'ansia nel Paziente con MP. Quando l'ansia e gli attacchi di panico appaiono correlati alle fasi off possono migliorare ottimizzando il trattamento dopaminergico.

I disturbi psicotici sono più comuni nelle fasi avanzate della malattia e possono verificarsi anche in assenza di segni di deterioramento cognitivo. Illusioni ed allucinazioni sono le manifestazioni più comuni e quando si verificano si raccomanda, quale primo provvedimento, una revisione del trattamento farmacologico dopaminergico, ossia la riduzione o sospensione dei farmaci maggiormente correlati all'insorgenza di effetti collaterali psichici (DA, amantadina, anticolinergici). In caso di sintomi gravi e persistenti, anche dopo revisione del trattamento dopaminergico, deve essere valutato l'impiego di farmaci antipsicotici. E' sconsigliato l'impiego dei neurolettici tradizionali per i noti effetti collaterali extrapiramidali. Anche tra gli antipsicotici atipici, l'utilizzo di olanzapina e risperidone è limitato dagli effetti collaterali extrapiramidali. La clozapina è il farmaco più efficace ed è registrata in Italia per il trattamento dei disturbi psicotici in corso di MP dopo fallimento della gestione terapeutica classica; tuttavia, il suo impiego appare condizionato dal rischio di neutropenia/agranulocitosi e dalla conseguente necessità di stretto monitoraggio della crasi ematica. La quetiapina è un farmaco ampiamente utilizzato per la cura dei sintomi psicotici in corso di MP, sebbene non siano presenti forti raccomandazioni basate sull'evidenza.

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

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

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

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

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

Disturbi urologici - oltre il 40% dei parkinsoniani manifesta disturbi urinari (urgenza minzionale, pollachiuria, nicturia ed incontinenza). Si raccomanda di eseguire una valutazione urologica ed eventuali indagini strumentali specialistiche nei casi in cui si sospetti una concomitante patologia prostatica o del pavimento pelvico. Per l'incontinenza sono raccomandate misure non farmacologiche, quali: regolarità della minzione, modificazione della dieta, regolarizzazione dell'alvo, esercizi del pavimento pelvico, eventuale utilizzo di presidi. Nei casi più gravi, per il trattamento dei disturbi minzionali conseguenti ad iperattività del detrusore vescicale, il trattamento può prevedere la somministrazione di farmaci agonisti muscarinici.

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

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

eventualmente, correggere i problemi visivi concomitanti. La revisione del trattamento farmacologico può essere utile per migliorare le complicanze motorie favorevoli l'instabilità posturale.

3.1.11 La gestione del Paziente parkinsoniano ospedalizzato

In caso di ricovero ospedaliero di parkinsoniani per comorbidità internistiche o chirurgiche, si determinano frequentemente elementi di criticità, dovuti ad esempio all'impossibilità di somministrazione dei farmaci per via orale, alle eventuali interazioni del trattamento antiparkinsoniano con le altre terapie, oppure alla difficoltà di approvvigionamento tempestivo delle formulazioni farmacologiche assunte o di rispetto degli orari di assunzione dei farmaci. L'eterogeneità dei possibili schemi terapeutici antiparkinsoniani non consente la definizione di regole di comportamento generali, salvo l'indicazione ad evitare la brusca sospensione del trattamento dopaminergico per il rischio di insorgenza della sindrome parkinsonismo-iperpiressia (PHS), clinicamente simile alla sindrome maligna da neurolettici o ipertermia maligna (NMS). Per i ricoveri programmati può essere opportuna una semplificazione preliminare dello schema terapeutico. Quando, invece, non è possibile la somministrazione orale di farmaci (alterazione della vigilanza, grave disfagia), può essere considerata l'indicazione al posizionamento temporaneo di un sondino naso-gastrico per la somministrazione della levodopa. E' possibile l'utilizzo di DA in formulazioni iniettabili (apomorfina sottocute in infusione continua od in bolo) o transdermica (rotigotina), da usarsi peraltro con cautela per i possibili effetti collaterali psichici e cardiovascolari. E' consigliata l'esecuzione di consulenza specialistica neurologica all'atto del ricovero presso il Reparto di competenza per la cura della patologia acuta.

3.1.12 Promozione dell'attività fisica

È ampiamente dimostrato dalla letteratura scientifica che i programmi di attività fisica regolare e continuata nel tempo, concorrono a rallentare l'evoluzione della disabilità e a prevenire i danni legati alla riduzione dell'attività motoria nei Pazienti con Malattia di Parkinson (MP). C'è ampio consenso tra gli esperti nel raccomandare un esercizio regolare e continuato nel tempo per prevenire le alterazioni secondarie alla rigidità e alla ridotta mobilità. Le persone con MP che sono fisicamente attive, hanno outcome migliori rispetto a quelle che non lo fanno.

Nonostante la disponibilità di evidenze a supporto dei benefici dell'attività fisica per gli affetti da MP, molti sono sedentari. Al momento della diagnosi, i livelli di attività sono estremamente bassi rispetto ai controlli di pari età, anche nei soggetti con malattia più lieve (H&Y I) e, solo il 30% cammina almeno trenta minuti al giorno, valore molto inferiore ai livelli raccomandati dalle linee guida.

La raccomandazione dell'attività fisica da parte dello Specialista e del MMG deve essere parte integrante del trattamento standard per MP.

L'esercizio fisico, come la terapia farmacologica, deve essere adattato regolarmente nel corso della malattia per ottimizzare i benefici.

Il Personale sanitario ospedaliero e territoriale, nel corso delle visite, informa i Pazienti eleggibili sulle iniziative per la promozione dell'attività fisica attivate in ASL AT:

- gruppi di cammino;
- Attività Fisica Adattata (AFA).

Neurologi e fisioterapisti inseriscono sul referto delle visite:

- il punteggio alla scala di Hoehn & Yahr;
- il tipo di attività fisica raccomandata: es. gruppo di cammino e/o AFA.

Le informazioni sulle iniziative per la promozione dell'attività fisica attivate e sulle relative modalità di iscrizione sono periodicamente diffuse agli ambulatori ospedalieri e territoriali e ai MMG per l'invio dei Pazienti.

3.1.13 Percorso riabilitativo nel Morbo di Parkinson

Essendo la MP una patologia cronica, multisintomatica e ingravescente, è necessaria la precocità della diagnosi al fine di intervenire immediatamente sul monitoraggio della disabilità. Giunti alla diagnosi è compito del Fisiatra valutare e misurare la disabilità considerando le comorbidità interagenti e le funzionalità compromesse, nonché definire lo stadio di malattia, al fine di descrivere il profilo di funzionamento e proporre l'appropriato intervento riabilitativo, ovvero un Progetto Riabilitativo Individuale (PRI) adeguato alle esigenze individuali e alla corretta gestione della disabilità.

Ad orientare il compito del Fisiatra e la definizione degli obiettivi del PRI hanno ovviamente rilevanza le fasi della malattia, l'età della Persona, le sue aspettative di vita (attività e partecipazione) ed il contesto familiare e sociale in cui vive. Utile può essere il modello proposto dalle Linee Guida Olandesi del 2009, che suddivide obiettivi e priorità assistenziali, riabilitative e sociali in funzione della disabilità, valutata secondo la scala Hoehn and Yahr.

1. Fase iniziale (fase precoce di Hoehn e Yahr da 1 a 2,5): centrata principalmente sull'impostazione di un PRI caratterizzato dalle strategie rieducative in grado di conservare tutta l'autonomia e la piena attività e partecipazione alle attività sociali e professionali; corretta informazione sulla malattia e definizione dei percorsi terapeutico-assistenziali con relativi riferimenti sia personali che logistici. Prevenzione dell'inattività (attività aerobica, mantenimento delle capacità funzionali e cardiorespiratorie, attenzione alle attività lavorative, del tempo libero e alla partecipazione alla vita sociale). Prevenzione e contenimento della eventuale "paura di cadere". Supporto psicologico, sia verso la persona, che i familiari.
2. Fase intermedia (Hoehn e Yahr da 2 a 4): espletamento di quanto previsto nella fase precoce, più una eventuale attività riabilitativa specifica (definita mediante PRI) e finalizzata alle esigenze della persona; mantenimento ADL. Valutazione di eventuali ausili e modificazioni ambientali. Controllo posturale. Prevenzione delle cadute (analisi personale e ambientale del rischio di caduta, vitamina D, controllo massa ossea, modalità rieducative per propriocezione ed equilibrio). Quadro cognitivo. Disturbi del linguaggio e della deglutizione. Piano dietetico. Valutazione delle disautonomie. Controllo del dolore e delle alterazioni posturali dell'apparato locomotore. Valutazione delle comorbidità.
3. Fase avanzata (Hoehn e Yahr da 4 a 5): oltre quanto previsto ed eseguibile nella fase intermedia, attuazione di un piano assistenziale comprensivo di: controllo delle funzioni vitali; gestione delle gravi complicanze (PEG, Ventilatori a Pressione Positiva....); fornitura di ausili e presidi domiciliari idonei alla grave disabilità; prevenzione delle retrazioni mio-tendinee e delle lesioni da pressione; **addestramento alla gestione domiciliare e idoneo supporto ai familiari o care giver** (preminenti gli interventi verso la grave disabilità, quelli rivolti al supporto delle terapie complesse, infusive e chirurgiche, e ad un PRI comprensivo degli ausili personali e domiciliari, all'assistenza in strutture).

Progetto riabilitativo individuale PRI

Il principio principale su cui si basa tutto il programma riabilitativo del Parkinson è che il Paziente ha perso l'automatismo dei movimenti, per cui le iniziative adottate non possono prescindere da questo assunto. Pertanto, si devono individuare alcune strategie mirate, volte ad incidere sulla consapevolezza e sull'attenzione del Paziente, come segue:

Strategie cognitive e di suddivisione delle attività in compiti semplici sequenziali (ad es. nei movimenti dei passaggi posturali o sui trasferimenti);

Utilizzo dei cues: stimoli, sia esterni, che creati internamente dal Paziente, che aiutano a mantenere l'attenzione e a facilitare i movimenti e possono essere attivati su varie linee sensoriali visive (es : piede o ostacolo messo davanti al soggetto, linee sul pavimento), acustici (es: metronomo, ritmo musicale), tattile (es: tocco su una parte del corpo da parte del Paziente).

Coinvolgimento del caregiver: il possibile intervento fatto sui famigliari sarà utile nel caso ci siano problemi nel fare apprendere gli esercizi all'interessato, nel ridurre il carico al caregiver stesso, facendogli apprendere le strategie utili, ad es. nei passaggi posturali, come pure nel prosieguo a domicilio nell'attività riabilitativa. Ad esempio, allorquando la **deambulazione, sia ancora possibile** è suggerito l'utilizzo di cues visivi e acustici per incrementare la lunghezza del passo, la cadenza, la velocità; sono altresì impartite istruzioni da parte del Fisioterapista nell'impostare caratteristiche migliorative del cammino (base allargata, maggiore coordinazione, sincinesie pendolari degli arti superiori durante il cammino), feedback sul controllo della postura delle ginocchia estese con richiamo.

Cadute: istruzione dei Pazienti sui rischi di cadute e come prevenirle, utilizzo di calzature idonee, rischi da ipotensione ortostatica.

Ausili: verifica di una loro opportunità e modalità di utilizzo.

Disfonia e disturbi della comunicazione/Disfagia

I disturbi comunicativi nel Paziente con MP riguardano principalmente due aspetti: l'alterazione della voce (disfonia) e l'alterazione dell'articolazione (disartria): nel corso dell'evoluzione della malattia, arrivano ad interessare in maniera varia il 90% dei soggetti.

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

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

Disfagia

La disfagia è frequente nella fase avanzata della MP. Comporta il rischio di complicanze polmonari da inalazione di cibo ma, molto più frequentemente ed in maniera misconosciuta, è causa di ridotto apporto alimentare/malnutrizione e disidratazione. Circa il 50% di tali Pazienti presenta disfagia radiologicamente dimostrabile, anche se solo la metà di questi lamenta soggettivamente il disturbo, mentre un terzo presenta fenomeni di aspirazione silente che in molti casi determinano polmoniti ab ingestis, tali da risultare fatali nelle forme avanzate della malattia. Una attenta anamnesi e l'esecuzione di test di screening consentono di individuare i soggetti a rischio di disfagia, di mettere in atto provvedimenti immediati (sondino naso-gastrico, nutrizione parenterale).

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

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

La ricerca di posture di compenso mira ad individuare posizioni del capo, del collo e del busto da tenere durante il pasto ed in grado di minimizzare il rischio di penetrazione del bolo nelle vie aeree e di facilitarne la progressione. Anche in questo caso la scelta della postura deve essere personalizzata.

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

Modalità di presa in carico riabilitativa e logopedica

1. Disponibilità di un posto la settimana per visita fisiatrica in Agenda esclusiva della SC MFR per valutazione del Paziente e definizione del PRI adeguato rispetto alla fase della malattia, come descritto precedentemente.
2. Possibilità di percorso prioritario, se necessario, per prescrizione di ausili standard o personalizzati c/o Ausilioteca Sc MFR, con modalità da concordare con Dott.ssa Penna *(nelle procedure si evitano cognomi perché soggetti a sostituzione)* il referente dell'Ausilioteca.
3. Percorso facilitato per valutazione logopedica e successiva presa in carico, se necessaria, in caso di disfagia/disfonia, in collaborazione con il Coordinatore logopedista Dott.ssa F. Zappa *(nelle procedure si evitano cognomi perché soggetti a sostituzione)* (è utile il coordinamento con il personale infermieristico domiciliare che può prontamente segnalare eventuali difficoltà nella deglutizione a domicilio).
4. Possibilità di accesso del Terapista a domicilio con PRI domiciliare mirato alla valutazione ambientale, verifica necessità ausili, addestramento del caregiver, prevenzione cadute.
5. Distribuzione opuscoli e materiale informativo educativo (prevenzione cadute, disfagia, questi già esistenti).
6. Collaborazione con Associazioni (APA) per percorsi di AFA-Attività, Fisica Adattata mirata al mantenimento delle autonomie e attività motoria.

3.1.14 Approccio palliativo alla Malattia di Parkinson

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

La MP, pur essendo una patologia per la quale si dispone di numerose terapie farmacologiche e chirurgiche, è tuttavia una condizione cronica e progressivamente ingravescente con disabilità fisica e psichica, spesso caratterizzata da sintomi non motori scarsamente responsivi al trattamento. Il trattamento palliativo non può prescindere da un'anamnesi accurata che metta in evidenza:

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

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

Le cure palliative della MP devono essere organizzate secondo un modello medico affiancato da un modello sociale di valutazione dei bisogni del malato e del caregiver e definizione degli interventi. Si raccomanda che il parkinsoniano sia valutato da un team multidisciplinare e multiprofessionale coordinato.

L'approccio integrato, secondo il modello multidisciplinare delle cure palliative mirato al miglioramento della qualità di vita, con l'identificazione precoce dei bisogni, per un miglior controllo non solo dei sintomi fisici e del dolore, ma anche dei problemi psichici, psicosociali e spirituali, potrebbe ridurre

il numero di ricoveri in emergenza e le ospedalizzazioni in letti per acuti in fasi avanzate di malattia, oltre a migliorare l'appropriatezza delle cure specifiche ed invasive in fase avanzata.

Le caratteristiche della MP come di altre patologie neurodegenerative rendono più complessa l'applicazione del principio delle cure simultanee per la loro lunga durata, la difficile definizione di terminalità (prognosi di vita limitata nel tempo), la non prevedibilità a breve termine, la presenza di disturbi cognitivo-comportamentali che rendono più difficile l'applicazione di una pianificazione anticipata/condivisa delle cure (PAC).

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

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

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

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

3.1.15 Sviluppi futuri: telemedicina

Negli ultimi anni la telemedicina si è integrata in molti ambiti dell'assistenza clinica. La telemedicina ha diverse future potenzialità, ad es. permetterà un aumento del numero di prestazioni, una semplificazione dell'accesso all'assistenza sanitaria, una riduzione dei tempi di attesa e dei costi, una più efficiente organizzazione del lavoro del Personale sanitario e dell'assistenza al Paziente e la possibilità di facilitare la gestione di condizioni mediche complesse, in particolare nell'ambito della cronicità. La telemedicina può essere utilizzata dal Personale medico e da diversi altri professionisti in ambito sanitario per visite di controllo, nuove consultazioni, visite urgenti, psicoterapia, servizi sociali, riabilitazione ed educazione sanitaria. Inoltre, grazie ai progressivi sviluppi tecnologici degli ultimi anni, rappresenta un potenziale miglioramento di gestione delle risorse e di accesso dei Pazienti all'assistenza, che trova un promettente campo di applicazione in una patologia cronica e degenerativa come la MP. Le sue potenzialità prevedono aspetti dell'assistenza, tra cui il miglioramento dell'accuratezza diagnostica, il telemonitoraggio (ovvero teleconsulto e telemetria) e la teleriabilitazione.

- **Diagnosi** - la diagnosi corretta di MP è rilevante a fini prognostici e terapeutici. E' una diagnosi clinica e l'accuratezza diagnostica varia considerevolmente a seconda della durata del monitoraggio clinico della malattia (più bassa alla prima visita rispetto a un follow-up più lungo). Si tratta di una malattia eterogenea, caratterizzata da una estrema diversità di presentazione e decorso clinico. La possibilità con la telemedicina di rilevare e monitorare in modo oggettivo e quantitativo i sintomi parkinsoniani nella fase iniziale di malattia, quando i segni neurologici sono più lievi, è cruciale per supportare la diagnosi clinica.

- **Monitoraggio a distanza** - i Pazienti affetti da MP possono presentare un differente bisogno di visite in ospedale in base alla presentazione sindromica, allo stadio di malattia e al tipo di terapia eseguita. La telemedicina ha la potenzialità di ridisegnare il servizio di assistenza offerto, migliorando l'efficienza e i costi, senza una perdita di qualità nell'assistenza. Ad es. lo sviluppo di applicazioni utilizzabili dal Paziente o dal caregiver tramite smartphone rende possibile un triage telematico con un algoritmo decisionale che moduli l'accesso alle visite in ospedale, a seconda delle reali esigenze di ciascun malato, consentendo vari livelli di assistenza (utilizzo di telefono o e-mail, teleconsulto, visita in ospedale programmata o urgente). Il monitoraggio a distanza, tramite teleconsulto, viene effettuato mediante una connessione ad *internet* e un' attrezzatura informatica di connessione (computer, smartphone o tablet) con videocamera e microfono collegati o integrati. Il teleconsulto risulta essere efficace in particolare nel follow-up del Paziente e può sostituirsi ad alcune visite di controllo, ad es. quelle legate ad eventuali effetti collaterali dei farmaci o a necessità di aggiustamento della posologia. La telemedicina non è solo comunicazione a distanza tramite videoconsultazione, ma comprende anche la trasmissione di dati sanitari specifici per la valutazione obiettiva del Paziente, ovvero la telemetria. Quest'ultima consiste nel monitoraggio frequente o continuo di misure di *outcome* (esito) clinico in **ambito ecologico?** (ovvero nelle attività di vita quotidiana del Paziente), viene definita come la "trasmissione delle letture degli strumenti ad una postazione remota mediante fili, onde radio o altri mezzi". La telemetria può ad esempio essere utilizzata per monitorare i Pazienti attraverso sensori indossabili e applicazioni mobili. L'implementazione della telemetria, con misurazioni oggettive eseguite da sensori come ad es. accelerometri, giroscopi, sensori ottici, sensori chimici e questionari elettronici consultabili in remoto o al momento della visita, consente il monitoraggio accurato dei parkinsoniani in terapia farmacologica, riduce il tempo della visita e rende più precisa l'anamnesi, fondamentale durante il follow-up clinico.
-

3.1.16 Ruolo dell'IFeC nell'ambito del PSDTA Morbo di Parkinson

Ipotesi di Pazienti con MP idonei per segnalazione assistenza e follow up territoriale

Nella prima fase del progetto di inserimento IFeC nel PSDTA, è ipotizzabile la segnalazione per presa in carico territoriale di Pazienti dallo stadio 2.5 (lieve coinvolgimento bilaterale ed iniziale disturbo della stabilità postulare) allo stadio 5 (soggetto costretto a letto o che utilizzi sedia a rotelle), secondo la scala di Hoehn Yahr.

Snodi assistenziali specifici per l'assistenza e il follow up del Paziente con Morbo di Parkinson

L'IFeC riceve la segnalazione della necessità di presa in carico del malato da parte della COT (vedi schema del percorso del Paziente con MP). L'IFeC di riferimento partecipa al programma terapeutico-assistenziale già al momento della prima visita infermieristica territoriale:

- valuta clinicamente il soggetto per il quale il follow-up concordato prevede la presa in carico infermieristica ambulatoriale, oppure a domicilio;
- favorisce la compliance del Paziente alla prescrizione terapeutica, rafforzando i comportamenti dei malati o dei loro caregiver nella gestione della terapia prescritta e delle indicazioni dietetiche; contribuisce alla verifica dell'adesione alle prescrizioni;
- riconosce i segni di instabilità, mediante la misurazione dei parametri vitali durante i follow up programmati, mette in atto le azioni necessarie a contenerne le conseguenze e diventa punto di riferimento sul Territorio per il Paziente in carico relativamente a: dubbi, domande e necessità di supporto;
- attiva e rafforza con continuità i piani di educazione sanitaria e di counseling al Paziente e ai suoi familiari (non solo ad ogni visita di controllo, ma mediante incontri ulteriori, ove ne ravvisi la necessità, su base individuale o di gruppo);

- partecipa ai momenti di verifica dei piani assistenziali programmati; collabora alla raccolta ed interpretazione dei dati clinico strumentali.

Strategie attuative

Nelle fasi di stabilità della malattia il Paziente può essere seguito a livello ambulatoriale con il coinvolgimento integrato dell'IFeC con i MMG, con gli Specialisti e con gli Infermieri dell'ambulatorio ospedaliero, mentre nelle fasi avanzate e/o di instabilità della malattia, può essere necessaria un'assistenza più intensiva, come quella ospedaliera e/o domiciliare integrata (ADI). Il primo colloquio infermieristico ambulatoriale o domiciliare, della durata di circa 45 minuti, prevede le seguenti attività:

- raccolta del consenso informato del Paziente all'arruolamento nella presa in carico
- raccolta dati anagrafici e socio-demografici (titolo di studio, attività lavorativa, convivenza);
- approfondimento anamnestico (dati delle ultime visite specialistiche effettuate);
- rilevazione peso, altezza, circonferenza vita, saturazione O₂, frequenza cardiaca, controllo Pressione Arteriosa;
- verifica dello stato vaccinale per SARS-CoV-2, influenza, Pneumococco, Herpes Zoster;
- in caso di adesione volontaria, invio al MMG dei Pazienti non ancora sottoposti a vaccino anti-influenzale. Tale vaccinazione è raccomandata anche per i conviventi/caregiver del portatore di Malattia di Parkinson;
- in caso di adesione volontaria, invio al centro vaccinale Covid territoriale di quanti necessitano di booster;
- in caso di adesione volontaria, invio al MMG/SISP dei Pazienti per vaccinazioni antipneumococcica e anti Herpes Zoster, se indicate per età (>65 anni) o per presenza di patologie concomitanti (es. BPCO, cardiopatie croniche, diabete mellito, immunodeficienze acquisite, Zoster recidivante o in forma grave);
- rilievo di: ipercolesterolemia, abitudine al fumo, ridotta attività fisica, abitudini alimentari errate (es. abuso di sale nella dieta);
- informazione in merito ai possibili fattori favorevoli al benessere: disponibilità alla collaborazione, attività fisica costante, astensione dal fumo o cessazione, attenzione al peso e all'alimentazione, controllo adeguato della pressione arteriosa, ridotta o nulla assunzione di alcolici;
- rilievo dell'adesione alla terapia farmacologica assunta;
- compilazione scale ADL e IADL.

I dati sono raccolti mediante la scheda di valutazione e compilazione congiunta IFeC e MMG del PAI. Quest'ultimo è condiviso con le figure che, in base all'andamento della MP si alternano nella costruzione della rete del Paziente. Fin dalla prima visita, l'Infermiere di famiglia progetta l'avvio di attività di counseling individuale e di gruppo, volte a migliorare l'adesione dell'assistito al percorso terapeutico-assistenziale e a diffondere iniziative di promozione della salute che dovranno proseguire durante tutto il percorso della presa in carico.

Nello specifico sono disponibili le seguenti attività con cadenza semestrale:

un counselling di gruppo, a fini di approfondimento, in collaborazione con i MMG, un FKT, una Logopedista ed una Dietista (date e orari in base alla loro disponibilità), sì da conferire ulteriore supporto ai suggerimenti e consigli utili a conseguire uno stile di vita sano e, quanto più possibile, in condizione di benessere (conformità alle indicazioni terapeutiche, alimentazione corretta, adeguata e costante attività fisica, socializzazione e condivisione).

Il progetto vede coinvolti ed integrati gli Specialisti neurologi, i Medici di Medicina generale, gli Specialisti fisiatri, i Logopedisti, Dietisti, gli Infermieri ospedalieri e territoriali e tutte le altre importanti Figure che collaborano a creare la rete sanitaria e sociale a sostegno del Paziente cronico.

Strategie di collaborazione

Per la buona riuscita del progetto, è indispensabile instaurare sinergie collaborative aziendali con gli ambulatori di neurologia MP, logopedia, dietologia e con i MMG. Le strategie prevedono: presentazione del progetto, riunioni esplicative e formative per i Professionisti coinvolti.

3.1.17 Accesso Paziente Parkinson per valutazione neuropsicologica

Accesso tramite impegnativa del medico Specialista o del MMG di:

- colloquio psicologico clinico codice 94.09;
- test di deterioramento o sviluppo intellettuale codice 94.01.2;
- test della memoria codice 94.02.1;
- test delle funzioni esecutive codice 94.08.1.

L'accesso per prenotare la valutazione neuropsicologica è consentito nei seguenti orari:

- lunedì e venerdì: 9.00-12.00;
- martedì e giovedì: 13.00-16.00.

In tale occasione verrà effettuato un breve colloquio di accoglienza con il professionista che analizzerà la richiesta dando priorità diverse a seconda del quesito clinico, inserendo la richiesta nella lista d'attesa appropriata.

Il Paziente o il caregiver verranno successivamente ricontattati per fissare un colloquio.

3.2 Indicatori di misurazione

Criterio	Indicatore	Resp.	Tipo	Rilevazione	Frequenza	Fonte
Presa in carico del paziente	N° Pazienti presi in carico dall'IFEC / Pazienti segnalati dalla COT all'IFEC con rilevazione annuale	COT	%	Annuale	90 %	

4 RIFERIMENTI

4.1 Processi collegati

- Non definito.

4.2 Riferimenti bibliografici / normativi

- UNI EN ISO 9001: 2015 – Gestione dei Sistemi Qualità, requisiti.
- Idp / 5 – Informazioni documentate.
- Ward CD et al. Research diagnostic criteria for Parkinson's disease. Adv Neurol 1990; 53: 245-9.
- Caine DB et al. Criteria for diagnosing Parkinson's disease. Ann Neurol 1992; 32 (suppl): S125-127.
- United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank Diagnostic Criteria for Parkinson's Disease, march 2009.
- Postuma RB et al. MDS clinical diagnostic criteria for Parkinson's disease. Mov Disord. 2015; 30(12): 1591-601.
- Hughes AJ et al. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease. A clinico-pathological study of 100 cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1992; 55: 181-184.

- Ahlskog JE. Diagnosis and differential diagnosis of Parkinson's disease and parkinsonism. *Parkinsonism Relat Disord* 2000; 7(1): 63–70.
- De Lau LML et al. Epidemiology of Parkinson's disease. *Lancet Neurol* 2006; 5: 525–535.
- Von Campenhausen S et al. Prevalence and incidence of Parkinson's disease in Europe. *European Neuropsychopharmacology* 2005; 15: 473–490.
- Chaudhuri KR et al. National Institute for Clinical Excellence. Nonmotor symptoms of Parkinson's disease: diagnosis and management. *Lancet Neurol* 2006; 5(3): 235–45.
- Tolosa E et al. The diagnosis of Parkinson's disease. *Lancet Neurol* 2006; 5(1): 75–86.
- Jankovic J. Parkinson's disease: clinical features and diagnosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79: 368–376.
- Poewe W. The natural History of Parkinson's Disease, *J. Neurol.* 2006; 253, Suppl 7.
- Stamey W et al. Shoulder pain: a presenting symptom of Parkinson disease. *J Clin Rheumatol* 2008; 14: 253–254.
- Elbaz A et al. Professional Exposure to Pesticides and Parkinson Disease. *Ann Neurol* 2009; 66: 494–504.
- Siderowf A et al. Preclinical diagnosis of Parkinson's disease: are we there yet?. *Current Neurology and Neuroscience Reports* 2006; 6: 295–301.
- Movement Disorder Society Task Force on Rating Scales for Parkinson's Disease. The Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS): status and recommendations. *Mov Disord.* 2003; 18(7): 738–750.
- Antonini A et al. Validation of the Italian version of the Movement Disorder Society - Unified Parkinson's Disease Rating Scale. *Neurol Sci.* 2013; 35 (4): 537–544.
- Horstink et al. Review of the therapeutic management of Parkinson's disease. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies (EFNS) and the Movement Disorder Society-European Section (MDS-ES). Part I and II. *Eur J Neurol.* 2006; 13(11): 1170–1202.
- Suchowersky O et al. Practice Parameter: neuroprotective strategies and alternative therapies for Parkinson disease (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2006; 66(7): 976–982.
- Fabbri M et al. Adjunctive Therapies in Parkinson's Disease: How to Choose the Best Treatment Strategy Approach. *Drugs Aging.* 2018; 35: 1041–1054.
- Suchowersky O et al. Practice Parameter: diagnosis and prognosis of new onset Parkinson disease (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2006; 66(7): 968–975.
- Miyasaki JM et al. Practice Parameter: evaluation and treatment of depression, psychosis, and dementia in Parkinson disease (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2006; 66(7): 996–1002.
- Pahwa R et al. Practice Parameter: treatment of Parkinson disease with motor fluctuations and dyskinesia (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2006; 66(7): 983–995.
- Siderowf A et al. Premotor Parkinson's disease: clinical features, detection, and prospects for treatment. *Ann Neurol* 2008; 64 (suppl): S139–S147.
- Maria-Rosario Luquin et al. Consensus on the Definition of Advanced Parkinson's Disease: A Neurologists-Based Delphi Study (CEPA Study), *Parkinson's Disease.* 2017.
- Dubois B et al. Diagnostic procedures for Parkinson's disease dementia: recommendations from the movement disorder society task force. *Mov Disord.* 2007; 22(16): 2314–2324.
- Kalf JG et al. Prevalence of oropharyngeal dysphagia in Parkinson's disease: a meta-analysis. *Parkinsonism Relat Disord* 2012; 18: 311–315.
- Dashtipour K et al. Speech disorders in Parkinson's disease: pathophysiology, medical management and surgical approaches. *Neurodegener Dis Manag.* 2018; 8(5): 337–348.

- Ellis T, Rochester L. Mobilizing Parkinson's Disease: The Future of Exercise. J Parkinsons Dis. 2018;8(s1):S95-S100. doi: 10.3233/JPD-181489. PMID: 30584167; PMCID: PMC6311359.
- Piano Nazionale di Nazionale di Prevenzione Vaccinale 2017-2019.
- DD 576/A1409B/2021 Approvazione Protocollo "La vaccinazione dei soggetti che presentano un rischio aumentato di infezione invasiva da batteri capsulati (Streptococcus Pneumoniae, Neisseria Meningitidis, Haemophilus Influenzae) Aprile 2021.
- DD 1283/A1409B/2021 Approvazione protocollo "La vaccinazione contro Herpes Zoster in Regione Piemonte".

5 ALLEGATI

Codice	Tipo	Titolo
Ida 977	FC flowchart	Percorso Parkinson primo inquadramento
Ida 978	FC flowchart	Percorso Parkinson presa in carico infermieristica
Ida 949	MD modello	Accordo Assistenziale
Ida 979	MD modello	Scheda follow up Parkinson