



AZIENDA SANITARIA PROVINCIALE

PDTA PER LA GESTIONE
DEI PAZIENTI AFFETTI DA
MALATTIA DI PARKINSON E PARKINSONISMI

Rev. 00/RM Del 16/09/2020	Approvata da: Comitato Rischio Clinico	Verificato da: Direttore Sanitario Aziendale Dott. Raffaele Elia	Autorizzato alla diffusione da: Direttore Generale Arch. Angelo Aliquò
Pag. 1 di 19		<i>Comitato Rischio Clinico</i>	



realizzato da:

Dr. Antonello Giordano UOC Neurologia Vittoria

Dr. Emanuele Caggia UOS Neurologia Ragusa

Dr. Giuseppe Muraglie UOS Neurologia Modica

Dr.ssa Sara Lanza UOC Medicina fisica e riabilitativa Vittoria

Dr. Maurizio Florida UOC Medicina fisica e riabilitativa Scicli



PREMESSA

La Malattia di Parkinson (MP) è una patologia neurodegenerativa cronico-progressiva e invalidante che coinvolge diverse funzioni motorie, vegetative, comportamentali e cognitive, con conseguenze negative sulla qualità di vita e costituisce un problema prioritario di sanità pubblica con una prevalenza dell'1-2% della popolazione sopra i 60 anni e del 3-5% della popolazione sopra gli 85 anni ed elevati costi socio sanitari.

Il **Piano della Cronicità Nazionale**, operando lo spostamento del punto di vista, introduce una cultura nuova del sistema salute:

*“C’è bisogno di nuove parole-chiave, capaci di indirizzare verso nuovi approcci e nuovi scenari: **salute “possibile”**, cioè lo stato di salute legato alle condizioni della persona; **malattia vissuta** con al centro il paziente/persona (illness), e non solo malattia incentrata sul caso clinico (disease); **analisi integrata** dei bisogni globali del paziente, e non solo “razionalità tecnica” e problemi squisitamente clinici; **analisi delle risorse del contesto ambientale**, inteso come contesto fisico e socio-sanitario locale, fattori facilitanti e barriere; **mantenimento e coesistenza**, e non solo guarigione; **accompagnamento**, e non solo cura; **risorse del paziente**, e non solo risorse tecnico-professionali gestite dagli operatori; **empowerment inteso come abilità** a “fare fronte” alla nuova dimensione imposta dalla cronicità e sviluppo della capacità di autogestione (self care); **approccio multidimensionale e di team** e non solo relazione “medico-paziente”; superamento dell’assistenza basata unicamente sulla erogazione di prestazioni, occasionale e frammentaria, e costruzione condivisa di **percorsi integrati, personalizzati e dinamici**; **presa in carico pro-attiva ed empatica** e non solo risposta assistenziale all’emergere del bisogno; **“Patto di cura”** con il paziente e i suoi Caregiver e non solo compliance alle prescrizioni terapeutiche.”*



Da qui la necessità *di* interventi basati sull'unitarietà di approccio, centrato sull'engagement della persona e della rete di operatori ed orientato su una migliore

organizzazione dei servizi e una piena responsabilizzazione di tutti gli attori dell'assistenza, non perdendo di vista la sostenibilità economica.

INTRODUZIONE

La Malattia di Parkinson (Mdp) è una malattia degenerativa ad evoluzione progressiva caratterizzata da disturbi motori e non motori a comparsa variabile durante il decorso della malattia con pattern di manifestazione complessa, diversa da individuo a individuo. L'esordio è di solito insidioso ed aspecifico, con episodi depressivi, astenia o disturbi della sensibilità olfattiva e alterazioni del sonno, che precedono la comparsa dei cosiddetti sintomi cardinali della malattia, ovvero rallentamento psicomotorio, globale o segmentario, rigidità e tremore a carico degli arti, solitamente asimmetrici. I segni motori cardine sono quelli elettivamente influenzati dalla terapia sintomatica. Ne possono comparire, nel tempo, altri, quali: distonie, discinesie, alterazioni posturali del tronco, disfonia, freezing della marcia e instabilità posturale che risultano essere spesso refrattari ai farmaci antiparkinsoniani. Si associano ad essi i disturbi non motori (quali: disfagia, disturbi del controllo sfinterico, disturbi cognitivo-affettivo-comportamentali, disturbi del sonno) che, benché spesso presenti fin dalle prime fasi di malattia, acquistano un significato invalidante solo nelle fasi più avanzate. La MP ha un decorso cronico, con un ampio spettro di quadri evolutivi, tale per cui un soggetto può presentare manifestazioni cliniche diverse rispetto ad altri a parità di anni di durata della malattia. La gestione del paziente con Mdp richiede pertanto una condivisione dei percorsi terapeutici-gestionali tra diverse \ figure professionali



mediche e non mediche, necessitando quindi di cure integrate con un approccio personalizzato.

L'impatto della MdP sul paziente e sulla sua famiglia in termini non solo di sintomi fisici ma di problematiche psico-sociali ed assistenziali può essere estremamente rilevante. Il costo annuale per paziente affetto da malattia di Parkinson varia fra 3.500 e 4.800 euro

per il SSN, fra 1.500 e 2.700 euro per i malati e fra 10.000 e 17.000 euro come costi sociali. Riportando questi dati al numero di persone con malattia di Parkinson presenti in Italia, è stato calcolato che il carico totale per il SSN, relativo a questa patologia, sia compreso fra 1.1 e 1.3 miliardi di euro.

EPIDEMIOLOGIA DEL MORBO DI PARKINSON

In Italia il Morbo di Parkinson colpisce circa 240.000 persone, delle quali circa il 5% con un'età inferiore ai 50 anni, mentre il 70% ha un'età superiore ai 65 anni.

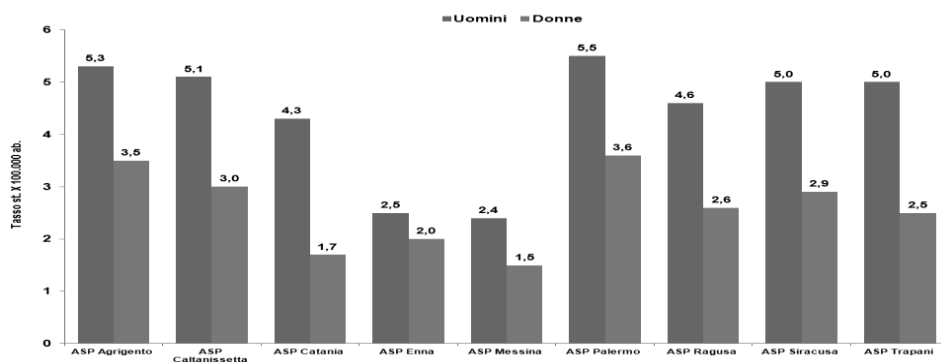
L'età media di comparsa dei sintomi è intorno ai 68 anni per gli uomini, 66 per le donne. La malattia risulta leggermente più frequente nei maschi con una incidenza superiore di 1,5-2 rispetto alle femmine.

La prevalenza della malattia è dell'1-2% della popolazione sopra i 60 anni e del 3-5% della popolazione sopra gli 85 anni. Si stima che, a causa del crescente invecchiamento della popolazione generale, la prevalenza raddoppierà nel corso dei prossimi anni (entro il 2030).

Secondo la BDA della Regione Sicilia le stime di prevalenza per l'anno 2017 del M di Parkinson in Provincia di Ragusa prevedono 2012 casi di M di Parkinson con una prevalenza di 61.8 per 10.000 abitanti.

ASP di ASSISTENZA	Numero casi attesi di PARKINSON	TG*10.000 ab.
Agrigento	2521	56,6
Caltanissetta	1522	54,1
Catania	4893	42,8
Enna	910	52,2
Messina	2697	42,3
Palermo	6180	47,5
Ragusa	2012	61,8
Siracusa	1442	35,2
Trapani	2497	56,9
Totale	24674	47,9

Per quanto riguarda la mortalità invece nel periodo 2009-2017 il tasso grezzo di mortalità si attesta a 8.3 per 100.000 abitanti/anno per gli uomini e 7.3 per 100.000 abitanti/anno per le donne



MANIFESTAZIONI CLINICHE DELLA M DI PARKINSON

La diagnosi è clinica e si avvale dei moderni metodi di imaging come RM e SPECT cerebrale per un supporto diagnostico. La MdP deve essere differenziata dai parkinsonismi sintomatici (frequenti quelli iatrogeni da alcuni neurolettici, gastrocinetici e calcioantagonisti) e da quelli primitivi degenerativi come la Paralisi Sopranucleare Progressiva, l'Atrofia Multisistemica, la Degenerazione Cortico-Basale e la Malattia con Corpi di Lewy diffusi, nella quale ai sintomi motori si associa precocemente – entro un anno- una demenza. Oltre il 40 % dei pazienti con MdP sviluppa nel tempo, in genere tardivamente, una demenza. Quasi tutti i pazienti poi mostrano una progressione dei sintomi motori con fenomeni di fluttuazione dei sintomi stessi nella giornata e la comparsa di movimenti involontari e instabilità posturale con elevato rischio di cadute. Dopo 10 anni di malattia più del 70% dei pazienti ha una ridotta autonomia, per cui soltanto per poche ore della giornata gode ancora di una certa indipendenza. La terapia è prevalentemente farmacologica, in casi selezionati chirurgica, e può avvalersi di trattamento riabilitativo. La terapia farmacologica è fra le più complesse in relazione alla comparsa di effetti collaterali tardivi e inevitabili come i movimenti involontari, e alle numerose comorbilità e complicanze. Circa il 5-8% di tutti i pazienti sono candidabili all'intervento chirurgico di posizionamento di stimolatori cerebrali profondi: tale metodica (deep brain stimulation-DBS) riesce a restituire a un paziente in fase avanzata una buona e duratura risposta alla terapia. La riabilitazione motoria e posturale, la logopedia per la fonazione e la deglutizione, la riabilitazione cognitiva possono contenere l'impatto negativo sulla qualità di vita del paziente.

Il decorso della malattia può essere classificato in una fase iniziale di compenso sintomatico, una fase intermedia e una fase con complicanze.

1. **Fase di compenso sintomatico:** questa fase caratterizza abitualmente il periodo nel quale la terapia farmacologica antiparkinsoniana garantisce un compenso stabile nelle 24 ore dei sintomi motori, tale da contenere la disabilità;

2. **Fase intermedia** : In questa fase il compenso farmacologico comincia a ridursi a causa della ridotta efficacia delle somministrazioni di levodopa, con la comparsa dei fenomeni di

wearing-off e dei movimenti involontari. Le necessità assistenziali in questo caso richiedono l'accesso a strategie farmacologiche più complesse e in determinati casi si rende necessario il supporto da parte di altri specialisti per trattare comorbilità della patologia.

3. **Fase Delle Complicanze - Fluttuazioni Motorie** questa fase si caratterizza per l'esordio di fluttuazioni motorie, in cui il soggetto con MP sperimenta un'alternanza di fasi cosiddette ON in cui i disturbi motori sono ben compensati e la disabilità è contenuta, e fasi OFF di ridotta o assente efficacia della terapia farmacologica in cui i disturbi motori si manifestano in tutta la loro severità e impatto invalidante; in tale fase trovano principale razionale d'impiego le cosiddette terapie innovative ad alto costo inclusa la chirurgia funzionale;

3. Fase Delle Complicanze Levodopa Refrattarie: Disturbi Assiali e Disturbi Non Motori questa fase si caratterizza per la presenza di disturbi assiali invalidanti, quali grave disartrofia con impatto negativo sulla comunicazione verbale, disturbi della postura del tronco (Sindrome di Pisa, camptocormia), disturbi del cammino (Gait ignition failure, freezing della marcia, instabilità posturale con conseguente elevato rischio di caduta), disturbi non motori ad impatto invalidante, in particolare, disturbi gastrointestinali e del controllo sfinterico, dolore, e disturbi del sonno. In tale fase, la terapia farmacologica antiparkinsoniana mantiene un razionale d'uso al fine di contenere il disagio imputabile ai disturbi motori cardine, ma deve necessariamente essere integrata da altri presidi farmacologici e non farmacologici, nell'ottica di un approccio palliativo che garantisca una valutazione proattiva degli aspetti fisici e sociali del disagio e la gestione sintomatica delle fonti di sofferenza (fisica, psicologica, sociale e spirituale), in accordo con quanto stabilito dal Documento intersocietario SICP-SIN (2018).



STADIAZIONE PARKINSON

La scala di Hoehn e Yahr è utilizzata per definire lo stadio clinico del paziente affetto da malattia di Parkinson:

- **Stadio 1** Interessamento unilaterale, disabilità minima o assente
- **Stadio 2** Sintomi bilaterali, minima disabilità, modesto interessamento della postura
- **Stadio 3** Sintomi bilaterali, modesta disabilità con riflessi posturali peggiorati, fisicamente indipendenti
- **Stadio 4** Grave disabilità, ancora in grado di camminare e stare in piedi senza aiuto
- **Stadio 5** Confinato a letto o in sedia a rotelle

La Regione Sicilia in data 20 Marzo 2020 ha pubblicato il documento di indirizzo regionale per la gestione dei pazienti affetti da malattia di Parkinson e Parkinsonismi. Attualmente, in provincia di Ragusa, esistono 3 Ambulatori divisionali distribuiti uno per ogni PO (Ragusa, Modica e Vittoria) con ambulatori dedicati alla M di Parkinson e ai Parkinsonismi.

I tre ambulatori, per i quali è previsto il collegamento in rete, devono essere in grado di porre diagnosi di Malattia di Parkinson, devono garantire la presa in carico del paziente nella continuità ospedale territorio ed essere in grado di dare continuità assistenziale nel percorso MMG-ospedale-ambulatorio-domicilio. La rete provinciale sarà caratterizzata da percorsi interni condivisi. Gli ambulatori dedicati condivideranno percorsi diagnostici multidisciplinari in collaborazione con altre strutture ospedaliere e con il territorio, creando corsie preferenziali per la diagnosi/gestione del pz con M di Parkinson.

I tre ambulatori che insistono nelle Neurologie devono essere dotati di posti letto in DH/DS al fine di gestire autonomamente i pz affetti da MdP nei loro percorsi assistenziali, eccetto che per la urgenza che verrebbe gestita in regime di ricovero ordinario.



UOS Neurologia
Ambulatorio MdP
RAGUSA

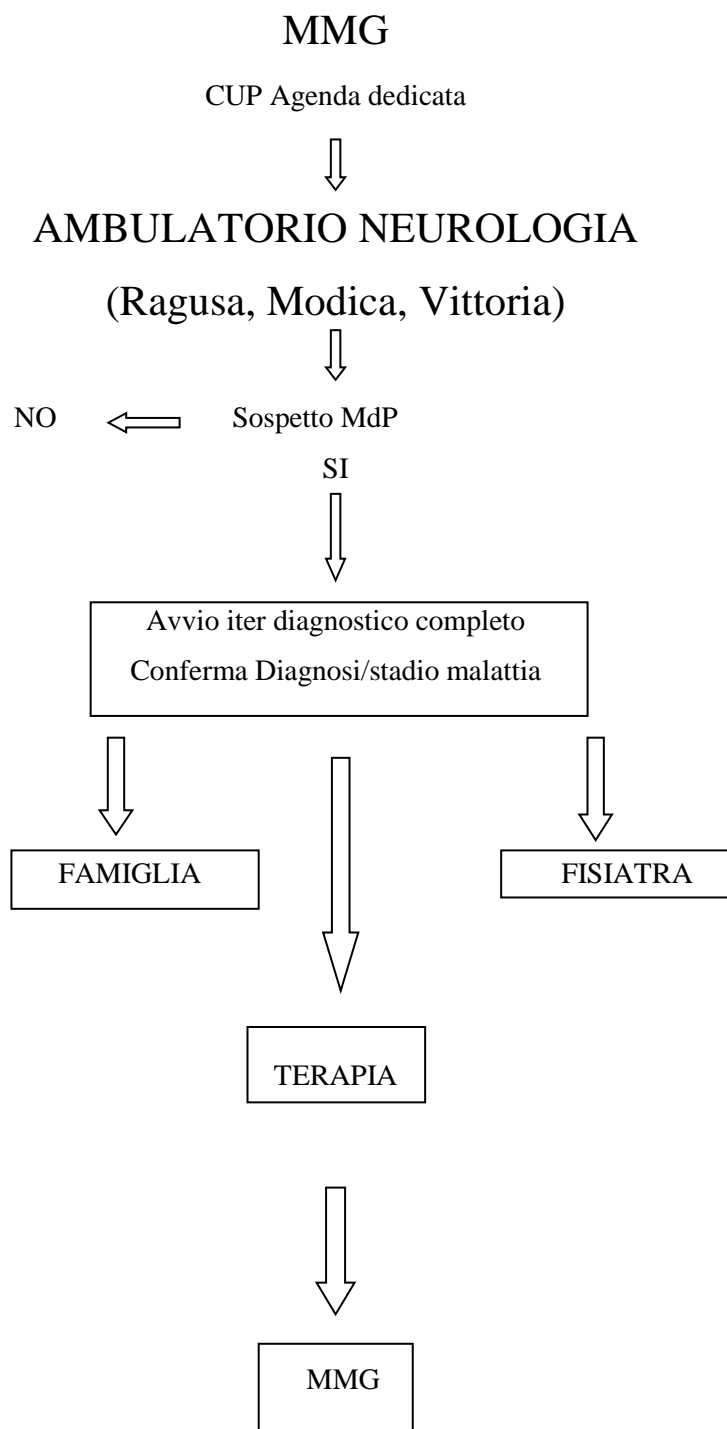
UOS Neurologia
Ambulatorio MdP
MODICA

UOC/UOS Neurologia
Ambulatorio MdP
VITTORIA

I criteri ai quali devono rispondere i tre ambulatori MP sono:

- Capacità di diagnosi con ricovero in DH/DS con esecuzione di esami neurofisiologici;
- Gestione in ambulatorio del pz con agenda dedicata CUP per programmare autonomamente i follow-up ambulatoriali e il rinnovo delle prescrizioni farmaci (Piano Terapeutico) ;
- Protocollo di intesa comune ai tre centri con le UOC di Riabilitazione per completare il percorso diagnosi-terapia-riabilitazione;
- Reparto di degenza per Ricovero ordinario in caso di urgenza medica;
- Database unico per :
 - a. gestione e contenimento della spesa farmaceutica
 - b. monitoraggio dei pazienti durante tutta la loro storia di malattia
 - c. possibilità di accedere dalle tre postazioni al database in caso di cambio residenza, assenza di un sanitario o urgenza pomeridiana/notturna;

Flow Chart PRIMA DIAGNOSI



Alla fase della prima diagnosi di Malattia di Parkinson segue la fase del management del paziente che deve essere adeguato alla fase di malattia del MdP.





RETE ASSISTENZIALE

Sono identificati 3 livelli di intervento di diagnosi e gestione del paziente con MP.

1. **I livello:** Medici di Medicina Generale. Hanno l'obiettivo di tutelare la salute e la qualità di vita, ridurre il carico assistenziale per i familiari e prevenire il declino funzionale e le complicanze suscettibili di causare l'ospedalizzazione del soggetto o il suo in un contesto di residenzialità protetta. A tale fine, i MMG possono coinvolgere tutte le figure trasferimento specialistiche di volta in volta interessate a seconda delle esigenze del paziente. Formulano l'ipotesi diagnostica di MP/Parkinsonismo, ed indirizzano il paziente al livello successivo della rete per la conferma diagnostica e per il trattamento.
2. **II livello:** include gli ambulatori di neurologia e medicina fisica e riabilitativa (territoriali o ospedalieri) dedicati alla gestione del paziente con MP/Parkinsonismo. È compito del centro di II livello effettuare la conferma diagnostica, il rilascio di certificazione di MDP/Parkinsonismo o certificazione della condizione di disabilità, necessarie per il riconoscimento dei privilegi disposti dalla normativa, l'impostazione del trattamento farmacologico, la presa in carico riabilitativa ed il follow-up periodico. I Centri di II livello garantiscono la presa in carico del paziente con MP/Parkinsonismo tramite l'elaborazione di un percorso personalizzato ed integrato sia dal punto di vista sanitario che sociale, garantendo la continuità delle cure in ogni fase della malattia e per ogni grado di disabilità. I centri di II livello devono garantire, inoltre:



- Accesso ad esami diagnostici di neuroimaging, neuropsicologia, neurofisiologia;
- Agevoli modalità di comunicazione con i medici di medicina generale, garantendo la condivisione delle informazioni. Tutti i dati clinici raccolti devono essere a disposizione degli operatori coinvolti nella presa in carico del paziente;
- Accesso facilitato ai centri di III livello;
- Gestione multidisciplinare del paziente (neurologo, infermiere, fisiatra, fisioterapista,);

III Livello: è rappresentato dai Centri dedicati alla Cura del Parkinson capaci di erogare prestazioni di II livello (HUB):

Presenza delle seguenti attività diagnostiche:

- Scintigrafia miocardica con MIBG;
- posizionamento di levodopa gel infusionale;
- posizionamento e monitoraggio di apomorfina;
- MRgFUS;
- DBS



PERCORSO RIABILITATIVO

Le attività di riabilitazione sono erogate in riferimento a quanto stabilito nel Piano sanitario regionale (PSR 2011/2013) e dalla normativa di riferimento mediante la rete di servizi ospedalieri ed extraospedalieri territoriali (normati e accreditati) in regime di:

- 1) ricovero ospedaliero a ciclo continuativo e/o diurno;
- 2) residenziale a ciclo continuativo e/o diurno;
- 3) ambulatoriale, extramurale e domiciliare.

La MP rientra all'interno del Piano di riabilitazione Regionale per la Rete di riabilitazione estensiva territoriale per le disabilità neurologiche e richiede necessariamente l'integrazione con la rete clinic. La presa in carico riabilitativa avviene tanto nella fase iniziale-intermedia, che nella fase avanzata. Solitamente la riabilitazione dei pazienti parkinsoniani in fase iniziale-intermedia di malattia, viene eseguita presso i servizi di riabilitazione che erogano prestazioni ambulatoriali, anche se deve essere prevista la possibilità di ricovero a scopo riabilitativo o assistenziale della MP.

L'approccio all'evoluzione della disabilità del paziente parkinsoniano necessita di un progetto terapeutico multidisciplinare, individuale e multiprofessionale (P.R.I.), in cui la riabilitazione assume un ruolo fondamentale. Lo specialista neurologo invia, in seguito a conferma diagnostica, il paziente con MP/Parkinsonismo allo specialista fisiatra, il cui compito è valutare e misurare la disabilità considerando le comorbidità interagenti e le funzionalità compromesse, definire lo stadio di malattia, al fine di descrivere il profilo di funzionamento ICF e proporre l'appropriato setting di intervento riabilitativo. Quando il setting è stabilito, viene formulato il Progetto riabilitativo individuale (PRI) con la convocazione dell'équipe riabilitativa che condivide, mediante la stesura dei programmi rieducativi, gli obiettivi e le strategie da perseguire. Il team riabilitativo ospedaliero/territoriale è costituito dallo specialista fisiatra, dal fisioterapista e dalla logopedista che hanno la responsabilità della presa in carico riabilitativa del paziente.. Annualmente lo specialista fisiatra



esegue una rivalutazione delle disabilità del paziente preso in carico. La gestione della MP è multidisciplinare. La disabilità ed il rischio di cadute possono essere presenti sin dalla diagnosi, inoltre la promozione dell'attività fisica è raccomandata fin dalle fasi iniziali per il potenziale effetto protettivo rispetto all'evoluzione della disabilità. Pertanto la valutazione fisiatrica e la presa in carico da parte del team della riabilitazione devono essere precoci (contestuali alla informazione sul sospetto diagnostico).

In base alla fase di Malattia si diversificheranno i vari setting riabilitativi e nello specifico:

1. Fase iniziale-intermedia di malattia :

- trattamento ambulatoriale ;
- Trattamento domiciliare con Telemedicina Riabilitativa

Obiettivi riabilitativi della fase iniziale di malattia (H&Y 1-2)

Incoraggiare e mantenere una corretta forma fisica con attività motoria aerobica ed esercizio fisico regolare;

Insegnare al paziente strategie motorie utili, per rallentare l'insorgenza di problemi posturali;

Prevedere la possibilità di avviare alcuni di questi pazienti al “percorso AFA-Attività Fisica

Adattata”, parimenti ad altre disabilità croniche/evolutive a valenza neurologica.

2. Fase intermedia/avanzata e di scompenso (Hoehn & Yahr da 2 a 4):

- Trattamento riabilitativo in regime di ricovero ordinario (Codice 56) per un periodo di almeno 28 giorni;
- Possibilità di utilizzare nelle sedi di Ricovero in Reparto di Riabilitazione 1) terapie robotizzate, 2) percorsi specifici in acqua;



Obiettivi riabilitativi della fase intermedia di malattia (H&Y 2.5-3)

Oltre a quelli del gruppo precedente:

Migliorare il controllo posturale, l'equilibrio, i trasferimenti, la deambulazione mediante l'uso delle strategie cognitive e la tecnica di cueing; trattare il freezing adoperando tecniche di destrutturazione dei movimenti semiautomatico.

Implementare tecniche di apprendimento motorio;

Mantenere il tono muscolare e l'articolarietà;

Proporre movimenti globali;

Insegnare strategie per prevenire le cadute;

Addestramento del caregiver.

Gli Obiettivi riabilitativi della fase avanzata di malattia (H&Y 4-5)

Prevenire le possibili complicanze osteoarticolari e muscolo-tendinee;

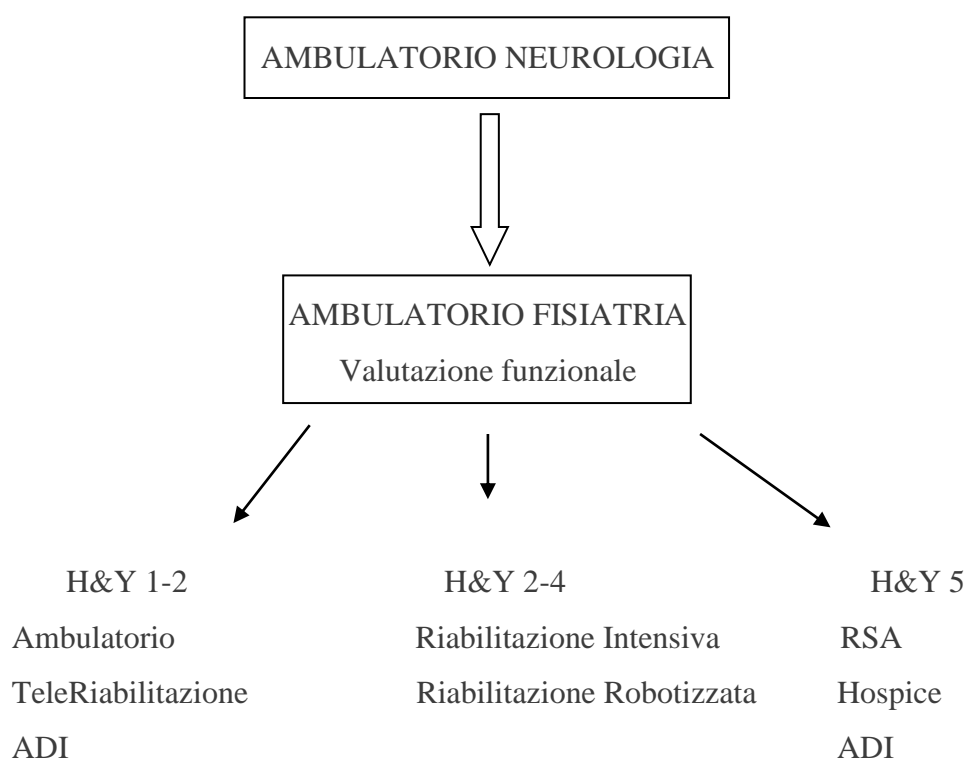
Terapia occupazionale;

- Preservare le funzioni vitali;
- Prediligere attività funzionali;
- Consigliare gli ausili per le A.D.L

I pazienti in fase molto avanzata di malattia (H&Y 5) dovranno essere avviati alle cure domiciliari o in strutture assistite come RSA, Hospice escludendo il ricovero in Reparti di Riabilitazione Intensiva (cod 56).

Le strutture della ASP7 coinvolte nella gestione Ricovero/Riabilitativa/gestione domiciliare a carico del Fisiatra, del paziente con MdP sono individuate in:

- Ricovero Ordinario di Neurologia UOC Neurologia Vittoria
- Ricovero DH Neurologia Modica, Ragusa, Vittoria
- RSA Comiso
- RSA Scicli
- Riabilitazione Intensiva Comiso (Ordinario, DH, Ambulatorio)
- Riabilitazione Intensiva Scicli (Ordinario, DH, Ambulatorio)
- Riabilitazione Scicli IRCCS Bonino Puleio
- Ass. Domiciliare Integrata compreso Teleriabilitazione
- Hospice Modica
- Hospice Ragusa





EQUIPE MULTIDISCIPLINARE

Le UUOO di Neurologia, così come già descritto, saranno tra di loro connesse in rete e con database condiviso e sarà loro compito attivare equipe multidisciplinari che prevedano le figure professionali necessarie per la gestione del pz affetto da MdP:

- Neurologo
- Fisiatra
- Fisioterapista
- Ass Sociale
- Dietista
- Logopedista

Bibliografia

- 1) Documento di indirizzo regionale per la gestione dei pazienti affetti da malattia di Parkinson e Parkinsonismi GURS 20\3\2020