



UNIVERSITÀ POLITECNICA DELLE MARCHE  
FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

---

Corso di Laurea in Infermieristica

**Locked-in Syndrome, lo  
scafandro invisibile**

Relatore: Chiar.mo  
**Andrea Carsetti**

Tesi di Laurea di:  
**Francesca Morganti**

A.A. 2021/2022

# INDICE

## ABSTRACT

INTRODUZIONE .....	1
--------------------	---

I.1 Locked-in Syndrome .....	1
------------------------------	---

## OBIETTIVO

I.1.1 Che cos'è la LIS .....	3
------------------------------	---

I.1.2 Caratteristiche anatomiche e cliniche .....	6
---	---

I.1.3 Eziologia e prevalenza .....	7
------------------------------------	---

I.1.4 Diagnosi e terapia .....	8
--------------------------------	---

I.1.5 Prognosi e sopravvivenza.....	10
-------------------------------------	----

I.1.6 Qualità di vita con la LIS.....	12
---------------------------------------	----

## GESTIONE DEL PAZIENTE CON LIS

I.2. L'assistenza infermieristica in terapia intensiva .....	13
--	----

I.2.1 Gestione pressione sanguigna e frequenza cardiaca.....	14
--	----

I.2.2 Sostegno della funzionalità respiratoria .....	15
--	----

I.2.3 Sostegno della funzionalità motoria .....	18
---	----

I.2.4 Mantenimento di un'alimentazione adeguata .....	20
---	----

I.2.5 Mantenimento di un normale modello di eliminazione .....	22
--	----

I.2.6 Modello funzionale del dolore.....	22
--	----

I.2.7 Cura degli occhi e disfunzione vestibolare.....	23
---	----

I.2.8 Adattamento psicologico .....	24
-------------------------------------	----

I.2.9 La comunicazione .....	26
------------------------------	----

I.3 Metodi di comunicazione .....	28
-----------------------------------	----

METODI e MATERIALI .....	31
RISULTATI .....	31
DISCUSSIONE .....	36
I.3.1 Problematiche riscontrate nell'assistenza infermieristica .....	36
I 3.2 Pianificazione assistenziale infermieristica .....	38
CONCLUSIONI .....	40
BIBLIOGRAFIA .....	41
SITOGRAFIA .....	42
RINGRAZIAMENTI .....	43

A mia nonna.

## **ABSTRACT**

La sindrome del Locked-in è una condizione rara e logorante che causa tetraplegia, paralisi del nervo cranico inferiore e anartria con cognizione preservata in coloro che ne sono affetti.

L'assistenza infermieristica per questa patologia consiste nella gestione della pressione sanguigna, della reintegrazione dell'alimentazione orale, del supporto ventilatorio, della gestione del modello di eliminazione, della cura degli occhi e della funzionalità motoria.

Occorre focalizzarsi sullo sviluppo di sistemi che consentano una maggiore autonomia sia nella gestione delle cure che nella comunicazione per concedere indipendenza e la miglior qualità di vita possibile. Una migliore conoscenza di quest'ultima, nei pazienti con sindrome del locked-in(LIS), aiuta i medici nella scelta di interventi più appropriati.

Nel complesso, con cure riabilitative specializzate e l'accesso alle attrezzature adeguate, i risultati a lungo termine della qualità della vita in questi pazienti possono essere favorevoli.

## **INTRODUZIONE**

### **I.1 LOCKED-IN SYNDROME**

La Locked-in Syndrome (LIS) , più comunemente conosciuta come Sindrome del chiavistello (o scafandro), è una patologia straziante e logorante dal punto di vista fisico e psicologico, sia per il paziente che per le persone a lui affettivamente vicine, le quali sono sottoposte a particolare stress psicofisico.

“Tu prova ad avere un mondo nel cuore e non riesci ad esprimerlo con le parole.” Frase tratta dalla canzone “un matto” di Fabrizio de André, Nicola Piovani, Giuseppe Bentivoglio, che esprime al meglio ciò che si prova in questa condizione, dove la mente appare rinchiusa all'interno del proprio corpo, immobile, incapace di effettuare qualsiasi movimento, bloccata da una serratura che le impedisce di raggiungere la “liberta”.

È stata riconosciuta per la prima volta nel 1966 dai neurologi Plum e Posner ed è stata identificata come una combinazione di tetraplegia e anartria (assenza di parole dovuta a grave disartria) con consapevolezza preservata, sguardo verticale e movimenti della palpebra superiore.

Una prima descrizione letteraria di questa condizione si trova nel romanzo del 1844 “Il conte di Montecristo in cui Alexandre Dumas descrisse un personaggio come un "cadavere con occhi vivi" che non poteva muoversi ma comunicava alla famiglia con ammiccamenti e movimenti oculari verticali. (1)

È stata poi descritta successivamente nel libro “lo scafandro e la farfalla” pubblicato nell’agosto 1997, dove Jean Dominique Bauby racconta di come in un solo attimo la sua vita si sia trasformata, dall’essere un redattore e capo di una prestigiosa rivista di moda francese, a un paziente affetto dalla sindrome del locked-in. Si ritrova, perfettamente lucido, in un corpo che non soddisfa più la sua mente, da qui la metafora del titolo. Bauby non può più muoversi, parlare, mangiare, respirare senza un aiuto.

Il libro è stato interamente scritto tramite il battito della palpebra del suo occhio sinistro, unico contatto con il mondo esterno. Un’infermiera collaboratrice, Claude Mendibil, gli recitava l'alfabeto secondo l'ordine di maggior utilizzo delle lettere dell'alfabeto (in francese E, S, A, R, I, N, T, U, L, O, M, P, D, C, F, B, V, H, G, J, Q, Z, Y, K, X, W) e Bauby batteva il ciglio alla lettera desiderata. Così, lettera dopo lettera, Bauby dettò parole, frasi e intere pagine. Il metodo, proposto dall'infermiere, era tratto da quello similmente descritto da Alexandre Dumas nel *Conte di Montecristo* per il personaggio di Noirtier.

Metodo utilizzato anche nel caso di Daniela Gazzano, che con tanta fatica e voglia di comunicare, attraverso 116.098 battiti di ciglia e l’aiuto del marito, è riuscita a dettare le favole raccolte nel libro “Le storie magiche della raduna incantata”. Libro nato dall’esigenza di trasmettere ai figli parte del proprio spirito, un’immagine di ciò che un genitore dovrebbe tramandare.

La sua forza si evince dal suo gesto, che va a dimostrare come nonostante questa patologia sia così corrosiva a livello fisico, se non glielo si permette non potrà mai intaccare il coraggio, l’estro e l’intelligenza di coloro che ne sono affetti. (2)

## **OBIETTIVO**

Lo scopo dell'analisi di seguito affrontata sulla locked-in syndrome è quello di porre l'attenzione su questa rara, ma altrettanto grave patologia, ad oggi poco conosciuta, in modo tale da evidenziare quelle che sono le problematiche rilevate nell'assistenza infermieristica, analizzarle, ricercando la soluzione più adeguata per affrontarle. Per fare ciò è stata utilizzata un'intervista e due questionari relativi alla qualità di vita condotta dalla paziente stessa e dal suo caregiver.

Ne consegue un approfondimento generale della sindrome, andando a focalizzare l'attenzione sull'attività terapeutica e sulla qualità di vita delle persone che ne sono portatrici e dei loro familiari, sperando di riuscire ad ampliarne la conoscenza a chi ne fosse privo o carente.

### **I.1.1 CHE COS' E LA LIS:**

La sindrome del locked-in (LIS) è un disturbo neurologico che si verifica dopo una lesione del tronco cerebrale, più comunemente a causa di un ictus. (3)

È una malattia molto rara e di difficile diagnosi. Per questo può essere confusa con un "semplice" stato di coma in cui il paziente vive in una condizione vegetativa totale.

La LIS descrive i pazienti che sono svegli e coscienti ma selettivamente deafferenti, cioè che non hanno mezzi per produrre il linguaggio, i movimenti degli arti o del viso. L' American Congress of Rehabilitation Medicine (1995) ha definito la LIS come un danno neurologico caratterizzato dalla presenza di un'apertura oculare prolungata (la ptosi bilaterale dovrebbe essere esclusa come fattore complicante), tetraplegia o tetraparesi, afonia o grave ipofonia, funzione cognitiva preservata e un codice di comunicazione primario ed elementare che utilizza il movimento degli occhi o il battito delle palpebre. (4). Inoltre, nonostante la loro tetraplegia, i pazienti con LIS mantengono la sensibilità tattile.

Il medico curante può però erroneamente diagnosticare il paziente con LIS come in coma o come affetto da uno dei numerosi disturbi della coscienza (DoC). Questi includono lo stato di minima coscienza (cioè, con evidenza di coscienza distinguibile ma fluttuante senza una comunicazione efficace; MCS) o la sindrome di veglia non reattiva (cioè, periodo di apertura degli occhi ma nessun segno di coscienza). (3)

Possono essere presenti movimenti oculari anormali, con il cosiddetto 'eye bobbing' (una brusca deviazione degli occhi verso il basso seguito da un lento movimento verso l'alto verso la posizione di riposo) essendo il massimo tipico. Le pupille sono generalmente miotiche ma reagiscono alla luce.

Caratteristiche cliniche		
Quadriplegia	Udito preservato	Coscienza preservata
Anartria	Responsabilità emotiva	Sguardo verticale preservato e ammiccamento
Sensazione normale o assente	Vertigine	Paralisi laterale dello sguardo
Schema respiratorio di Cheyne-Stokes	Insonnia	Diminuzione dell'attenzione
Schema respiratorio atassico	Oftalmoplegia internucleare	Diminuzione della memoria(fasi iniziali)

La LIS può essere osservata anche in patologie neurologiche progressive come la sclerosi laterale amiotrofica (SLA) allo stadio terminale (5)

La sindrome del locked-in è stata inoltre classificata nel 1979, come una serie di casi in cui ciascuna categoria di LIS era definita dalla presentazione clinica. Ciascuna classificazione è stata ulteriormente suddivisa in transitoria o cronica. (1)

Bauer e Gerstenbrand ne classificano 3 tipi:

1. Classica: pazienti affetti da quadriplegia e anartria, afonia, con conservazione della coscienza, dei movimenti oculari verticali o battito di ciglia. (6)
2. Incompleta: pazienti con gli stessi sintomi della LIS classica ma con la possibilità di compiere alcuni movimenti volontari oltre quello oculare
3. Totale: pazienti coscienti ma totalmente immobili e senza la possibilità di movimento oculare ( comunicazione impossibile) .

La struttura anatomica colpita nella LIS è soprattutto la parte ventrale del ponte che è posizionato nel tronco encefalico, precisamente fra il mesencefalo e il bulbo.

#### Classificazioni della sindrome del lock-in

##### Descrizione della classificazione

LIS classica	La definizione del 1966 di tetraplegia e anartria con consapevolezza preservata e movimenti oculari verticali.
LIS incompleto	Si riferisce a tutti i casi in cui sono presenti resti di movimenti volontari o movimenti oculari oltre lo sguardo coniugato verso l'alto. I miglioramenti nel LIS classico porterebbero alla forma incompleta.
LIS totale	Indica un paziente con completa immobilità inclusi i movimenti oculari ma con stato di coscienza conservato. Ciò richiederebbe ulteriori test per differenziarsi dal coma o dalla sindrome da veglia non reattiva.

LIS = sindrome del lock-in.

Fig.1.1. Classificazione delle varie tipologie di LIS

## I.1.2 CARATTERISTICHE ANATOMICHE E CLINICHE

La LIS classica deriva da una lesione alla base bilaterale del ponte contenente i tratti corticospinale e corticobulbare, risparmiando gli aspetti laterale e dorsale (Figura 1.2).

Il danno in quest'area è responsabile della tetraplegia motoria completa e della paralisi bilaterale della muscolatura facciale. Anche i fascicoli per il nervo abducente e la formazione reticolare pontina paramediana sono danneggiati con conseguente alterazione dello sguardo orizzontale bilaterale. La sensibilità è solitamente preservata perché il lemnisco mediale e le vie spinotalamiche (che si trovano lateralmente) vengono risparmiate.

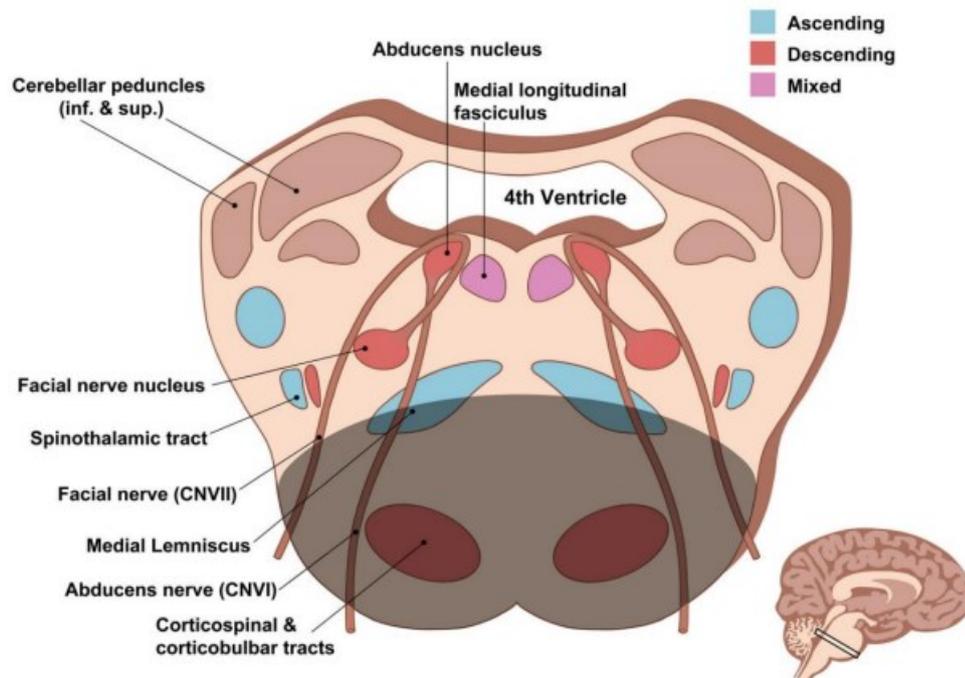


Fig.1.2. Vista assiale che evidenzia i percorsi rilevanti. L'area ombreggiata rappresenta l'area dell'infarto nei pazienti con LIS

Anche il movimento verticale degli occhi e il controllo delle palpebre vengono risparmiati poiché sono controllati principalmente dal III nervo cranico (oculomotore), dal IV nervo cranico (trocleare), dalla formazione reticolare del mesencefalo rostrale e dalle aree pretettali del mesencefalo.

Le lesioni all'ultimo paio di nervi cranici producono una diplegia facciale, linguale e faringea con anartria, causando grave difficoltà a deglutire e produrre suoni. Infine, l'eccitazione e la coscienza rimangono intatte, poiché modulate dal sistema di attivazione reticolare ascendente, che è in gran parte localizzato nel mesencefalo e nei peduncoli cerebrali. Pertanto, la presentazione clinica della LIS include tetraplegia, paralisi motoria orale e facciale e movimento oculare orizzontale alterato, con occhio verticale intatto nel movimento e sensazione. Ciò distingue la LIS da altre condizioni apparenti simili come i disturbi della coscienza (DOC) inclusi il coma, la sindrome da veglia non responsiva e la sindrome di minima coscienza. (1)

### I.1.3 EZIOLOGIA e PREVALENZA

La LIS ha un'eziologia altamente variabile. Tradizionalmente, è causata da un infarto ischemico o da un'emorragia che colpisce la base del ponte, ma può anche derivare da trauma cranico, tumore, mielinolisi pontina centrale, ascesso o encefalite del tronco cerebrale, embolia gassosa, tossine o abuso di eroina.

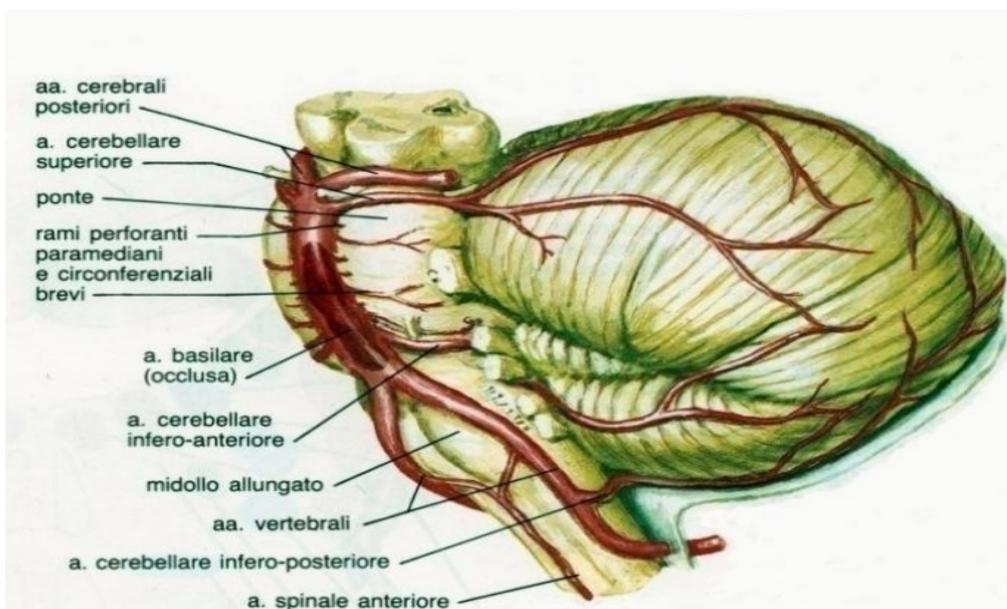


Fig.1.3. Arteria basilare occlusa

La condizione può derivare da una lesione del tronco cerebrale, che colpisce tipicamente il ponte ventrale e quindi interrompe i tratti corticospinali, causata da eventi improvvisi come ictus (il più delle volte ischemico) o traumi.

La prevalenza totale della LIS nel mondo può essere stimata sulla base di studi sulla prevalenza nei singoli paesi. Ad esempio, la prevalenza della LIS in Francia è stimata in 8 per 1.000.000 di abitanti. Kohlen et al. (7) hanno esaminato le strutture di assistenza olandesi e hanno trovato 2 persone con LIS classica e 6 con LIS incompleta su una popolazione totale di circa 16 milioni di persone. È importante sottolineare, tuttavia, che una percentuale significativa di età delle persone con LIS non vive in strutture di cura, ma a casa con la famiglia. Ispezionando l'intera popolazione olandese, secondo una stima la prevalenza totale di LIS nei Paesi Bassi è pari a 7,3 per 1.000.000 di abitanti, che corrisponde strettamente alla stima francese. Generalizzando a una popolazione mondiale di circa 7,5 miliardi, potrebbe essere circa 55.000-60.000 persone in tutto il mondo con LIS. Tuttavia, è probabile che la prevalenza della LIS vari tra paesi, guidati, ad esempio, da una differenza di atteggiamento verso le decisioni di fine vita e il supporto respiratorio.(8)

#### **I.1.4 DIAGNOSI E TERAPIA**

Una diagnosi di LIS richiede solitamente tra 2,5 mesi e 4-6 anni e nella maggior parte dei casi (55%) la diagnosi viene fatta dal parente del paziente.(3)

Ciò accade perché la diagnosi dipende dall'esame obiettivo, ma a meno che l'esaminatore non abbia familiarità con la LIS, quest'ultima può essere scambiata per coma (occhi chiusi, non segue i comandi) o per stato vegetativo (gli occhi possono aprirsi e muoversi, ma non per comando).

Pertanto, l'esame fisico dovrebbe essere eseguito da un neurologo se si sospetta la LIS, in quanto i medici dovrebbero valutare la presenza di pattern respiratori anormali del tronco cerebrale come l'iperventilazione neurogena centrale (respiri rapidi e profondi 20-40/min), i respiri apneustici (pausa inspiratoria prolungata) o le respirazioni atassiche (irregolarmente irregolari). Deve essere eseguito un esame completo del coma che includa i nervi cranici e i movimenti volontari di occhi/palpebre.

L'imaging cranico viene in genere eseguito per chiarire la diagnosi, con la risonanza magnetica come modalità preferita.(9)

A causa delle difficoltà nella diagnosi di LIS, è necessario perciò prestare maggiore attenzione al momento della valutazione del paziente e sarebbe consigliabile un uso più diffuso delle apparecchiature diagnostiche disponibili.

L'uso delle moderne tecnologie diagnostiche e dei test complementari dovrebbe essere reso di routine e inserito nei protocolli al fine di stabilire una diagnosi differenziale tra pazienti in stato vegetativo, in stato di minima coscienza, con mutismo acinetico e con LIS. Giacino et al. (10) ha proposto una diagnosi differenziale tra stati vegetativi e stati minimamente coscienti che potrebbe essere applicata in una certa misura anche ai pazienti con LIS .

Una o più delle seguenti caratteristiche cliniche, dovrebbero essere presenti per diagnosticare gli stati minimamente coscienti (MCS):

- Seguire semplici comandi
- Manipolazione di oggetti
- Risposte gestuali o verbali "si/no"
- Verbalizzazione intelligibile
- Movimenti stereotipati (sbattere le palpebre, sorridente) che si verificano in una relazione significativa con lo stimolo suscitato e non sono attribuibili all'attività riflessa.

Gli autori sostengono inoltre che tutte queste risposte devono verificarsi in modo duraturo prima che la diagnosi di MCS possa essere applicata.

In un altro lavoro, hanno scoperto che i pazienti con diagnosi di MCS all'inizio della riabilitazione avevano esiti significativamente più favorevoli nel primo anno dopo l'infortunio, rispetto ai pazienti con diagnosi di stato vegetativo.

Inoltre, suggeriscono che l'esame di routine al letto del paziente è spesso inadeguato per condurre una valutazione diagnostica e prognostica.

Procedure di valutazione specializzate, progettate specificamente per l'uso con questa popolazione, dovrebbero essere utilizzate ai fini della valutazione e del monitoraggio, poiché queste tecniche sembrano essere superiori ai metodi di valutazione tradizionali. Sono disponibili, inoltre, approcci individualizzati e standardizzati, che possono essere utilizzati da soli o in combinazione. Sebbene sia stato convenuto che gli strumenti diagnostici dovrebbero svolgere un ruolo importante nella diagnosi, il ruolo dell'esame al letto del paziente nella diagnosi della LIS non può essere scartato.

Ciò è dimostrato dal fatto che normalmente è un familiare che, senza l'uso di apparecchiature diagnostiche, scopre per primo, che un paziente con LIS è cosciente.(5) Per quanto riguarda la terapia, non c'è molta letteratura in merito, soprattutto per quanto riguarda la fase post-acuta.(5)

La gestione del dolore però, mediante trattamenti farmacologici nei pazienti post-comatosi, può avere effetti collaterali deleteri, come l'aumento della fatica o la diminuzione della consapevolezza. Ciò può portare a diagnosi errate e avere importanti conseguenze sulla prosecuzione delle cure. (3)

### **I.1.5 PROGNOSI e SOPRAVVIVENZA**

Sebbene l'evoluzione della LIS sia stata normalmente considerata irreversibile, alcuni autori hanno trovato casi di decorso reversibile, nei bambini così come negli adulti.

Un gruppo di undici pazienti con LIS che è stato studiato, ha ottenuto un buon esito funzionale in quattro pazienti con notevole recupero motorio. Il deficit motorio è però rimasto gravemente disturbato in sette degli undici pazienti.

Tutti i pazienti hanno recuperato un certo controllo distale dei movimenti delle dita e dei piedi, a volte consentendo un uso funzionale di un interruttore digitale.

Alcuni assistiti hanno riacquisito un tale grado di indipendenza da consentire loro il controllo ambientale, la comunicazione per mezzo di un computer e deambulazione in sedia a rotelle.

Gli autori hanno anche scoperto che quando si verifica il recupero motorio, la progressione è disto-proximale con drammatica ipotonia. (In 5 degli 11 pazienti, questi autori hanno anche riscontrato insonnia clinica e riduzione del sonno REM negli studi polisonnografici).

Un recupero funzionale quasi completo entro 4 mesi dopo un programma di riabilitazione è stato rilevato in un paziente con movimenti oculari orizzontali presenti 2 settimane dopo l'esordio.

In letteratura, gli autori hanno trovato altri 14 casi di LIS con pieno recupero dello sguardo laterale nella fase iniziale.

Un caso di Locked-in syndrome traumatica transitoria in cui le caratteristiche cliniche della sindrome sono durate 3 mesi, è stato riportato nel 1979.

Si è accertato che la LIS causata da un danno traumatico alle strutture del tronco cerebrale può essere transitoria e quindi, portare a una prognosi migliore rispetto alla LIS secondaria all'occlusione dell'arteria basilare.

La prognosi dei pazienti può quindi essere direttamente correlata al lungo termine del trattamento che ricevono e, sulla base dell'esperienza clinica, alla capacità della singola famiglia di accedere e usufruire delle cure mediche e paramediche.

Le famiglie che accettavano indiscutibilmente una prognosi sfavorevole negarono al paziente ogni possibilità di ottenere anche una minima guarigione. (5)

Sebbene la mortalità sia elevata nelle fasi iniziali della LIS (LIS acuta) all'87 % entro i primi 4 mesi per la LIS di origine vascolare, è stato segnalato che, la riabilitazione precoce e un'assistenza infermieristica più efficace, riducono la mortalità.(11)

Se il paziente è stabilizzato dal punto di vista medico e sopravvive al primo anno in cui l'87% dei decessi si verifica entro i primi quattro mesi, la sopravvivenza a cinque anni può raggiungere l'86%. Il tasso di sopravvivenza dopo i 10 anni dall'esordio risulta essere di circa l'80%. (12)

I pazienti di solito non hanno una guarigione completa. Nonostante ciò, la visione su prognosi e mortalità è drasticamente migliorata nel corso degli anni, ottenendo risultati positivi.

## **I.1.6 QUALITÀ DI VITA CON LIS**

Il successo dell'adattamento a una diagnosi può essere misurato come un grado di qualità della vita (QoL).

Secondo l'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) «la qualità della vita è definita come la percezione che l'individuo ha della propria posizione nella vita.

È un concetto ad ampio raggio influenzato in modo complesso dalla salute fisica, dallo stato psicologico, dal livello di indipendenza di una persona e dalla sua relazione con le caratteristiche salienti del suo ambiente" (13).

I limiti di comunicazione rendono particolarmente difficili le valutazioni della QoL nei pazienti con LIS.

Inoltre, le misure di QoL potrebbero non essere sufficientemente sensibili per rilevare problemi specifici relativi alla malattia.

La comprensione comune di una buona QoL implica essere in buona salute e sperimentare il benessere soggettivo e la soddisfazione della vita.

Secondo questo concetto, i pazienti con LIS non potrebbero avere un'elevata QoL a causa del loro basso livello di funzionamento fisico.

In realtà, le percezioni dei pazienti sulla salute personale, il benessere e la soddisfazione della vita sono spesso discordanti con il loro stato di salute oggettivo e disabilità.

Di conseguenza, i pazienti con LIS riportano una QoL spesso paragonabile ai controlli sani della stessa età e ad altri pazienti affetti da malattie croniche senza grave compromissione motoria. (4)

## GESTIONE DEL PAZIENTE CON LIS

### I.2 ASSISTENZA INFERMIERISTICA IN TERAPIA INTENSIVA

La terapia intensiva, specie nei pazienti con LIS, è incentrata in un assiduo monitoraggio degli stessi, per esaminare ed evitare l'insorgere di ulteriori complicanze che andrebbero ad aggravare la salute della persona.

Poiché la LIS può essere scambiata per DOC, durante l'esame iniziale è necessario prestare attenzione ai fini di valutare la funzione oculare e tentare la comunicazione attraverso movimenti oculari istruiti. Quasi tutti i pazienti che si presentano con LIS richiedono cure respiratorie urgenti, inclusa l'intubazione e il supporto del ventilatore, con gestione in un'unità di terapia neurointensiva (NICU).



Fig.1.4. Rappresentazione della terapia intensiva

La persona affetta da LIS è quindi definibile come paziente critico, con un quadro clinico complesso e richiede perciò un alto livello assistenziale.

È necessaria perciò una pianificazione infermieristica con obiettivi mirati al miglioramento della funzionalità respiratoria, dello stato nutrizionale e della mobilità, oltre al conseguimento di una comunicazione funzionale, utilizzando il sistema più appropriato per le caratteristiche del paziente.

In questo modo è possibile tenere in osservazione i parametri del paziente, il monitoraggio emodinamico (pressione arteriosa cruenta e pressione venosa centrale) e l'elettrocardiografico continuo, riguardante l'attività elettrica cardiaca.

A livello respiratorio, si utilizza un capnografo, per ottenere i dati relativi alla quota di CO<sub>2</sub> nell'espriato; tramite il saturimetro è possibile rilevare la saturazione di O<sub>2</sub> a livello capillare e, infine, per mezzo di molteplici emogasanalisi, si verificano le concentrazioni parziali di O<sub>2</sub> e CO<sub>2</sub> a livello arterioso. (14)

La tracheostomia sarà necessaria se è indicata un'intubazione prolungata, poiché i pazienti con LIS hanno tipicamente una grave paralisi motoria, orale e disfagia.

Come per tutti gli ictus, gli estremi di pressione sanguigna (PA) dovrebbero essere evitati con una pressione arteriosa sistolica target. (1)

## **I.2.1 GESTIONE PRESSIONE SANGUIGNA E FREQUENZA CARDIACA**

Le persone affette dalla Locked-in Syndrome hanno come trattamento uno o più farmaci antipertensivi, poiché il controllo ottimale della pressione arteriosa è una parte fondamentale della prevenzione, specie nella secondaria, in successione alla dimissione del paziente.

Tuttavia, quando avviene il passaggio di un paziente con LIS alla sedia a rotelle o al lettino basculante, all'inizio del percorso riabilitativo, l'ipotensione ortostatica è comune ed è più preoccupante dal punto di vista medico rispetto a una pressione arteriosa elevata a letto.

L'ipotensione è in parte dovuta alla profonda debolezza dovuta a ictus, al riposo a letto prolungato, alla modifica della funzione del nervo vagale dovuta a una lesione del tronco cerebrale e all'uso di molteplici agenti antipertensivi.

La pressione a riposo spesso rimane all'interno dell'intervallo normale, dopo aver ridotto gli antipertensivi, per affrontare l'ipotensione ortostatica.

Se durante lo svezzamento dei farmaci si scopre che le pressioni sistoliche in posizione supina sono persistentemente pari o superiori a 160 e l'ipotensione ortostatica persiste, possono essere necessarie calze compressive o un bendaggio addominale, ma solo durante la terapia. Con il tempo e l'aumento della mobilizzazione, gli indumenti compressivi possono essere sospesi e la pressione arteriosa rimarrà stabile a dosi antipertensive aggiustate.

L'approccio terapeutico all'ipotensione ortostatica include l'elevazione progressiva su un lettino inclinabile con un attento monitoraggio della pressione arteriosa e della frequenza cardiaca, mantenendoli nell'appropriato range fisiologico.

La tachicardia è comune anche dopo la LIS, a causa della disfunzione vagale, ma che solitamente, si normalizza nel tempo.

Nel frattempo, l'uso di beta-bloccanti per mantenere una frequenza cardiaca normale è benefico e di solito non ha un impatto negativo sulla pressione arteriosa.

Inoltre, l'iperattività simpatica parossistica (PSH) è rara ma può verificarsi in pazienti con LIS. Se PSH episodica viene gestita utilizzando approcci standard. Se, nonostante i migliori sforzi, i frequenti episodi di PSH continuano, una pompa intratecale al baclofene può essere la migliore opzione di gestione. (1)

## **I.2.2 SOSTEGNO DELLA FUNZIONALITÀ RESPIRATORIA**

La protezione e il mantenimento di vie aeree libere è la strategia principale per la gestione respiratoria nella LIS.

È essenziale monitorare le secrezioni respiratorie per prevenire la polmonite, che è la principale causa di morte. Queste misure includono la fisioterapia e gli esercizi di respirazione. (12)

Come in tutti i pazienti con disfagia, la posizione eretta durante l'alimentazione enterale o orale è obbligatoria ed è fondamentale prestare molta attenzione alla congestione delle vie respiratorie superiori e alla gestione della secrezione.

Poiché i pazienti con LIS hanno una comunicazione e una capacità limitate di utilizzare le luci di chiamata ospedaliere, si raccomandano controlli infermieristici frequenti (ogni 30 minuti)

La presenza di un familiare o di un caregiver aiuta con un attento monitoraggio, anche solo per avvisare il personale quando il paziente ha bisogno di aspirare le secrezioni.

Fortunatamente, la maggior parte dei pazienti che sopravvivono con LIS non necessitano di cure ventilatorie croniche.

L'insufficienza respiratoria è una causa significativa di mortalità precoce entro i primi 30 giorni dall'ictus cerebrale bilaterale, ma tra coloro che sopravvivono l'uso cronico del ventilatore è raro, sebbene sia stata segnalata una necessità di tracheostomia cronica nel 36%.

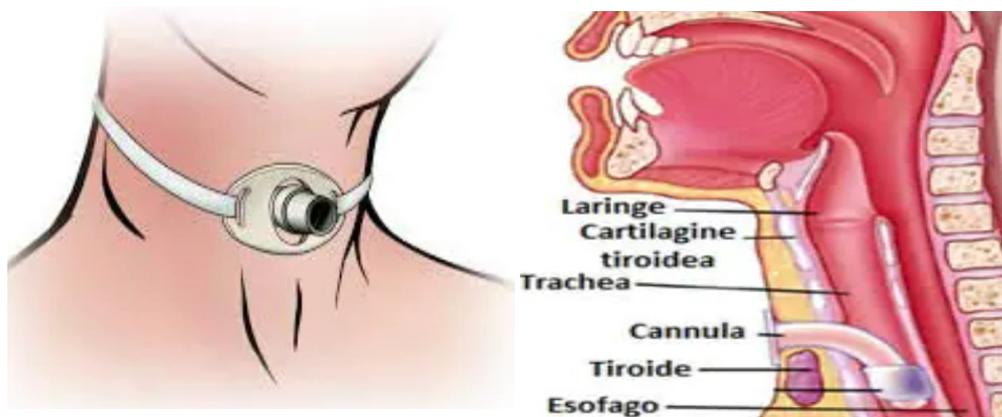


Fig.1.5.posizionamento della tracheostomia

L'emergere di attività ventilatoria volontaria predice una prognosi favorevole per lo svezzamento della tracheostomia e il ritorno della funzione di deglutizione.

Al contrario, la ventilazione meccanica mette il paziente a rischio di atelettasia polmonare e quindi di ipossia.

Un evento di aspirazione o embolia polmonare nel contesto di atelettasia bilaterale può essere devastante, portando probabilmente a un rapido declino respiratorio o arresto respiratorio.

La prevenzione e il trattamento dell'atelettasia si ottengono al meglio utilizzando un insufflatore-essufflatore meccanico, noto anche come assistenza per la tosse (CA).

Questa modalità può essere somministrata tramite tracheostomia o maschera facciale se è possibile prevenire perdite d'aria.

L'infrazione polmonare può aprire le vie aeree collassate e la deflazione può mobilitare le secrezioni raccolte verso l'alto. Quest'ultimo può aiutare a liberare la secrezione dalle vie aeree se combinato con l'aspirazione.

Fornire CA, con o senza trattamento con nebulizzatore beta-agonista, può aiutare a ridurre al minimo il collasso alveolare se somministrato almeno ogni 8 ore.

È improbabile che il rischio di atelettasia possa essere completamente mitigato fino a quando il paziente non si riprende. Una volta osservati questi miglioramenti clinici, può essere considerato uno studio senza CA. Il successo dello svezzamento da CA di solito si verifica in tandem con lo svezzamento della tracheostomia. (1)

I progressi nel supporto vitale (ad es. ventilazione artificiale) negli ultimi decenni hanno consentito a persone con malattie neuromuscolari progressive come la sclerosi laterale amiotrofica, di vivere oltre il punto di insufficienza respiratoria. (8)

Può essere incorporata anche la terapia fisica polmonare classica con drenaggio posturale. Quest'ultimo ha dei limiti perché molti pazienti con LIS trovano alcune posizioni scomode e possono sentirsi vulnerabili in alcune posizioni come prona e a testa in giù.

Importantissima la gestione della tracheostomia in quanto la maggior parte dei pazienti con LIS sarà ricoverata in riabilitazione acuta con una cannula tracheostomica. Per questo è necessaria una costante vigilanza.

Il tubo ottimale per la gestione delle vie aeree nella LIS è un tubo cuffiato tight-to-shaft (TTS), ed è preferibile perché consente un uso efficace della CA.

Molti pazienti con LIS possono eventualmente essere decannulati con la decisione individualizzata in base allo stato clinico e neurologico del paziente.

Come minimo, per essere considerati candidati alla decannulazione, i pazienti con LIS devono recuperare la deglutizione spontanea o volontaria delle secrezioni orali e avere un'efficace tosse spontanea. (1)

### **I.2.3 SOSTEGNO DELLA FUNZIONALITÀ MOTORIA**

Fondamentale nell'assistenza del paziente con LIS è il ruolo critico della mobilità, della forza cervicale e del controllo della testa nell'avanzamento della mobilità. È perciò necessario raggiungere la tolleranza della posizione eretta prima dell'allenamento.

L'allenamento del tavolo inclinato rafforza i muscoli cervicali, migliora la stabilità del tronco e migliora o mantiene la flessibilità della caviglia.

Una volta che un paziente è in grado di tollerare la posizione eretta, l'incremento della mobilità può includere l'uso di una struttura per l'allenamento locomotore con o senza stimolazione elettrica funzionale. L'allenamento dell'andatura su un tapis roulant con supporto del peso corporeo, o camminando a terra, va valutato a seconda della quantità di recupero motorio ed equilibrio osservati.

La maggior parte dei pazienti con LIS richiederà l'uso a lungo termine di una sedia a rotelle. Per coloro che ottengono solo un recupero minimo, una sedia a rotelle inclinabile nello spazio è la scelta ideale per fornire una posizione eretta, un facile scarico della pressione e il trasporto.

Se si ottiene un adeguato controllo della testa, la mobilità può essere appropriata utilizzando una testata per controllare la direzione e la velocità della sedia a rotelle.

L'allenamento su sedia a rotelle può richiedere più tempo del normale a causa della portata e della coordinazione limitate della testa o della mano per azionare un controller per sedia a rotelle.

Gli arti paralizzati sono sostenuti in posizione funzionale e sottoposti a esercizi passivi, almeno due volte al giorno. A causa dell'immobilità degli arti, vi è un elevato rischio di trombosi venosa profonda ed embolia polmonare. Essenziale quindi l'utilizzo di calze elastiche e la somministrazione di anticoagulanti, come anche l'idratazione e la continua mobilizzazione del paziente.

Molto frequenti sono le contratture, generalmente prevenibili posizionandosi correttamente nel letto e nella sedia a rotelle.

Tuttavia, quando emerge l'ipertonia, lo splintaggio può essere utile. L'efficacia dello splintaggio per prevenire la contrattura e controllare la spasticità non è ben stabilito ma è probabilmente utile nel contesto di un programma riabilitativo completo che includa stretching e esercizio terapeutico. Se un paziente ha resistenza alla dorsiflessione passiva della caviglia, dovuta alla spasticità o ai tessuti molli rigidità, si raccomanda l'uso di ortesi caviglia-piede (AFO) statico progressiva su entrambi gli arti inferiori mentre si è a letto, utili per la stabilità alla caviglia durante la terapia.

Un obiettivo clinico chiave è quello di migliorare il controllo della testa con lo scopo di ottenere un controllo indipendente della posizione durante le attività quotidiane.

Il controllo indipendente della testa riduce la necessità di assistenza durante il trasferimento dal letto. La mancanza di controllo richiede solitamente un assistente aggiuntivo per fornire supporto a testa e collo. (1)

Il miglioramento della funzione motoria e del controllo posturale nei pazienti con LIS incompleto può essere migliorato con l'ausilio della terapia su tapis roulant (TT).

Il TT è un metodo sicuro e privo di effetti avversi che ha comportato un miglioramento delle prestazioni fisiche.

In seguito sono passati a un supporto del corpo più indipendente, che si è dimostrato efficace nel supporto posturale del tronco, mobilità degli arti inferiori e controllo della testa.(12)

Nel paziente affetto da LIS è probabile l'insorgenza di lesioni da decubito, perché costretti a letto o carrozzina. Per evitare ciò è necessario l'accertamento precoce del rischio di incidenza delle ulcere da decubito, valutando lo stato di immobilità, gli indicatori nutrizionali, le zone colpite e i fattori che influenzano la perfusione e l'ossigenazione, utilizzando le scale di valutazione del rischio. (14)



Fig.1.6. Zone maggiormente colpite dalle lesioni da decubito

Indispensabile il riposizionamento frequente durante il giorno e la notte per il comfort e la protezione della pelle, oltre al posizionamento di un materassino antidecubito.

## **I.2.4 MANTENIMENTO ALIMENTAZIONE ADEGUATA**

Le persone affette da Locked-in syndrome presentano incapacità alla deglutizione e paralisi dei muscoli facciali che vanno ad impedire una normale alimentazione. In alcuni pazienti è possibile il recupero della deglutizione. I pazienti con ictus cerebrale bilaterale presenteranno disfagia prolungata che richiede un tubo di alimentazione percutaneo.

La nutrizione artificiale enterale va perciò a costituire una valida alternativa all'alimentazione tradizionale. Quest'ultima deve essere avanzata da alimentazione continua a bolo, poiché nausea e vomito, specialmente con il movimento, sono frequenti a causa della disfunzione vestibolare.

Inoltre, c'è un alto rischio di rigurgito e aspirazione con tosse riflessiva, specialmente nei pazienti con disfagia grave. Vengono dunque impiegate delle sonde di piccolo diametro, in materiale biocompatibile, introdotte per via nasale, fino allo stomaco o alla parte iniziale dell'intestino, in modo tale da essere il meno invasive possibile.

Il recupero della resistenza alla deglutizione può richiedere tempo, ma molti pazienti riescono a rimuovere il tubo di alimentazione settimane o mesi dopo il collocamento, o solitamente dopo la dimissione dalla riabilitazione.

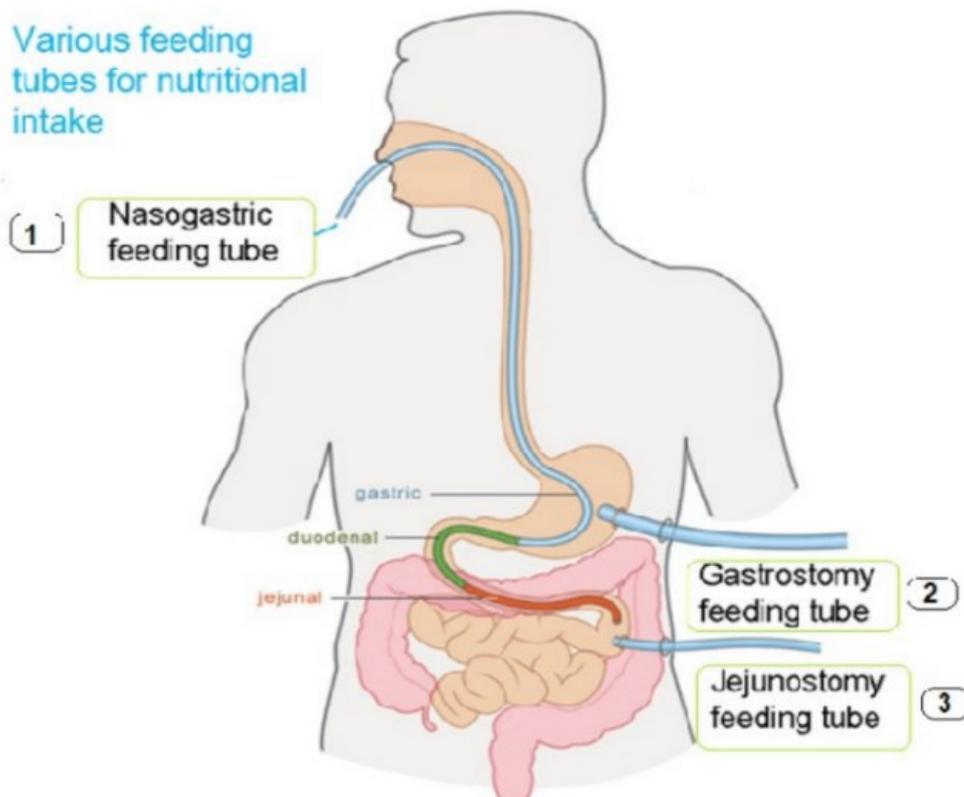


Fig.1.7. Varie tipologie di infusione dell'alimentazione: 1)sondino nasogastrico, 2)gastrostomia, 3) digiunostomia

Se non fosse possibile il recupero, si valuta il confezionamento chirurgico di una stomia, ossia una gastrostomia percutanea endoscopica (PEG, Percutaneous Endoscopy Gastrostomy), che consiste nella somministrazione di liquidi, attraverso una sonda che collega lo stomaco all'esterno. (1)

## **I.2.5 MANTENIMENTO MODELLO DI ELIMINAZIONE**

Nella fase acuta della patologia è possibile riscontrare incontinenza o ritenzione urinaria, valutando l'inserimento in vescica di un catetere vescicale a permanenza con sistema chiuso, in base alla necessità del paziente.

Le persone con disfunzione vescicale e intestinale sono caratteristicamente incontinenti con vescica disinibita, ma spesso mantengono una minzione normale.

La ritenzione urinaria precoce dopo l'ictus è infatti comune, ma si risolve spontaneamente durante il recupero. Se la ritenzione è attualmente in corso, brevi periodi di ripristino della vescica con posizionamento di un catetere a permanenza, possono facilitare la risoluzione.

I pazienti affetti da LIS possono presentare costipazione, per questo è importante mantenere una buona idratazione con un uso giudizioso di lassativi ponendo particolare attenzione al rischio di piaghe da decubito in cui incorre il paziente.(1)

## **I.2.6 MODELLO FUNZIONALE DEL DOLORE**

La maggior parte del dolore riportato dai pazienti con LIS è in risposta alla posizione del corpo e dei punti di pressione nel letto e nella sedia a rotelle.

I pazienti con LIS possono soffrire di dolore acuto (si manifesta all'improvviso, il più delle volte a causa di un'infezione o di una grave condizione medica) e/o dolore cronico (dura più di 3 mesi o oltre il periodo di guarigione previsto). Possono anche soffrire di dolore neuropatico, definito come un "dolore che si manifesta come diretta conseguenza di una lesione o di una malattia che colpisce il sistema somatosensoriale". Le aree di dolore neuropatico sono rare nella LIS classica (con lesione limitata alla base del ponte), ma se la lesione coinvolge i tratti spinotalamici laterali adiacenti, può verificarsi dolore post-ictus centrale e dovrà essere trattato farmacologicamente.(1)

Inoltre, è probabile che questi pazienti sviluppino spasticità, la cui gravità è correlata all'intensità del dolore.

Ci sono inoltre studi scientifici minimi che indagano sull'elaborazione del dolore nella LIS. Un'indagine condotta nel 2008 ha mostrato che, nonostante il 46% dei pazienti abbia riportato dolore moderato o estremo, il 72% ha riportato una buona qualità di vita.

È stato dimostrato che la salute mentale dei pazienti e la presenza di dolore fisico correlano con la frequenza dei pensieri suicidi, suggerendo che il dolore ha un impatto significativo sulla qualità della vita di questi pazienti come in altre malattie come il cancro, la sindrome fibromialgica o ictus.

Studi di neuroimaging condotti da esperti di meditazione hanno dimostrato che una diminuzione della sensibilità al dolore era associata a una riduzione dell'attività cerebrale nelle regioni coinvolte nell'elaborazione emotiva e nelle funzioni esecutive. E' stato riscontrato anche un aumento dell'attività cerebrale nelle regioni coinvolte nell'elaborazione del dolore. Questa diminuzione del controllo cognitivo ed emotivo del dolore potrebbe facilitare un'alterazione, nell'elaborazione come stimolo neutro, piuttosto che sgradevole.

È interessante notare che sono stati trovati una serie di fattori che possono aumentare o diminuire il dolore percepito a seconda dell'individuo. Ad esempio, in alcuni pazienti, la posizione supina e seduta può aumentare o diminuire il dolore. Questo esemplifica l'elevata variabilità tra i soggetti.(3)

## **I.2.7 CURA DEGLI OCCHI E DISFUNZIONE VESTIBOLARE**

Una grave paralisi del nervo facciale a seguito di ictus pontino può limitare la chiusura volontaria degli occhi su uno o entrambi i lati ed esporre a cheratopatia, la quale può portare a cheratite e/o infezioni. Tutti i pazienti con LIS dovrebbero utilizzare colliri salini secondo necessità, in quanto gli occhi, da soli, non sono in grado di rimuovere i detriti.

Gli occhi dovrebbero essere esaminati quotidianamente per segni di arrossamento, abrasioni corneali e infezione. Una volta che si nota un'efficace chiusura palpebrale le strategie per la cura degli occhi possono essere ritirate.

Nella LIS classica, i pazienti avranno mantenuto lo sguardo coniugato e mancheranno di tutti gli altri movimenti oculari. Per pazienti con LIS incompleta, movimenti orizzontali parziali o completi possono essere notati (anche se spesso disconiugati).

Inoltre, alcuni pazienti con LIS possono presentare lesioni ai nuclei vestibolari, ai peduncoli cerebellari o al cervelletto con conseguente disfunzione vestibolare centrale. Ciò può portare a problemi con nausea ricorrente e vomito che può interferire con la terapia, aumentare il rischio di polmonite da aspirazione e compromettere la nutrizione.

Il trattamento principale è quello di consentire un ricovero straordinario, considerando che la riabilitazione acuta potrebbe dover essere ritardata nei pazienti con vertigini gravi. (1)

## **I.2.8 ADATTAMENTO PSICOLOGICO**

Avvenute le dimissioni, l'assistito e il suo nucleo familiare si trovano a dover affrontare una situazione con un alto impatto, specialmente per il paziente che prova paura, angoscia e senso di impotenza.

Importante dunque è l'adattamento psicologico del paziente, attraverso fattori che possono cambiare il decorso della malattia. L'evitamento si è dimostrato una strategia di successo all'inizio della malattia, ma è divenuto non adattivo con la progressione della malattia.

Con il progredire della malattia, i pazienti con SLA o LIS consideravano più frequentemente i contatti familiari e sociali come fattore determinante della loro QoL soggettiva. Dati di Zickler (15) hanno mostrato l'importanza dei contatti familiari e sociali.

I pazienti LIS hanno chiamato i loro amici e l'ambiente sociale come determinanti della loro QoL più spesso rispetto alle persone "sane" della stessa età che, più frequentemente, hanno menzionato la loro occupazione o stato finanziario.

La sensazione soggettiva di controllo sulla propria vita e la sensazione di una vita con uno scopo, indipendentemente dalle condizioni fisiche effettive, sembrano essere determinanti per una buona QoL. Sembra che molti pazienti con LIS sviluppino strategie adattative di successo rispetto ai loro bisogni e priorità, in diversi stadi della malattia.

Da non sottovalutare è la depressione, ossia un disturbo psicologico ben descritto, che consente un trattamento psicoterapeutico e farmacologico efficace.

Analogamente alla QoL, la presenza di depressione, può essere considerata come una misura di adattamento alle circostanze della malattia.

Fattori indipendenti dalla malattia, come il livello d'istruzione nei pazienti, erano significativamente correlati con la prevalenza della depressione. Più alta era l'istruzione, minore la frequenza di stati depressivi. Sebbene le correlazioni non dicano nulla sulle relazioni causali, si potrebbe ipotizzare che le persone più istruite abbiano una migliore capacità di sviluppare strategie di coping funzionale.

I pazienti affetti da LIS possono presentare depressione conclamata, ma anche umore depresso, che dovrebbero essere trattati e affiancati, per evitare l'insorgere di sentimenti di disperazione. Questa affermazione è sottolineata dai dati che mostrano che un'interazione di fattori di stress come la depressione e la disperazione, causano un rischio di mortalità 6,8 volte superiore rispetto ai pazienti senza questi fattori di stress.

Uno dei fattori più forti però, che aiutano a far fronte a gravi disabilità motorie, come si vede nella LIS e nella SLA, è il supporto sociale. È stato dimostrato che il supporto sociale percepito è il più potente predittore di una buona QoL e di un basso tasso di depressione.

Con l'aiuto di familiari e amici, molti pazienti affetti da LIS conducono vite significative e mostrano una forte partecipazione sociale.

Le attività professionali elencate da queste persone includevano, tra l'altro, visite ai familiari, visite a case di vacanza e insegnamento. Un avvocato con LIS ha utilizzato ammiccamenti in codice Morse, interpretati da un operatore sanitario, in modo da poter fornire pareri legali e tenere il passo con i colleghi tramite fax ed e-mail. Un altro paziente ha aiutato a insegnare la matematica e l'ortografia agli alunni di terza elementare usando un bastoncino per la bocca per attivare un dispositivo vocale elettronico.

Gli studi discussi sull'adattamento di successo in pazienti gravemente disabili come LIS e SLA hanno forti implicazioni per la gestione, le decisioni di fine vita e l'eutanasia in questi pazienti difficili. I resoconti dei pazienti con LIS contraddicono l'opinione diffusa che i pazienti con grave menomazione fisica soffrano inevitabilmente di scarsa qualità della vita, depressione, disperazione che, di conseguenza, portano al desiderio di morire. In LIS, infatti, la voglia di morire e la richiesta di eutanasia sono basse, seppur esistenti. In uno studio su pazienti con lesioni del midollo spinale, il 95% ha riferito di essere felice di essere vivo.

Questi dati dimostrano che quasi tutti i pazienti hanno scelto di continuare a vivere nonostante gravi limitazioni fisiche.

Come disse il filosofo Soren Kierkegaard nel 1859, "Se vuoi davvero aiutare qualcuno, devi prima scoprire dove si trova. Questo è il vero segreto della cura, "aiutare qualcuno implica capire ciò che lui capisce e prova" (4)

## **I.2.9 LA COMUNICAZIONE**

Secondo le teoriche del nursing l'assistenza infermieristica consiste nel prendersi cura della persona nella sua totalità, e non curarsi solamente della malattia in sé, ma di tutti gli ambiti, sociali, fisiologici e psicologici, della loro vita quotidiana.

È difatti di grande aiuto in pazienti affetti da LIS l'instaurarsi di una buona relazione tra infermiere ed assistito, in modo da consentire la ricerca di un metodo di comunicazione appropriato per la singola persona.

La comunicazione con una persona con LIS è un processo attivo e richiede un certo livello di motivazione sia da parte del paziente che dell'interlocutore. L'apertura degli occhi e uno sguardo attento indicano segni che l'individuo è cosciente e in grado di fare contatto con l'ambiente circostante.

Il modo più semplice per stabilire la comunicazione con i pazienti con LIS è attraverso l'uso di un codice basato su una combinazione di ammiccamento palpebrale e verticale degli occhi. (5)

Per stabilire un sì/no possono essere sufficienti: "SÌ" indicato da un battito di ciglia e "NO" da due, oppure si può scegliere di far guardare in alto per indicare "sì" e guardare in basso per il "no", l'importante è che lo stesso codice venga utilizzato da tutti gli interlocutori.

L'obiettivo principale della rieducazione è ristabilire un vero scambio con il paziente mettendo in atto vari codici per consentire loro di raggiungere un livello superiore di comunicazione e quindi una partecipazione attiva.

Con sufficiente pratica, è possibile comunicare idee complesse con movimenti oculari codificati. I più utilizzati sono i sistemi di comunicazione alfabetici. Il modo più semplice è elencare l'alfabeto e chiedere al paziente di eseguire un movimento oculare prestabilito per indicare una lettera.

Alcuni i pazienti preferiscono un elenco delle lettere ordinate in funzione del tasso di apparizione nella lingua abituale (es. in francese: E-S-A-R-IN T-UL-OM-D-P-CFA-B-V-H G-JQZ-Y-X-KW; o in lingua inglese: E-T-A-O-INS-R-H-L D-CUM-F-P-GW-Y-BV-K X-JQ-Z). L'interlocutore pronuncia le lettere che iniziano con la più usata, e continua finché il paziente non batte le palpebre dopo aver sentito la lettera desiderata, che poi l'interlocutore si appunta. È necessario ricominciare da capo per ciascuna lettera per formare parole e frasi.

La rapidità di questo sistema dipende dalla pratica e dall'abilità del paziente e dell'interlocutore a lavorare insieme, in quanto quest'ultimo può essere in grado di indovinare una parola o una frase prima che tutte le lettere siano state pronunciate.

Il paziente poi conferma la parola facendo il suo codice occhio per "si" o smentita facendo il suo codice occhio per "no". (16)

Vocali	Consonanti 1	Consonanti 2	Consonanti 3
UN	B	J	R
E	C	K	S
=	D	I	T
o	F	M	IN
IN	G	N	In
Y	H	P	X
		Q	DA

Fig.1.8. Metodo di raggruppamento di vocali e consonanti per la comunicazione con persone con LIS

### **I.3 METODI DI COMUNICAZIONE**

Un altro fattore decisivo per strategie di adattamento di successo nei pazienti con LIS è la comunicazione, classicamente e più fondamentalmente attraverso un codice di movimento oculare.

Tuttavia, questo modo di comunicare richiede sempre l'aiuto di una seconda persona che deve essere disponibile e capace di seguire questa procedura che richiede tempo.

Inoltre, i pazienti con LIS con eziologia progressiva come la SLA possono perdere il controllo dei movimenti oculari nella fase terminale della malattia e dipendono quindi da modalità di comunicazione alternative.

I sistemi guidati da telecamera che scansionano il movimento degli occhi o i sensori di movimento degli occhi a infrarossi, possono essere accoppiati a tastiere virtuali su schermo per consentire ai pazienti con LIS, non solo di comunicare tramite sistemi di ortografia su un computer (che può essere accoppiato a un sintetizzatore di sintesi vocale per fornire il paziente una "voce") ma anche per controllare il proprio ambiente (luci, campanello, sedia a rotelle, telefono, ecc.) (15)

Sono disponibili inoltre, dei sistemi di comunicazione accrescitiva e alternativa (CAA) computerizzati che utilizzano il tracciamento oculare o cambiare scansione. I sistemi di tracciamento oculare possono essere usati per scrivere le parole e funzionano meglio per persone con movimenti oculari coniugati sia orizzontali che verticali. Richiedono una formazione sofisticata per l'apprendimento e la risoluzione dei problemi dell'occhio oltre che per il monitoraggio dei sistemi di comunicazione e per il posizionamento corretto del dispositivo. Per il successo, spesso, è necessaria la ricalibrazione.

Esistono dispositivi che combinano l'uso del tracciamento oculare e della scansione degli interruttori; potrebbero funzionare bene per alcuni pazienti. Sebbene questi sistemi consentano l'espressione in una voce generata dal computer, molti pazienti scelgono una semplice bacheca su sistemi high-tech.

In definitiva la determinazione della migliore tecnologia deve essere basata sui bisogni personali, sulle capacità, sul supporto disponibile e sugli obiettivi funzionali dell'individuo. L'ultima innovazione nella comunicazione è l'interfaccia cervello computer (BCI) non invasiva o impiantata( figura 1.9) che utilizza elettrodi per raccogliere segnali neurali che guidano la CAA sul computer. (1)

Questa tecnologia è attualmente in fase investigativa ma può portare a soluzioni clinicamente utili in futuro, così che *“Lo scafandro si fa meno opprimente, e il pensiero può vagabondare come una farfalla.” (Bauby)*

Lo scopo principale però è quello di stabilire un metodo di comunicazione fluente e attiva che permetterà all'individuo di esprimere, nel dettaglio, le sue idee e i suoi sentimenti. Un semplice esempio consisterebbe nell'insegnare il codice Morse al paziente basato sui movimenti oculari.

Il progresso tecnologico ha portato altri mezzi di comunicazione per i pazienti con LIS. Uno di questi mezzi è il "sistema di pilotaggio oculare universale", un sistema di designazione oculare in cui uno degli occhi del soggetto viene scansionato da una telecamera e viene calibrata la forma e la dimensione, nonché il particolare comportamento oculare dello sguardo e del movimento.

Questo occhio viene quindi designato come 'direttore'. Un sensore rileva esattamente dove è diretto lo sguardo all'interno di uno schermo e su quale punto si trova lo sguardo fisso. Sullo schermo viene visualizzata una tabella con vocali e consonanti. Il soggetto fissa lo sguardo su una lettera scelta e la seleziona tenendola lì per un momento, enunciando così le parole che desidera trasmettere. Questa selezione computerizzata, non solo consente alla persona di creare qualsiasi testo desiderato, ma anche di stampare documenti, inviare un fax, cambiare canale televisivo, conversare in una sessione di chat o videoconferenza, mantenere il controllo computerizzato all'interno di una stanza o anche in tutta la casa. Le possibilità sono infinite. (5)

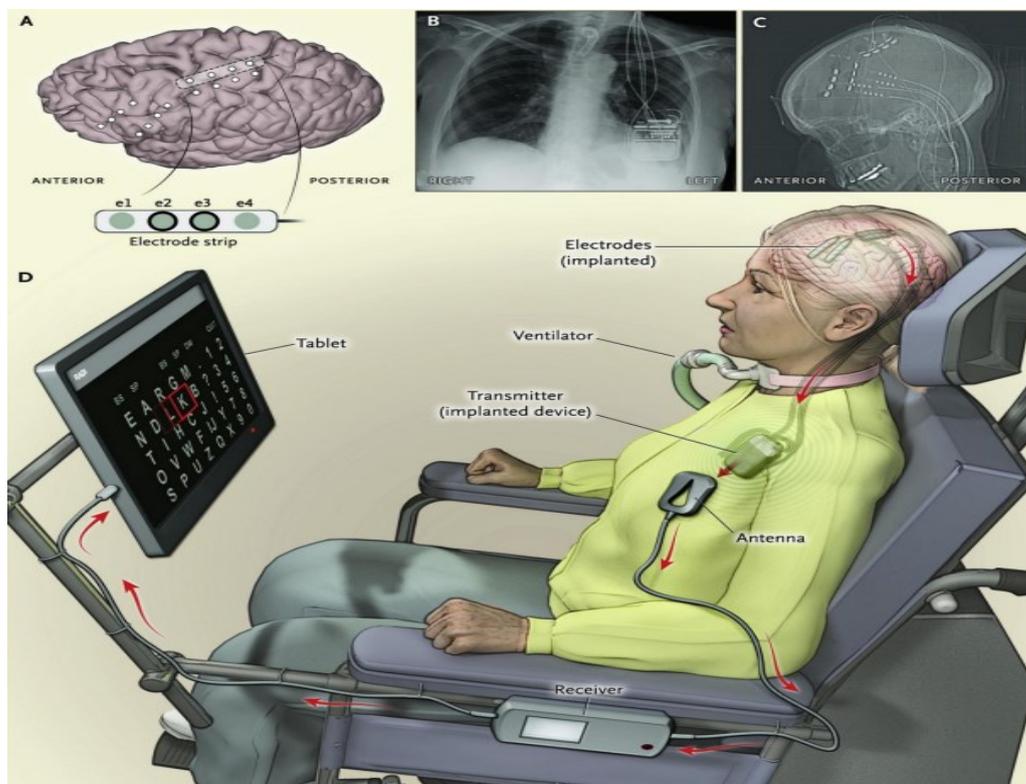


Fig.1.9 Rappresentazione schematica di un sistema basato su ECoG completamente impiantabile. (A) Quattro strisce di elettrodi subdurali sono state impiantate attraverso fori di sbavatura, due sopra la corteccia prefrontale dorsolaterale e due sopra l'area sensomotora della mano. (B) Radiografia del torace che mostra la posizione del dispositivo amplificatore/trasmittitore completamente impiantabile, che è stato posizionato per via sottocutanea sotto la clavicola. (C) Scansione TC che mostra la posizione delle quattro strisce di elettrodi subdurali e delle loro derivazioni che corrono verso il dispositivo amplificatore/trasmittitore. (D) Tutti i componenti del sistema BCI basato su ECoG completamente impiantabile: elettrodi subdurali, dispositivo amplificatore/trasmittitore impiantabile, antenna, ricevitore e tablet computer che esegue il software di elaborazione del segnale e l'applicazione di comunicazione.(5)

## **METODI e MATERIALI**

Per riuscire ad ottenere informazioni relative all'efficienza dell'assistenza infermieristica e alla qualità di vita delle persone affette da tale patologia, è stata effettuata un'intervista con la collaborazione attiva dell'associazione "Gli amici di Daniela" Onlus, con relativa compilazione di due questionari, uno rivolto al caregiver, ossia il "CAREGIVER BURDEN INVENTORY (CBI)" e il Questionario per il paziente (SF-36).

## **RISULTATI**

L'intervista è stata rivolta al coniuge di una paziente affetta da LIS successiva ad un'emorragia cerebrale post-partum.

D: Da quanto tempo, sua moglie, vive con questa sindrome?

R: Dal 2005. Mia moglie ha affrontato 5-6 mesi in stato vegetativo apparente. Successivamente è stata trasportata dal reparto di neurochirurgia alla terapia intensiva senza che le fosse stato riconosciuto che lei era, in realtà, lucida e sveglia.

D: Chi si è accorto, per primo, che sua moglie era affetta da LIS?

R: Dimessa dalla Terapia Intensiva mia moglie è stata portata in un nuovo reparto dove mi sono accorto, autonomamente, anche attraverso svariate ricerche in rete, della possibilità che potesse avere questa sindrome ed ho cercato un modo di comunicare con lei mediante un alfabeto, ispirato al modello utilizzato da Bauby nel libro "lo scafandro e la farfalla".

D: Dal momento in cui ha avuto la certezza che sua moglie fosse sì immobile, ma cosciente, cosa ha fatto?

R: Quando i sospetti sono diventati certezza, ho iniziato un nuovo percorso.

Innanzitutto le è stata diagnosticata la “locked in syndrome” in un centro specializzato. Mia moglie è stata seguita, quindi, nelle prime fasi, anche da un’ortofonista che è stato fondamentale per iniziare a creare un metodo personalizzato di comunicazione.

Dopo 1 anno e mezzo dal ricovero è stata dimessa con la formula “Dimissioni protette” che le permettevano di tornare a casa tra le cure dei familiari.

D: Una volta dimessa, chi si occupa dell’assistenza infermieristica?

R: L’assistenza, in seguito ad un’adeguata educazione e formazione, è compito del caregiver (denominazione che ho assunto) con il fondamentale aiuto dell’ADI (Assistenza Integrata Domiciliare) che ha predisposto un PAI, ovvero un Piano Assistenziale Individualizzato.

D: In cosa consistono gli aiuti offerti dall’ADI?

R: Il servizio sanitario domiciliare, in questi casi, si occupa principalmente della gestione del dosaggio della PEG ogni 15 gg. Effettua prelievi, somministra terapie ed eventuali altri interventi infermieristici.

D: In quali condizioni di salute si trova, attualmente, sua moglie?

R: Ad oggi è affetta da tetraplegia, è in grado di muovere solo l’occhio destro dato che il sinistro è stato parzialmente chiuso.

Durante la degenza ospedaliera, però ha riportato molteplici lesioni da decubito.

D: Come riesce a comunicare con sua moglie?

R: Le comunicazioni con me e con gli operatori sanitari avvengono tramite un codice personale, formulato appositamente, in quanto mia moglie ha perso la fissazione ed ha una condizione di nistagmo che non le permette di usare un puntatore con infrarosso, quindi comunica solo alzando e abbassando lo sguardo.

D: Le drammatiche condizioni di salute di sua moglie, quanto influiscono sulla condizione psicologica della sua famiglia?

R: Per quanto riguarda la condizione psicologica della famiglia non nego di essere a forte rischio “burn out” ma nonostante ciò sono speranzoso in una cura per mia moglie.

Inoltre, per valutare la qualità di vita della paziente sono stati utilizzati due questionari, uno per il paziente stesso e uno per il caregiver.

Il primo utilizzato è il SF-36 ed è un questionario dell'indagine sanitaria in forma abbreviata di 36 elementi. È uno strumento molto popolare per valutare la qualità della vita correlata alla salute. L'SF-36 misura otto scale: funzionamento fisico (PF), ruolo fisico (RP), dolore corporeo (BP), salute generale (GH), vitalità (VT), funzionamento sociale (SF), ruolo emotivo (RE) e salute mentale (MH). L'analisi dei componenti ha mostrato che esistono due concetti distinti misurati dall'SF-36: una dimensione fisica, rappresentata dal Physical Component Summary (PCS), e una dimensione mentale, rappresentata dal Mental Component Summary (MCS). (19)

### Questionario per il paziente (SF-36)

1/3

Versione Italiana ufficiale, di Apolone et al. 1997 (progetto IQOLA), dall'originale inglese di Ware and Sherbourne, 1992

Scelga una risposta per ogni domanda

1. In generale direbbe che la Sua salute è...				
<b>Eccellente</b>	<b>Molto buona</b>	<b>Buona</b>	<b>Passabile</b>	<b>Scadente</b>
1	2	3	4	5

2. <b>Rispetto a un anno fa</b> , come giudicherebbe, ora, la Sua salute in generale?				
<b>Decisamente migliore adesso rispetto a un anno fa</b>	<b>Un po' migliore adesso rispetto a un anno fa</b>	<b>Più o meno uguale rispetto a un anno fa</b>	<b>Un po' peggiore adesso rispetto a un anno fa</b>	<b>Decisamente peggiore adesso rispetto a un anno fa</b>
1	2	3	4	5

Le seguenti domande riguardano alcune attività che potrebbe svolgere nel corso di una qualsiasi giornata. Ci dica, scegliendo una risposta per ogni riga, se attualmente la **Sua salute** La limita nello svolgimento di queste attività.

	Si, mi limita parecchio	Si, mi limita parzialmente	No, non mi limita per nulla
3. <b>Attività fisicamente impegnative</b> , come correre, sollevare oggetti pesanti, praticare sport faticosi	1	2	3
4. <b>Attività di moderato impegno fisico</b> , come spostare un tavolo, usare l'aspirapolvere, giocare a bocce o fare un giro in bicicletta	1	2	3
5. Sollevare o portare le borse della spesa	1	2	3
6. Salire <b>qualche</b> piano di scale	1	2	3
7. Salire <b>un</b> piano di scale	1	2	3
8. Piegarsi, inginocchiarsi o chinarsi	1	2	3
9. Camminare <b>per un chilometro</b>	1	2	3
10. Camminare <b>per qualche centinaia di metri</b>	1	2	3
11. Camminare <b>per circa cento metri</b>	1	2	3
12. Fare il bagno o vestirsi da soli	1	2	3

Nelle ultime quattro settimane, ha riscontrato i seguenti problemi sul lavoro o nelle altre attività quotidiane, a causa della Sua salute fisica?

Risponda Sì o No a ciascuna domanda.	Sì	No
13. Ha ridotto il tempo dedicato al lavoro o ad altre attività	1	2
14. Ha reso meno di quanto avrebbe voluto	1	2
15. Ha dovuto limitare alcuni tipi di lavoro o di altre attività	1	2
16. Ha avuto difficoltà nell'eseguire il lavoro o altre attività (ad esempio, ha fatto più fatica)	1	2

Nelle ultime quattro settimane, ha riscontrato i seguenti problemi sul lavoro o nelle altre attività quotidiane, a causa del Suo stato emotivo (quale il sentirsi depresso o ansioso)?

Risponda Sì o No a ciascuna domanda.	Sì	No
17. Ha ridotto il tempo dedicato al lavoro o ad altre attività	1	2
18. Ha reso meno di quanto avrebbe voluto	1	2
19. Ha avuto un calo di concentrazione sul lavoro o in altre attività	1	2

20. Nelle ultime quattro settimane, in che misura la Sua salute fisica o il Suo stato emotivo hanno interferito con le normali attività sociali con la famiglia, gli amici, i vicini di casa i gruppi di cui fa parte? (Indichi un numero)

Per nulla	Leggermente	Un po'	Molto	Moltissimo
1	2	3	4	5

21. Quanto dolore fisico ha provato nelle ultime quattro settimane? (Indichi un numero)

Nessuno	Molto lieve	Lieve	Moderato	Forte	Molto forte
1	2	3	4	5	6

22. Nelle ultime quattro settimane, in che misura il dolore L'ha ostacolata nel lavoro che svolge abitualmente, sia in casa sia fuori? (Indichi un numero)

Per nulla	Molto poco	Un po'	Molto	Moltissimo
1	2	3	4	5

Per quanto tempo nelle ultime quattro settimane si è sentito...

	Sempre	Quasi sempre	Molto tempo	Una parte del tempo	Quasi mai	Mai
23. Vivace e brillante?	1	2	3	4	5	6
24. Molto agitato?	1	2	3	4	5	6
25. Così giù di morale che niente avrebbe potuto tirarla su?	1	2	3	4	5	6
26. Calmo e sereno?	1	2	3	4	5	6
27. Pieno di energia?	1	2	3	4	5	6
28. Scoraggiato e triste?	1	2	3	4	5	6
29. Sfinito?	1	2	3	4	5	6
30. Felice?	1	2	3	4	5	6
31. Stanco?	1	2	3	4	5	6

32. Nelle ultime quattro settimane, per quanto tempo la Sua salute fisica o il Suo stato emotivo hanno interferito nelle Sue attività sociali, in famiglia, con gli amici? (Indichi un numero)

Sempre	Quasi sempre	Una parte del tempo	Quasi mai	Mai
1	2	3	4	5

Sceglia, per ogni domanda, la risposta che meglio descrive quanto siano Vere o False le seguenti affermazioni.

	Certamente vero	In gran parte vero	Non so	In gran parte falso	Certamente falso
33. Mi pare di ammalarmi un po' più facilmente degli altri	1	2	3	4	5
34. La mia salute è come quella degli altri	1	2	3	4	5
35. Mi aspetto che la mia salute andrà peggiorando	1	2	3	4	5
36. Godo di ottima salute	1	2	3	4	5

Questionario compilato dalla paziente.

Per assegnare un punteggio all'SF-36, gli elementi devono essere ricodificati, come da tabella seguente:

SF-36 Articoli	Ricodifica dell'oggetto per il punteggio					
	1	2	3	4	5	6
1, 2, 20, 22, 34, 36	100	75	50	25	0	-
3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12	0	50	100	-	-	-
13, 14, 15, 16, 17, 18, 19	0	100	-	-	-	-
21, 23, 26, 27, 30	100	80	60	40	20	0
24, 25, 28, 29, 31	0	20	40	60	80	100
32, 33, 35	0	25	50	75	100	-

I punteggi aggregati per ogni dominio vanno da 0 a 100, compilati come percentuale, dove più alto è il punteggio, più favorevole è lo stato di salute.

Dominio	SF-36 articoli	Formula
Funzionamento fisico	3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12	Somma dei punti di ricodifica / 10
Limitazioni di ruolo dovute alla salute fisica	13, 14, 15, 16	Somma dei punti di ricodifica / 4
Limitazioni di ruolo dovute a problemi emotivi	17, 18, 19	Somma dei punti di ricodifica / 3
Energia/fatica	23, 27, 29, 31	Somma dei punti di ricodifica / 4
Benessere emotivo	24, 25, 26, 28, 30	Somma dei punti di ricodifica / 5
Funzionamento sociale	20, 32	Somma dei punti di ricodifica / 2
Dolore	21, 22	Somma dei punti di ricodifica / 2
Salute generale	1, 33, 34, 35, 36	Somma dei punti di ricodifica / 5

Ciascuno degli 8 punteggi sommati viene trasformato linearmente su una scala da 0 (salute negativa) a 100 (salute positiva) per fornire un punteggio per ciascuna sottoscala.

La paziente ha ottenuto un punteggio pari a 0 negli ambiti della funzionalità fisica e nelle limitazioni di ruolo sia per la salute fisica che per i problemi emotivi. Un punteggio basso nel funzionamento sociale(25), e nella salute generale (20). Per quanto riguarda l'energia e la fatica è stato rilevato un risultato di 45 punti, mentre per il dolore di 55 punti. Infine l'unico che ha totalizzato un punteggio molto positivo è stato il dominio del benessere emotivo.

Per quanto riguarda il caregiver invece è stato utilizzato il Caregiver Burden Inventory (CBI) per valutare l'impatto di natura psicologica e fisica sul familiare della gestione del paziente a domicilio. È un questionario multidimensionale di 24 voci che misura il carico del caregiver con cinque sottoscale, vale a dire, dipendenza dal tempo, sviluppo, fisico, carico sociale ed emotivo. I punteggi per ogni elemento sono valutati attraverso una scala punti da 0 (per nulla dirompente) a 4 (molto dirompente) e tutti i punteggi della scala vengono sommati (in questo caso ottenendo un punteggio finale di 44 punti). Più è alto il punteggio, maggiore sarà il rischio di burnout.(20)

Le domande si riferiscono a Lei che assiste il suo congiunto malato; risponda segnando con una croce la casella che più si avvicina alla sua condizione o alla sua personale impressione.

0= Per nulla    1= Poco    2= Moderatamente    3= Parecchio    4= Molto

Condizioni/Impressioni		Punteggio					
T	1	Il mio familiare necessita del mio aiuto per svolgere molte delle abituali attività quotidiane	0	1	2	3	4
T	2	Il mio familiare è dipendente da me	0	1	2	3	4
T	3	Devo vigilarlo costantemente	0	1	2	3	4
T	4	Devo assisterlo anche per molte delle più semplici attività quotidiane (vestirlo, lavarlo, uso dei servizi igienici)	0	1	2	3	4
T	5	Non riesco ad avere un minuto di libertà dai miei compiti di assistenza	0	1	2	3	4
S	6	Sento che mi sto perdendo vita	0	1	2	3	4
S	7	Desidererei poter fuggire da questa situazione	0	1	2	3	4
S	8	La mia vita sociale ne ha risentito	0	1	2	3	4
S	9	Mi sento emotivamente svuotato a causa del mio ruolo di assistente	0	1	2	3	4
S	10	Mi sarei aspettato qualcosa di diverso a questo punto della mia vita	0	1	2	3	4
F	11	Non riesco a dormire a sufficienza	0	1	2	3	4
F	12	La mia salute ne ha risentito	0	1	2	3	4
F	13	Il compito di assisterlo mi ha resa più fragile di salute	0	1	2	3	4
F	14	Sono fisicamente stanca	0	1	2	3	4
D	15	Non vado d'accordo con gli altri membri della famiglia come di consueto	0	1	2	3	4
D	16	I miei sforzi non sono considerati dagli altri familiari	0	1	2	3	4
D	17	Ho avuto problemi con il coniuge	0	1	2	3	4
D	18	Sul lavoro non rendo come di consueto	0	1	2	3	4
D	19	Provo risentimento verso dei miei familiari che potrebbero darmi una mano ma non lo fanno	0	1	2	3	4
E	20	Mi sento in imbarazzo a causa del comportamento del mio familiare	0	1	2	3	4
E	21	Mi vergogno di lui/lei	0	1	2	3	4
E	22	Provo del risentimento nei suoi confronti	0	1	2	3	4
E	23	Non mi sento a mio agio quando ho amici a casa	0	1	2	3	4
E	24	Mi arrabbio per le mie reazioni nei suoi riguardi	0	1	2	3	4
		<b>Totale punteggio</b>	<b>44</b>				

## DISCUSSIONE

### I.3.1 PROBLEMATICHE RISCONTRATE NELL'ASSISTENZA INFERMIERISTICA

Nonostante i significativi progressi scientifici, dall'intervista emergono molteplici problematiche, a partire dalla carente conoscenza della patologia, che come dimostrato nello studio precedentemente riportato nel capitolo I.1.4, a diagnosticare questa patologia sono i familiari.

Notiamo inoltre come il metodo utilizzato per la comunicazione sia limitato, in quanto le BCI di comunicazione sono ancora in gran parte dispositivi di ricerca e necessitano ancora di progressi nella tecnologia (hardware di acquisizione del segnale, elaborazione del segnale e algoritmi) e nell'usabilità (facilità d'uso per entrambi gli operatori sanitari e pazienti, sforzo ed estetica). (8)

In quanto infermieri, si è responsabili dei bisogni primari della persona, ma anche dell'instaurazione terapeutica per guidare l'assistito all'accettazione della condizione attraverso una buona comunicazione.

Punto carente nella testimonianza riscontrata, in quanto non viene effettuato un piano assistenziale adeguato e non si esamina la situazione psicologica della paziente, né dei familiari. Come descritto da Bauby nel libro "lo scafandro e la farfalla", "*Tanto quanto di respirare, ho bisogno di commuovermi, di amare, di ammirare*"

Bisogna, quindi, prestare attenzione ai segnali che il paziente invia e utilizzare scale adeguate per interpretarli correttamente.

Le capacità comunicative sono essenziali nel trattamento dei pazienti disabili, per la loro soddisfazione e quella delle loro famiglie e degli stessi professionisti. (17)

Attraverso il questionario "caregiver burden inventory" si osserva una carenza dell'affiancamento nella cura della persona, che può condurre a un rischio maggiore di burn-out del coniuge, incaricato di tutta l'assistenza vincolante che richiedono questo tipo di pazienti.

Infine si riscontra il problema di una carente mobilitazione del paziente che ha portato a creare numerose lesioni da decubito sulle zone delle prominente ossee maggiormente colpite.

Bisogna infatti tenere sempre in considerazione che sono paziente fragili, limitati nella possibilità di richiesta di aiuto in maniera autonoma, specie se in strutture poco attrezzate, per cui necessaria una continua supervisione da parte del personale, almeno ogni 30 minuti.

La paziente attraverso il questionario SF-36 dichiara che la sua qualità di vita è considerabile scadente, provando senso di colpa e di impotenza verso i familiari in quanto i soli incaricati della gestione.

Si riscontra, però, un elevato punteggio nel dominio del benessere emotivo, a dimostrazione che questo tipo di pazienti, affiancati correttamente, possono essere soddisfatti almeno a livello psicologico.

## I.3.2 PIANIFICAZIONE ASSISTENZIALE INFERMIERISTICA

Dopo aver identificato questi problemi, si è deciso di applicare il seguente piano assistenziale utilizzando le tassonomie nanda6, nic7 e noc8. (18)

Tabella 1 Piano di assistenza in un paziente con sindrome del lock-in.			
Diagnosi NANDA6	Criteri di risultato NOC8	Interventi NIC9	attività
00040 Rischio di sindrome da disuso r/c immobilizzazione fisica m/p totale dipendenza nelle attività della vita quotidiana (ADL)	1101 Integrità dei tessuti: cute e membrane mucose	3540 Prevenzione delle ulcere da pressione	Monitorare attentamente eventuali aree arrossate Fornire frequenti cambiamenti di peso corporeo Eseguire una valutazione completa della circolazione Periferico (controllare i polsi periferici, l'edema, il riempimento capillare, il colore e la temperatura dell'estremità)
	Indicatori: perfusione tissutale (Likert 1), cute intatta (Likert 1)	4070 Precauzioni circolatorie	osservare le estremità per verificare la presenza di calore, arrossamento, dolore o gonfiore
	0204 Conseguenza di immobilità: fisiologica	3140 Gestione delle vie aeree	Eseguire l'aspirazione endotracheale o nasotracheale Monitorare lo stato respiratorio e l'ossigenazione Incoraggiare un aumento dell'assunzione di liquidi, a meno che non sia controindicato
	Indicatori: costipazione (Likert 2), articolazioni rigide (Likert 2), stato nutrizionale (Likert 1), inefficacia della tosse (Likert 1), trombosi venosa (Mi piace 2)	0450 - Costipazione/impatto da gestione	Proporre l'uso di lassativi/ammorbidenti delle feci, se appropriato Osservare il corretto posizionamento del tubo ispezionando la cavità orale, controllando la presenza di residui gastrici o ascoltando attraverso il
0205 Conseguenza dell'immobilità: psicocognitiva	Indicatori: diminuzione dell'attenzione (Likert 1), autostima (Likert 1)	1056 Alimentazione tramite sondino enterale	iniezione ed estrazione dell'aria, secondo il protocollo del centro Utilizzare una tecnica igienica nella somministrazione di questo tipo di alimentazione_ Fai un bagno con acqua a una temperatura confortevole Ispeziona le condizioni della pelle durante il bagno
		1610 Questi	
		5400 Potenziamento di autostima	Aiuta a fissare obiettivi realistici per una maggiore autostima  Premiare o elevare i progressi del paziente verso gli obiettivi
		1650 Cura degli occhi	Osservare per arrossamento, stitillidio o ulcerazioni
		1710 Manutenzione sanitaria orale	Applicare lubrificante per inumidire le labbra e la mucosa orale, se necessario

**Tabella 1** (continua)

Diagnosi NANDA6	Criteri di risultato NOC8	Interventi NIC9	attività
		1800 Aiuto per la cura di sé	Osservare il colore, la lucentezza e la presenza di residui di cibo sui denti Verificare la capacità del paziente di esercitare una cura di sé indipendente
		6490 Prevenzione delle cadute	Aiutare il paziente ad accettare i bisogni di dipendenza Identificare comportamenti e fattori che influenzano il rischio di cadute Usa le sponde laterali di lunghezza e altezza adeguate per evitare cadute dal letto se necessario ascolta attentamente
00146 Ansia r/c minaccia di cambiamento stato di salute m/p espressione di preoccupazioni dovute a cambiamenti negli eventi della vita e cure focalizzate sul yo	1402 Autocontrollo di ansia  Indicatore: ricerca informazioni per ridurre l'ansia (Likert 4)	5820 Diminuzione in ansia	Creare un ambiente che faciliti la fiducia  Aiutare il paziente a identificare le situazioni che fanno precipitare l'ansia

Questo insieme di diagnosi infermieristiche costituisce un piano assistenziale standardizzato, poiché possiamo rilevarle in modo generalizzato in qualsiasi paziente con un alto grado di dipendenza. Sono però presenti due problemi che meritano un'attenzione particolare (tabella 2), specie nel caso della paziente intervistata.

**Tabella 2** Diagnosi infermieristiche nei pazienti con sindrome del lock-in

Diagnosi NANDA6	Criteri di risultato NOC8	Interventi NIC9	attività
00051 Deterioramento del comunicazione verbale r/c Alterazione del SNC, barriere fisiche (tracheostoma) m/p anartria	Indicatore: utilizza un linguaggio non verbale (Likert 1)	4920 Ascolto attivo	Usa la comunicazione non verbale per facilitare la comunicazione Chiarire il messaggio utilizzando domande e feedback
	0904 Comunicazione ricettiva Indicatore: riconoscimento di messaggi ricevuti (Mi piace 1)	4976 Migliorare comunicazione: mancanza di discorso	Usa i tavoli da disegno Usa parole semplici e frasi brevi Richiedere l'aiuto della famiglia per comprendere la lingua del paziente
		5440 Sistemi di potenziamento sostegno	Determina il grado di sostegno familiare Coinvolgere la famiglia nella cura e nella pianificazione
00074 Affrontare famiglia compromessa c/c disorganizzazione familiare temporanea e prolungamento della malattia m/p paura, ansia, preoccupazione per la disabilità	2600 Affrontare problemi familiari  Indicatore: esprimere liberamente sentimenti ed emozioni (Likert 2)	7110 Promuovere il coinvolgimento della famiglia	Identificare la capacità dei membri della famiglia essere coinvolti nella cura del paziente Sostenere l'assistenza dei familiari durante il ricovero o la permanenza in una struttura di assistenza a lungo termine
	2506 Salute emotiva di badante principale  Indicatore: carichi percepiti (Mi piace 1), temor (Mi piace 1)	7040 Supporto principale del caregiver	Determinare il livello di conoscenza del caregiver Supportare il caregiver per fissare limiti e prendersi cura di se stessi Informare il caregiver risorse di cura salute e comunità
		4410 Istituzione di obiettivi comuni	Stabilisci obiettivi in termini positivi Aiutare il paziente a sviluppare un piano che soddisfi gli obiettivi
		5618 Insegnamento (alla famiglia): procedura/ trattamento	Spiegare la procedura/trattamento Insegnare alla famiglia come cooperare, partecipare durante il procedimento/trattamento se applicabile

## CONCLUSIONI

Le problematiche riscontrate sottolineano la necessità di cure sanitarie più appropriate al caso, dovute anche a una scarsa conoscenza di questa rara sindrome.

I medici che si prendono cura di pazienti affetti da LIS acuti hanno bisogno di una migliore comprensione del loro esito a lungo termine.(16)

L' infermiere dunque si dovrebbe concentrare sia sul miglioramento delle condizioni fisiche del paziente, sia delle capacità comunicative sociali e psicologiche, non tralasciando l'educazione assistenziale per la famiglia, con frequenti sostegni psicologici e non, o limitarsi alla semplice consegna del materiale richiesto. In modo tale che *“Lo scafandro invisibile che sempre mi racchiude mi sembra meno opprimente”*(Bauby)

Nonostante la credenza comune, le persone con LIS, attraverso un corretto affiancamento, possano ottenere una significativa qualità di vita limitando la richiesta di eutanasia, già rara, perché pieni di voglia di vivere.

Le nuove tecnologie inoltre, se rese disponibili, possono offrire un notevole aumento della qualità di vita, andando a restituire un po' di autonomia e libertà a chi ne è stato privato da questa logorante patologia che li imprigiona all'interno di uno scafandro invisibile.

## BIBLIOGRAFIA

- 1= Altonji, K., Farr, E., Harvey, R. L. (2021). Locked-in syndrome: Practical rehabilitation management. *PM&R*.
- 2= Bauby Jean- Dominique, *Lo scafandro e la farfalla*, Casa Editrice Ponte alle Grazie, 1997
- 3= Alnagger, N.L., Blandin, V., Bonin, E.A.C., Delsemme, Z., Faymonville, M.E., Gosseries, O. Laureys, S., Thibaut, A., Vanhaudenhuyse, A., (2022). French Survey on Pain Perception and Management in Patients with Locked-In Syndrome. *Diagnostics* (Basel).
- 4= Bruno, M. A., Demertzi, A., Häcker, S., Kübler, A., Lulé, D., Zickler, C., Pellas, F., Laureys, S., (2009). Life can be worth living in locked-in syndrome. *Progress in Brain Research*, 339–351.
- 5= Domínguez-Morales, M. del., Eeckhout, P. van., León-Carrión, J. (2002). Review of subject: The locked-in Syndrome: A syndrome looking for a therapy. *Brain Injury*, 16(7), 555–569.
- 6= Bernheim, J. L., Bruno, M.-A., Demertzi, A., Laureys, S., Ledoux, D., Pellas, F.,(2011). A survey on self-assessed well-being in a cohort of chronic locked-in syndrome patients: Happy majority, miserable minority. *BMJ Open*.
- 7= Bor, J. H., Kohonen, R. F., Lavrijssen, J. C., Koopmans, R. T. (2013). The prevalence and characteristics of patients with classic locked-in syndrome in Dutch nursing homes. *Journal of Neurology*, 260(6), 1527–1534.
- 8= Jarosiewicz, B., Vansteensel, M. J.(2020). Brain-computer interfaces for communication. *Brain-Computer Interfaces*, 67–85
- 9= Kabir, A., Maiser, S., Peltier, W., Sabsevitz, D. (2016). Locked-in syndrome #303. *Journal of Palliative Medicine*, 19(4), 460–461
- 10= Ashwal S., Childs N., Cranford R., Giacino J.T., Jennett B., Katz D.I., Kelly J.P., Rosenberg J.H., Whyte J., Zafonte R.D., et al. The minimally conscious state: definition and diagnostic criteria. *Neurology* 2002; 58:349–353
- 11= Alessandrini, M., Auquier, P., Baumstarck, K., Billette de Villemeur, T., Blandin, V., Rousseau, M.,C., (2015). Quality of life in patients with locked-in syndrome: Evolution over a 6-year period. *Orphanet J Rare Dis*.

- 12= Ajibowo A.O., Altamimi A., Fabara S.P., Halan T., Ortiz J.F., Reddy D., (2021). Locked-In Syndrome: A Systematic Review of Long-Term Management and Prognosis. *Cureus*.
- 13= The WHOQOL Group. (1995). The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. *Social Science and Medicine*, 41, 1403–1409
- 14= Saiani, L., & Brugnolli, A. (2021). *Trattato di cure infermieristiche*. Sorbona.
- 15= Zickler, C. (unpublished). Depression und subjektive Lebensqualität bei Patienten mit amyotropher Lateralsklerose — Veränderungen im Zeitraum von drei Monaten (Depression and subjective quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis — changes within three months). Unpublished diploma thesis in Psychology. University of Tübingen, Germany.
- 16= Berré, J., Damas, F., Faymonville, M.-E., Ghorbel, S., Goldman, S., Lamy, M., Laureys, S., Moonen, G., Pantke, K.-H., Pellas, F., Perrin, F., Schnakers, C., Van Eeckhout, P.(2005). The locked-in syndrome : What is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? *Progress in Brain Research*, 495–611.
- 17= Arauz-Carmona, L. M., Granados-Matute, A. E., Mármol-Navarro, P., Notario-Leal, M. J., Rodríguez-Pappalardo, F. (2011). Plan de cuidados en el síndrome de cautiverio. *Enfermería Clínica*, (2011), 104–109.
- 18= NANDA. Diagnosi infermieristiche: definizioni e classificazione 2005-2006. Madrid: Elsevier Spagna; 2005.
- 19= Carvalho, F. M., Lins, L. (2016). SF-36 total score as a single measure of health-related quality of life: Scoping review. *SAGE Open Medicine*, 4, 205031211667172.
- 20= He, R., Liang, R., Yu, H., Wang, X., Zhou, L. (2015). Measuring the caregiver burden of caring for community-residing people with alzheimer’s disease. *PLOS ONE*, 10(7).

#### SITOGRAFIA

<http://www.locked-in.eu>

<http://www.amicididaniela.it>

<http://www.alis-asso.fr>

## **RINGRAZIAMENTI**

Al termine di questo elaborato, che conclude il mio cammino universitario, mi sento in dovere di dedicare questa pagina alle persone che sono sempre state al mio fianco, supportandomi in questo percorso.

Il primo ringraziamento sento di porlo alla persona a cui ho dedicato questa tesi, la prima ad avermi accolto nelle sue braccia, mia nonna Dora. Sono certa che avrebbe tanto voluto vedere brillare il suo “diamante” in questo giorno speciale. Se ho perseguito questa professione è soprattutto per poter aiutare persone come lei e fare sempre il possibile per essere al loro fianco.

Sono grata al mio relatore Andrea Carsetti, per la sua infinita disponibilità, gentilezza e tempestività ad ogni mia richiesta. Grazie per essere stato presente durante tutta la stesura della Tesi di Laurea, è stato una guida indispensabile.

Un ringraziamento va all'Associazione Onlus “gli amici di Daniela” che si sono mostrati molto disponibili, fornendo informazioni essenziali per la ricerca da me effettuata.

Ringrazio di cuore i miei genitori. Grazie per avermi permesso di portare a termine gli studi universitari senza fare pressioni di alcun genere, ma sostenendomi e assicurandomi nei momenti di difficoltà. Mi avete tranquillizzata e incoraggiata in questi 3 anni, preoccupandovi di farmi vivere il più serenamente possibile l'esperienza universitaria.

A Niccolò, il mio fidanzato, il mio migliore amico, il mio complice e la persona con cui sfogarmi per ogni problema. Sei stato in grado di farmi sentire poco a poco più sicura, dandomi un po' della determinazione che ti caratterizza tanto e di cui mi sono innamorata. Siamo maturati insieme e nonostante tutte le rinunce che siamo stati costretti a fare, siamo arrivati a festeggiare questo traguardo insieme, sostenendoci sempre l'un l'altro. Spero di essere riuscita a spronarti e supportarti almeno la metà di quanto tu abbia fatto per me. A te dedico quindi, una piccola parte del risultato che sono riuscita ad ottenere.

Un ringraziamento speciale va alla mia compagna di vita, Ilaria. Nate e cresciute insieme, ognuna al fianco dell'altra, in ogni momento, che sia stato di gioia, di difficoltà, o di rabbia. Abbiamo condiviso esperienze, emozioni, compleanni, sport e perfino lo stesso percorso scolastico. Sei sempre stata la persona su cui avrei potuto contare, pronta a consigliarmi nelle mie scelte, cercando di fermarmi dal commettere degli errori. Mi hai reso la persona che sono oggi attraverso la tua maturità, pazienza e affetto. Un grazie non basta, specie per tutte le volte, in questi 22 anni, in cui mi hai dovuto sopportare; ma soprattutto per tutte quelle che verranno.

Ad Alessia, la mia piccola bambina, che è entrata nella mia vita per caso, portando con sé un'amicizia difficile da raccontare. Grazie per tutte le volte in cui mi sei stata vicina, quelle in cui hai pianto con me, sia per i miei successi che fallimenti, e soprattutto per essere riuscita a farmi sentire necessaria per qualcuno. Spero di aver lasciato in te un bel ricordo del nostro anno di convivenza e soprattutto qualche consiglio per affrontare al meglio il tuo ultimo anno.

Ringrazio, in particolar modo, Lucia; a 8 anni non sapevo che sopportare i tuoi morsi e crisi da bambina isterica portassero a un'amicizia che pochi hanno la fortuna di trovare. Allo stesso modo sono grata ad Emanuela, che mi ha sempre affiancata in tutto, specie in idee sicuramente non geniali, ma non facendomi mai sentire sola. Vi ringrazio perché mi avete voluto bene per ben 14 anni ed anche se non fisicamente vicine, con un solo messaggio siete in grado di rendere più leggera la mia giornata. Grazie perché mi avete capita ed accettata, nonostante abbiamo caratteri diversi e contrastanti fra loro.

Infine, ma non per importanza, ringrazio i compagni di corso che mi sono stati più vicini, in special modo Gloria, Matteo, Elia e Alessandro che hanno occupato un posto speciale nel mio cuoricino, con cui ho condiviso infinite ore in facoltà a lezione e a tirocinio tra mille disavventure. A coloro che mi hanno dovuto subire nei momenti di ansia pre-esame. Sono arrivata fin qui anche grazie a voi, che avete reso più leggero questo percorso difficile. Vi ringrazio con tutto il cuore, perché questi anni, in qualche modo, appartengono, da oggi, al mio passato, portando però con me delle amicizie che spero resistano malgrado la distanza.