



38°

CONGRESSO NAZIONALE SIMG

20 NOVEMBRE 2021 - 31 MARZO 2022



PROGETTO NAZIONALE DI RINASCITA E RIPARTENZA DELLA MEDICINA GENERALE





CONGRESSO NAZIONALE
38° SIMG

PROGETTO NAZIONALE DI RINASCITA E RIPARTENZA DELLA MEDICINA GENERALE

La Nutrizione Artificiale nell'anziano con malattie neurologiche invalidanti

Alessandro Pirani

DISCLOSURE

In qualità di RELATORE, ai sensi dell'art.76 sul Conflitto di Interessi dell'Accordo Stato-Regioni del 2 febbraio 2017, dichiaro che negli ultimi due anni non ho avuto rapporti di finanziamento con soggetti portatori di interessi commerciali in campo sanitario.

Dichiaro, inoltre, che i contenuti formativi esposti sono indipendenti da interessi commerciali.

Disfagia Orofaringea (DO), Nutrizione ed Idratazione Artificiali (NA, IA) nell'anziano

Sommario

1. Introduzione
2. DO e NA: Epidemiologia
3. Deglutizione: fisiologia
4. DO: eziopatogenesi
5. DO: sindrome geriatrica
6. DO: valutazione clinica
7. DO nel Disturbo Neurocognitivo Maggiore: stadiazione e prognosi
8. NA: i nodi decisionali
9. DO e NA: Palliazione e Disposizioni Anticipate di Trattamento
10. DO e NA: la relazione di cura con malati, familiari, legali rappresentanti
11. NA e IA: aspetti etici e operativi

1. Introduzione

- La NA nell'anziano viene proposta quando la DO, condizione di difficoltà percepita o reale a formare e/o spostare efficacemente il bolo alimentare dalla bocca all'esofago, riduce l'*intake* calorico sotto al 60% del fabbisogno nutrizionale quotidiano
- La NA comprende: gli integratori orali nutrizionali (ONS), la nutrizione enterale (NE) o nutrizione parenterale (NP)
- NE: posizionamento di una sonda per via diretta naso-gastrica o nasogastrodigiunale (SNG) o chirurgica mediante gastrostomia percutanea endoscopica (*Percutaneous endoscopic gastrostomy* - PEG) o digiunostomia (PEG-J)
- NP: le sostanze nutritive vengono immesse direttamente nel circolo venoso con catetere tramite accesso periferico (*Peripherally Inserted Central Catheter* - PICC) o centrale (Catetere Venoso Centrale - CVC)

1. Introduzione

- Soluzioni per NP: “farmaci etici” in (Classe C), concedibili solo in H o ADI.
- Miscele per NE: “parafarmaci” (alimenti destinati a fini medici speciali - AFMS), concedibili solo in H o ADI o residenza secondo le normative delle singole regioni.
- Idratazione artificiale (IA): H₂O, glucosio, elettroliti per EV o ipodermoclisi
- NA e IA: prescritti dal medico, attivati e monitorati assieme a un *team* multiprofessionale (infermieri, farmacisti e dietologi) secondo precisi protocolli (trattamento appropriato, sicuro, efficace).
- Le indicazioni NA e IA sono controverse con evidenze scientifiche e mediche spesso contrastanti, correlate ai valori culturali e religiosi della società in cui vive l'anziano e da cui discendono le pratiche mediche ed assistenziali.
- In Italia convivono due visioni diverse della vita: laica (qualità e sull'autodeterminazione razionale della vita che permea in prevalenza la scienza), cattolica (senso della vita in accordo con la concezione creazionistica, da cui scaturiscono l'indisponibilità e l'inviolabilità della medesima). Non raramente questi due aspetti convivono e confliggono nella persona e nucleo familiare.

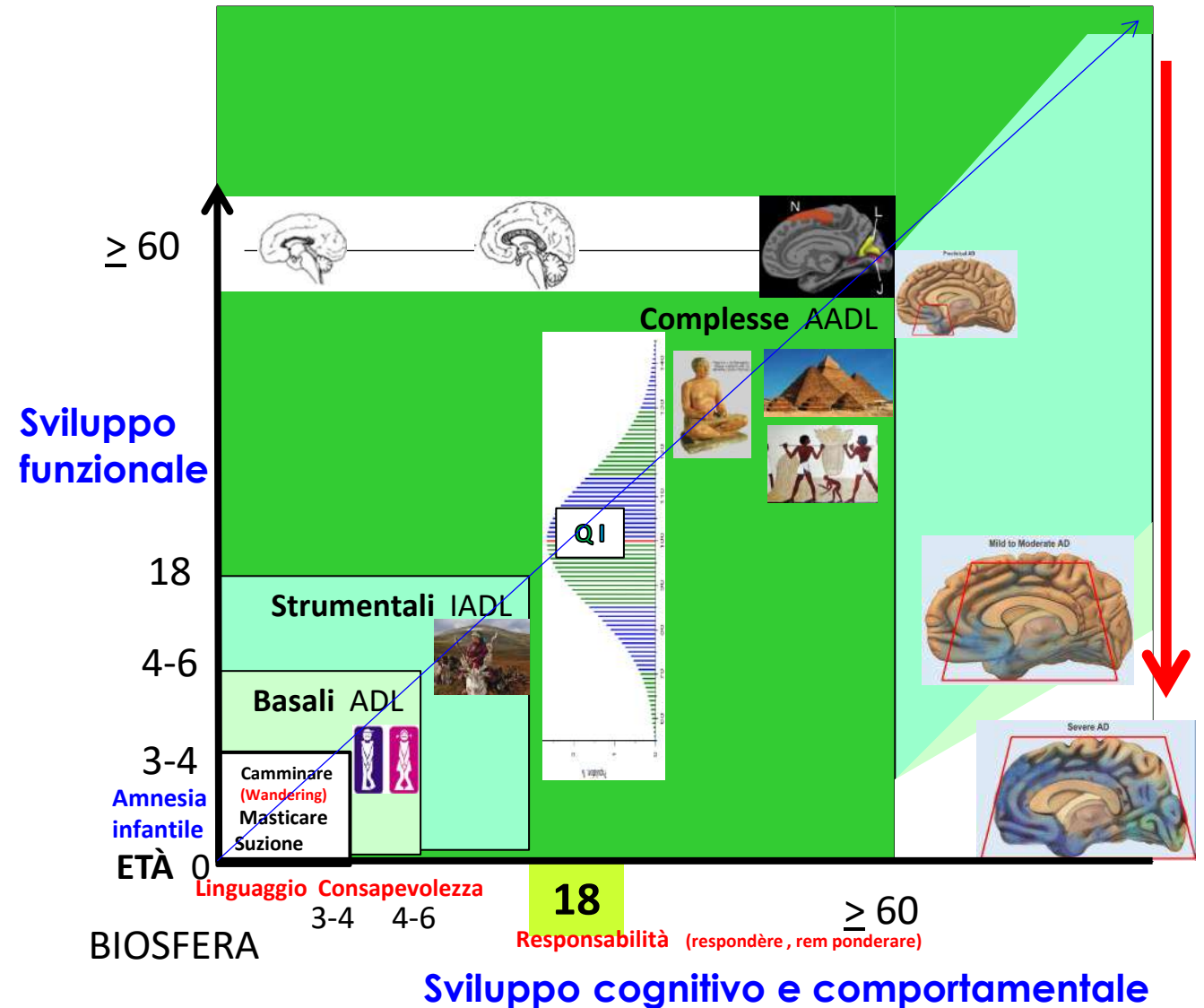
2. DO e NA: Epidemiologia

- DO %: 15-23% anziani al domicilio, 50% anziani ospedalizzati, 90% dei ricoverati con polmonite acquisita in comunità.
- Comorbidity eziologica DO: 40-70% ictus cerebrale, 60-80% malattie neurodegenerative, 60-75% radioterapia testa e collo, 52-82% Parkinson, 84% Alzheimer.
- NA domiciliare: prevalenza di 325 casi/milione di abitanti dei quali l'85% in NE e il 15 % in NP. Indicazioni principali: 65% neurologiche, 19% oncologiche, 6% insufficienza intestinale cronica benigna. NA in residenza: prevalenza 102 casi/milione di abitanti, 97% in NE e 3% di NP.

L. PIRONI - DELEGATI REGIONALI SINPE. *Prevalenza della NAD in Italia nel 2012: indagine epidemiologica SINPE in Nutritional Therapy & Metabolism* - SINPE News / Luglio-Settembre, 2014, pp.1-4;
G. BIOLO - L. CAREGARO - L. LUCCHIN - M. MUSCARITOLI, *Nutrizione Clinica*, Milano, 2013, SINPE

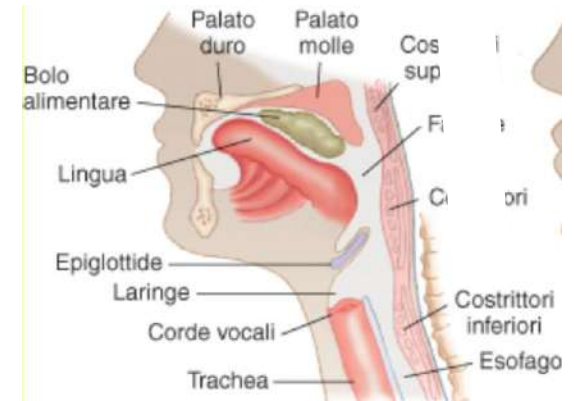
Deglutizione: sviluppo cognitivo-funzionale ed involuzione nella neurodegenerazione

- La deglutizione è una delle 3 funzioni vitali, oltre a deambulazione e controllo sfinterico, il cui espletamento dipende dall'abbinamento tra processo psichico volontario deliberante e meccanico neuro-muscolare esecutore.
- Nello svezzamento lo sviluppo del sistema nervoso somatico-volontario (SNSV) sostituisce l'automatismo della suzione con la progressiva introduzione di solidi tramite lo sviluppo della masticazione. Questa progressione consente al bambino di allenarsi a cambiare progressivamente la posizione della lingua: da protrusa sotto il capezzolo a volontariamente interna al cavo orale per contrarsi contro il palato chiudendo la bocca e spingendo il bolo nel faringe per la deglutizione.

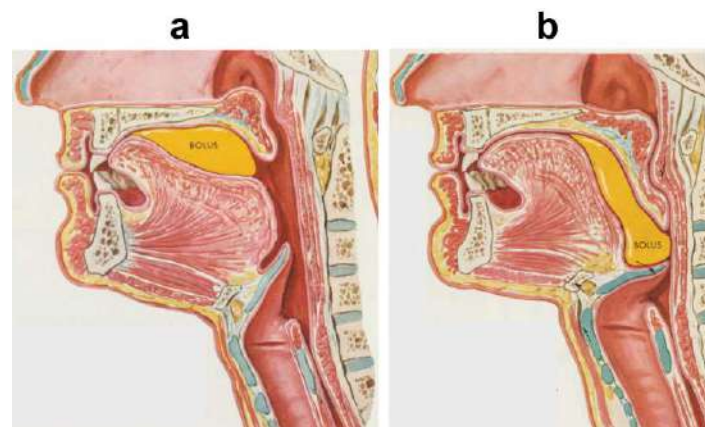


Deglutizione: fisiologia

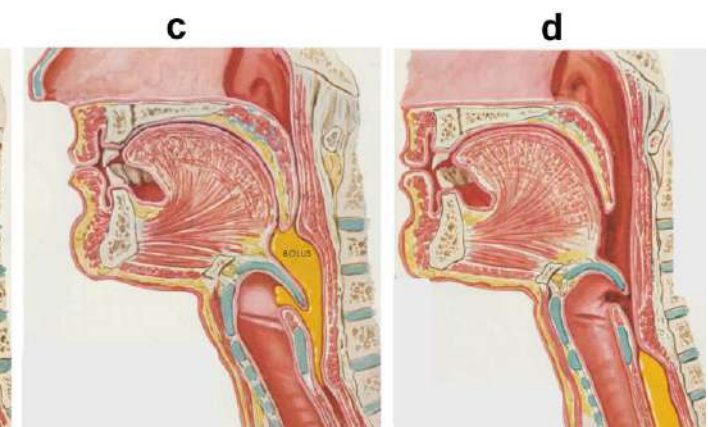
- Deglutizione dell'adulto: vengono attivati 40 muscoli dall'abbinamento neurobiologico psichico volontario e meccanico neuro-muscolare delle strutture orofaringee.
- Il passaggio del bolo da cavità orale a esofago è articolato in 4 fasi:
a) preparatoria, *b) propulsiva orale,*
c) faringea, *d) esofagea,*
regolate dall'interazione tra sistema nervoso somatico-volontario (SNSV) e sistema nervoso autonomo (SNA).
- Il SNSV è basilare e interviene solo nelle fasi a) e b) durante la quale il bolo viene trasportato posteriormente dalla lingua.



Sistema Nervoso Somatico-Volontario (SNSV)



Sistema Nervoso Autonomo (SNA)

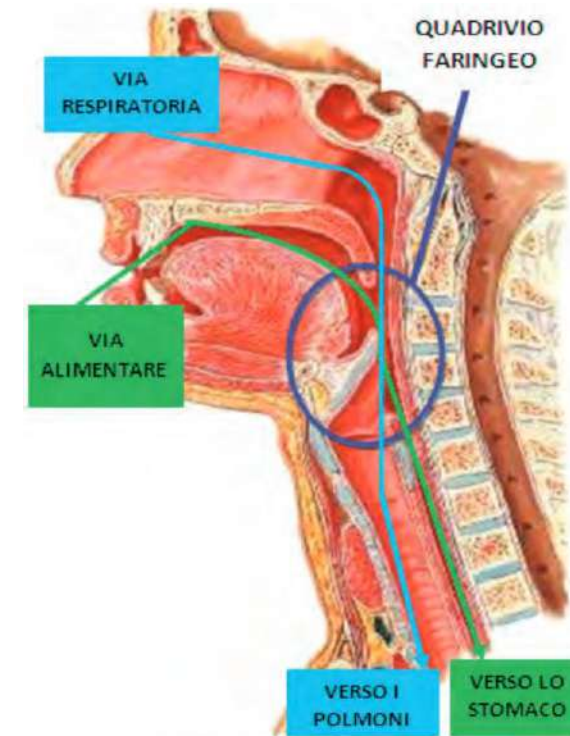


Deglutizione: fisiologia

La **fase faringea** è quella critica poiché il bolo transita nel **quadrivio faringeo** in cui si incrociano via respiratoria e via deglutitoria.

Dura circa 1 secondo durante il quale le vie aeree vengono protette tramite:
chiusura valvola velofaringea, peristalsi faringea, innalzamento laringe con chiusura glottide e rilasciamento sfintere esofageo superiore.

Al termine viene alzata la valvola velofaringea e ripristinata la via respiratoria



DO: eziopatogenesi

- Disturbo Neurocognitivo (DNC) Maggiore (Alzheimer, Vascolare, Lewy-body e Fronto-temporale): compromissione del SNSV, sarcopenia e atrofia muscolare
- Parkinson, tipico e atipico, SLA, SM: danno prevalente strutture neuromuscolari SNA.
- DO varia in base a tipo e stadio DNC Maggiore : ad es. nell'Alzheimer si verifica maggiore durata transito orale, incompleta detersione faringea, ridotta apertura esofago superiore e conseguente penetrazione e/o aspirazione di cibo nelle vie respiratorie.

Principali malattie neurodegenerative	Prevalenza DO %	Fasi deglutizione alterate
DNC Maggiore Alzheimer	57-84	orale>faringea
Altri DNC Maggiori	19-84	orale/faringea
Parkinson tipico e atipico	35-82	esofagea> orale/faringea
M. di Huntington	75-95	orale/faringea/esofagea
SLA	47-86	orale>faringea
Sclerosi Multipla	27-34	orale>faringea

DO: eziopatogenesi nel DNC maggiore (“ RETROGENESI “ Mnesica-Funzionale-Comportamentale)

• Interazione tra SNSV e SNA nel processo psichico volontario e meccanico neuro-muscolare, basilare per fisiopatologia DO nella neurodegenerazione secondo la retrogenesi di Reisberg.

• DNC Maggiore: il continuum amnesico-funzionale-comportamentale determina progressivamente: agnosia cibi, profumi, sapori, recupero del sapore dolce dell'allattamento, aprassia uso posate, masticazione e deglutizione (svezzamento invertito): ricomparsa riflesso di estrusione della lingua per cibo granuloso, predilezione cibo cremoso, desincronizzazione 4 fasi deglutizione (cibo trattenuto in bocca, incapacità a coordinare superamento quadrivio faringeo).

TABLE 3.7 Functional Landmarks in Normal Human Development and Alzheimer's Disease (AD)

Approximate Age	Approximate Duration in Development	Acquired Abilities	Lost Abilities	Alzheimer Stage	Approximate Duration in AD	Developmental Age of AD
Adolescence	13–19 years	7 years	Hold a job	3—Incipient	7 years	19–13 years: Adolescence
Late childhood	8–12 years	5 years	Handle simple finances	4—Mild	2 years	12–8 years: Late childhood
Middle childhood	5–7 years	2.5 years	Select proper clothing	5—Moderate	1.5 years	7–5 years: Middle childhood
Early childhood	5 years	4 years	Put on clothes unaided	6a—Moderately severe	2.5 years	5–2 years: Early childhood
Infancy	4 years	1.5 years	Shower unaided	b	7 years or longer	15 months to birth: Infancy
	4 years		Toilet unaided	c		
	3–4.5 years		Control urine	d		
	2–3 years		Control bowels	e		
	15 months		Speak 5–6 words	7a—Severe		
1 year	Speak 1 word	b				
1 year	Walk	c				
6–10 months	Sit up	d				
2–4 months	Smile	e				
1–3 months	Hold up head	f				

Normal Development
Approximate Total Duration: 20 Years

Approximate Total Duration: 20 Years

Copyright © 1984, 1986, 2000 by Barry Reisberg, MD. All rights reserved.

DO: sindrome geriatrica



- 1) prevalente in diversi fenotipi di pazienti riconducibili al «grande anziano»
- 2) correlata a molteplici fattori di rischio (invecchiamento, fragilità, sarcopenia, politerapia, comorbidità in particolare SNC, compromissione funzionale e disabilità, farmaci che influenzano la deglutizione, tumori testa-collo)
- 3) provoca varie malattie spesso letali (disidratazione, malnutrizione, polmoniti da aspirazione, lesioni da pressione, anoressia, dimagrimento, sarcopenia, aggravamento disabilità, frequenti ospedalizzazioni)
- 4) determina stress caregiver e frequente ricorso all'istituzionalizzazione
- 5) gestibile solo quando è coinvolto un team multidisciplinare

DO: valutazione clinica (screening)



- **Test dell'acqua** (Three-oz Water Swallow Test -WST, Test di Smithard).
Sensibilità 95-98%

Si offre alla persona, seduta e con la testa in asse, 5 ml di acqua liscia a temperatura ambiente con un cucchiaino per 3 volte; ad ogni cucchiaino si verifica l'avvenuta deglutizione, si attende qualche secondo e si valuta se il paziente presenta solo voce gorgogliante o anche tosse severa per cui si sospende il test.

Molto utilizzate anche le due varianti: WST sensibilizzato con pulsossimetro (reperto patologico: caduta della saturazione di ossigeno maggiore del 2% dopo la deglutizione di 10 ml di acqua) e con auscultazione.

- Classificazione DO: “molto lieve”, “lieve”, “media”, “grave”, “completa”

DO nel Disturbo Neurocognitivo Maggiore: stadiazione

La Clinical Dementia Rating scale (CDR): stadia la fase "terminale" che considera retrogeneticamente la comparsa di allettamento definitivo e la frequente scomparsa di suzione-deglutizione, elementi corrispondenti ai primi sei mesi di vita neonato

F 1 CDR Staging

CERAD ID n°

--	--	--	--	--	--

Normale	0
DNC Lieve	0,5
DNC Maggiore Lieve	1

	Memoria	Orientamento	Giudizio e Risoluzione di problemi	Attività sociali	Attività domestiche e Hobby	Cura personale
Normale (0)	Nessuna perdita di memoria o lieve, incostante smemoratezza	Completamente orientato	Risolve i problemi quotidiani senza difficoltà; giudizio buono in rapporto alle prestazioni passate	Autonomia al consueto livello in: lavoro, acquisti, affari, finanze, attività sociali	Vita domestica, hobby, interessi intellettuali ben conservati	Totalmente indipendente
Incerta (0.5)	Lieve ma costante smemoratezza; ricordo parziale degli eventi; smemoratezza "benigna"	Completamente orientato tranne lievi difficoltà con le relazioni temporali	Lieve deficit nella risoluzione dei problemi, a stabilire similitudini e differenze	Lieve deficit in queste attività	Vita domestica, hobby, interessi intellettuali lievemente compromessi	Totalmente indipendente
Lieve (1)	Moderata perdita di memoria; più marcata per gli eventi recenti; il deficit interferisce con le attività quotidiane	Moderata difficoltà con le relazioni temporali; orientato nello spazio al momento della valutazione; può aver presentato un disorientamento spaziale altrove	Moderata difficoltà nell'affrontare problemi, a stabilire similitudini e differenze; giudizio sociale di solito conservato	Incapace di autonomia in queste attività sebbene possa ancora essere coinvolto in alcune; appare normale all'osservazione superficiale	Lieve ma chiara compromissione nelle attività domestiche; lavori più difficili abbandonati; hobby ed interessi più complicati abbandonati	Abbisogna di una spinta ad iniziare
Moderata (2)	Grave perdita di	Gravi difficoltà	Gravi difficoltà	Nessuna pretesa	Conservate solo	Richiede assi-

Molto grave (4)	Discorso usualmente non intelleggibile o non pertinente; incapace di seguire semplici istruzioni o comprendere comandi; occasionalmente riconosce coniuge o caregiver. Utilizza le dita più degli utensili, richiede molta assistenza. Frequentemente incontinente nonostante assistenza o addestramento. Capace di fare alcuni passi con aiuto; di solito seduto; raramente fuori casa o dal luogo di residenza; movimenti afinalistici involontari spesso presenti.
Terminale (5)	Nessuna risposta o comprensione. Nessuna capacità di riconoscimento. Necessità di essere nutrito, può avere sondino NG e/o difficoltà a deglutire. Totale incontinenza. Costretto a letto, incapace di sedersi o stare in piedi, contratture.

« « Molto Grave	4
« « Terminale	5

Perché le regole per stabilire gli stadi CDR oltre il 3 non siano state stabilite, le seguenti sono state proposte per distinguere livelli ulteriori di compromissione nella demenza avanzata:

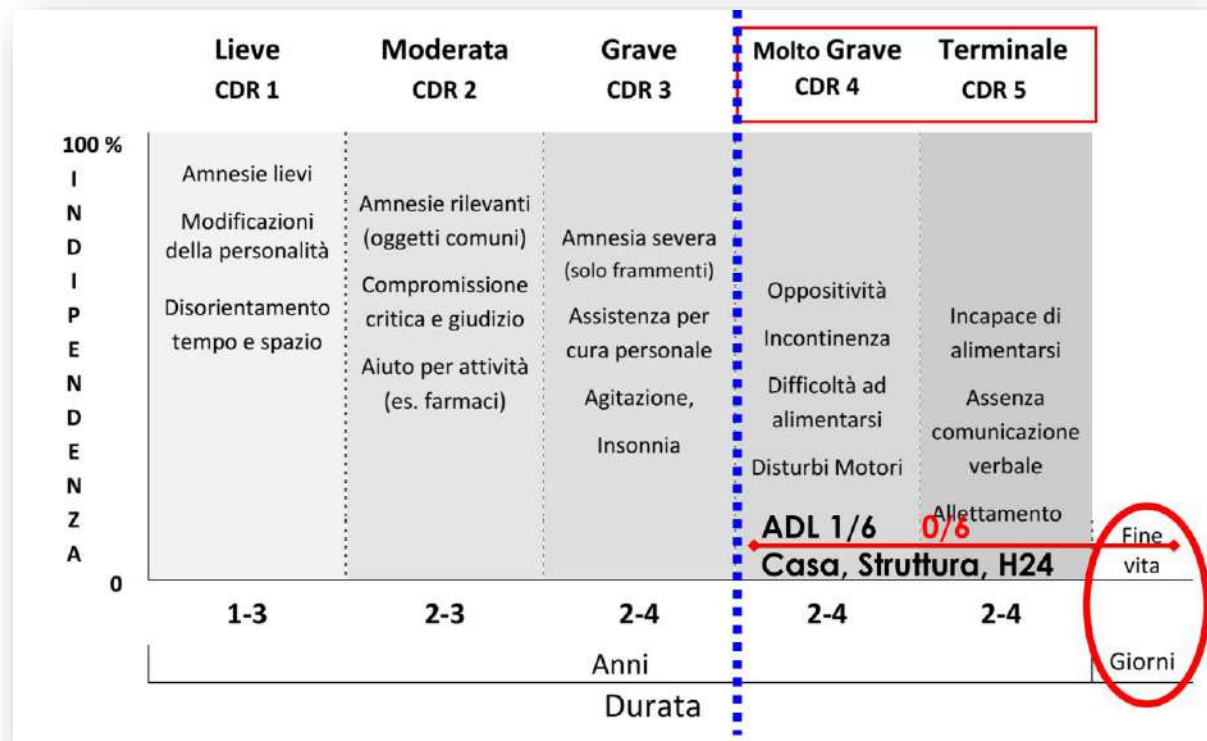
Molto grave (4)	Discorso usualmente non intelleggibile o non pertinente; incapace di seguire semplici istruzioni o comprendere comandi; occasionalmente riconosce coniuge o caregiver. Utilizza le dita più degli utensili, richiede molta assistenza. Frequentemente incontinente nonostante assistenza o addestramento. Capace di fare alcuni passi con aiuto; di solito seduto; raramente fuori casa o dal luogo di residenza; movimenti afinalistici involontari spesso presenti.
Terminale (5)	Nessuna risposta o comprensione. Nessuna capacità di riconoscimento. Necessità di essere nutrito, può avere sondino NG e/o difficoltà a deglutire. Totale incontinenza. Costretto a letto, incapace di sedersi o stare in piedi, contratture.

(*) 1) Lucca U et al.. The Italian version of Consortium to Establish a Registry of Alzheimer's Disease (CERAD). Alzheimer's Dement. 2008 Jul;4(4):310. ;

2) Morris JC (1997). Clinical Dementia Rating: a reliable and valid diagnostic and staging measure for Dementia of the Alzheimer Type. Int. Psych., Vol. 9, Suppl. 1, 173-176.

DO nel Disturbo Neurocognitivo Maggiore: timeline prognostico

La stadiazione della persona con Disturbo Neurocognitivo, unitamente all'età ed eventuale comorbidità, è un elemento fondamentale per formulare un orizzonte temporale prognostico (timeline), alla stregua delle tavole di sopravvivenza oncologiche, come base razionale su cui valutare l'introduzione di IA ed NA.



Due figlie, 85 anni
Disfagica da 1 anno

Sola, ultra90enne
Disfagica da 10 anni

NA: i nodi decisionali

- Il concetto di “terapia aggressiva” è relativo: dipende da prognosi e obiettivi da perseguire per una dignitosa qualità di vita.
- La tempestività nella proposizione di IA e NA è fondamentale nel condizionare la prognosi.

Comparsa di 2 polmoniti da aspirazione in 1 mese in DO completa: warning per proporre NA prima che le polmoniti subentranti (ricovero ospedaliero, sospensione alimentazione orale, miscele reidratanti non alimentari parenterali, farmaci) causino eventi avversi e scompenso a cascata verso l'*exitus* che rendono inefficace la NA.

- NA e IA:

aggressive (inappropriate): fine vita, CDR 4 o 5 in condizioni scadenti;
appropriate negli stadi CDR 3, 4, 5 in buone condizioni cliniche quando la DO è grave o completa e causa eventi avversi rilevanti *quoad valetudinem* (disidratazione, polmonite da aspirazione, malnutrizione, lesioni da pressione stadio 3 e 4, cachessia) o *vitam* (soffocamento, asfissia) in persone che non possono più deglutire perché la malattia ha «semplicemente» rimosso il ricordo volontario della masticazione e deglutizione.



NA: i nodi decisionali

- L'orizzonte temporale prognostico: base clinica ed etica di appropriatezza per la IA ed NA che deve essere corroborata dall'assenza di dolore indomabile e dalla precisa conoscenza delle limitazioni dei supporti per la NA ed eventi avversi correlati.

La raccolta di queste informazioni (stadio DNC, età, comorbidità, dolore) in specifici moduli/checklist può consentire la predisposizione di algoritmi decisionali che supportino il giudizio medico nel valutare se vi sono gli estremi per la nutrizione artificiale.

- L'IA in ipodermoclisi è appropriata per disfagia limitata solo ai liquidi
- Il rifiuto alimentare volontario è da considerarsi come assenza di consenso informato alla NA.



PICC: avulsione spontanea, durante l'assistenza, infezioni locali e generali

CVC: avulsione spontanea, durante l'assistenza, infezioni locali e generali

PEG: infezioni peristomia, avulsione, velocità infusione, reflusso dei nutrienti

SNG: ulcerazioni da pressione, fastidio, avulsione, reflusso del cibo

DO e NA: Palliazione e Disposizioni Anticipate di Trattamento

- **La NA rientra nelle Cure palliative** (CP). (L 38, 2010) : 1) «l'insieme interventi terapeutici, diagnostici ed assistenziali, rivolti alla persona malata e al suo nucleo familiare, finalizzati alla cura attiva e totale dei pazienti la cui malattia di base, caratterizzata da un'inarrestabile evoluzione e da una prognosi infausta, non risponde più a trattamenti specifici»; 2) la "terapia del dolore".
- La l. 219/2017 (Disposizioni Anticipate di Trattamento-DAT): **identificazione medico-legale del fine vita** ("prognosi infausta a breve termine o imminenza di morte") con indicazione a: «...astenersi da ogni ostinazione irragionevole nella somministrazione delle cure e dal ricorso a trattamenti inutili e sproporzionati ».
- **Transizione al fine vita**: spesso misconosciuta per cui il paziente può continuare a ricevere cure aggressive e prolungare il processo di fine vita aggiungendo sofferenza. Questa prassi medica deve essere bandita (art. 2, l. 219,2017 Terapia del dolore, divieto di ostinazione irragionevole nelle cure e nella dignità della fase finale della vita).
- "Proporzionalità delle cure": punto cardine per la prescrizione di NA e IA; ad es. il rifiuto o mancato consenso informato del paziente configurano la sproporzionalità delle cure indipendentemente da appropriatezza prescrittiva.



DO e NA: Palliazione e Disposizioni Anticipate di Trattamento

- Le DAT (art. 4, l. 219/2017) ed il consenso informato (CI, art. 1, l. 219/2017) del paziente sono gli architravi su cui predisporre la “**pianificazione condivisa delle cure**” (art. 5, l. 219/2017).
- Tuttavia, al momento, e ancora per molti anni, i pazienti in stadio CDR 4 e 5 non hanno e non avranno DAT disponibili sia per la recente entrata in vigore della l. 219 e sia perché le DAT devono essere stilate da persone in grado di intendere e volere quindi non oltre lo stadio CDR 2.
- Indisponibilità del **CI**, nelle persone a cui vengono rivolte le CP, è conseguente alla compromissione delle capacità cognitive e decisionali negli stadi CDR 3, 4, 5. In questo scenario quotidiano della gestione domiciliare, residenziale o ospedaliera, i familiari e legali rappresentanti rivestono un ruolo essenziale per supplire all'incapacità del paziente ad esprimere DAT e CI.



DO e NA: la relazione di cura con i malati, familiari, legali rappresentanti

- La menomazione della capacità decisionale e della competenza della persona è progressivamente invalidante negli stadi CDR 3, 4 e 5 e chiama in causa la **“relazione di cura”** tra medico, familiari ed eventuali rappresentanti legali (Amministratore di Sostegno, Fiduciario delle DAT).
- Nella **“relazione di cura”**, la comunicazione con i familiari di riferimento è strategica per acquisire gli elementi che il paziente ha trasmesso quando era pienamente competente, le **volontà “non scritte” di richiesta o rifiuto di NA e IA**. In base alle indicazioni desunte da queste volontà, il medico deve porre particolare attenzione alla **“pianificazione condivisa delle cure”** e dell’assistenza con i familiari o legali rappresentanti, soprattutto nel fine vita.



Situazioni	Provvedimenti	CDR 5		Fine Vita	
		Accettabile	Scadente	SI	NO
<i>Insufficiente idratazione</i>	<i>Ipodermoclisi</i>	si - no		x	X
<i>Disfagia cibo cremoso</i>	<i>Nutrizione Artificiale</i>	si - no	no		X
<i>Rifiuto alimentare</i>	<i>Nutrizione Artificiale</i>		no		X

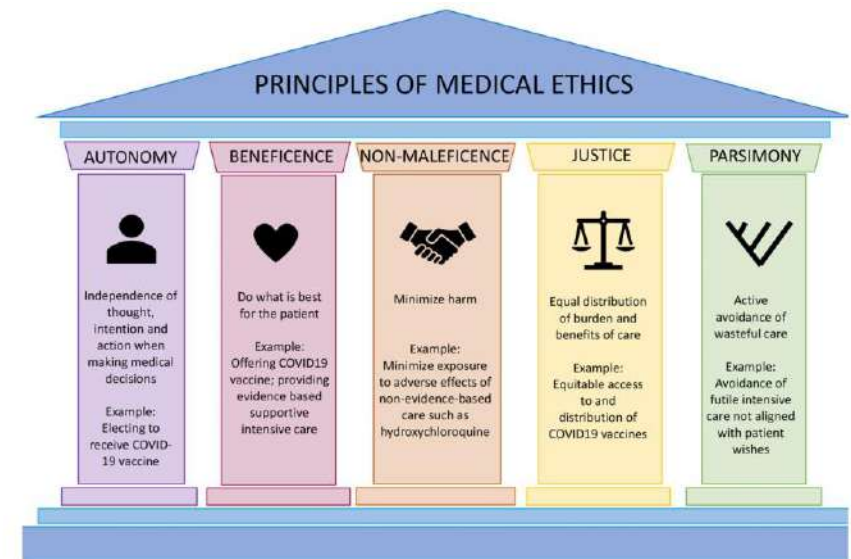
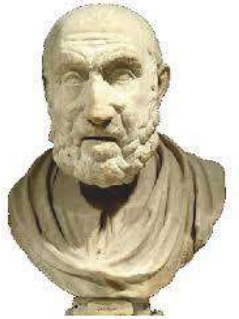
NA e IA: aspetti etici

• 5 pilastri bioetici sostengono l'azione medica *quoad vitam et valetudinem* :

- 1) autonomia (indipendenza di pensiero, di intenzione e di azione nelle decisioni mediche)
- 2) beneficenza (*primum non nocere* e fare il meglio per il paziente)
- 3) non maleficenza (ridurre al minimo gli eventi avversi)
- 4) giustizia (equa distribuzione delle risorse di cura)
- 5) parsimonia (astenersi da cure inutili e dispendiose)

• Le Linee Guida della ESPEN propongono la NA nell'anziano in cui la nutrizione orale è insufficiente o impossibile e la prognosi generale è favorevole

D. VOLKERT ET AL. . *ESPEN guideline on clinical nutrition and hydration in geriatrics*, in *Clin Nutr.*, 38, 2019, 1: 10-47



J. BERGMAN ET AL. *COVID-19 vaccination in incapacitated, unrepresented patients*, *JAGS.*, 69, 2021; 6: 1454-56

NA e IA: aspetti operativi

- Rispettare le volontà ed il sistema di valori culturali, religiosi, sociali del paziente ed ottenerne il CI; se il paziente non è in grado di esprimerlo validamente va richiesto ai legali rappresentanti.
- Proporre NA e IA con colloquio dettagliato (tempo di cura) con il paziente, se possibile, famiglia o legali rappresentanti
- Evitare NA in persone con DO finché deglutiscono adeguate quantità di alimenti cremosi; se idratazione orale insufficiente: ipodermoclisi.
- Rispettare le DAT in caso di incapacità decisionale; se non disponibili, raccogliere dai familiari le “disposizioni non scritte” e applicarle se non in contrasto con l. 219/2017.
- Evitare la NA contro la volontà del paziente che non rilascia il CI o rifiuta volontariamente l'alimentazione orale (alimentazione forzata).
- Rimuovere o evitare NA e IA nel fine vita (l. 219/2017). Il medico deve spiegare a familiari e legali rappresentanti che non sono più strumenti di cura ma «trattamenti inutili o sproporzionati» .

Conclusioni

Le ll. 38/2010 e 219/2017 e, nelle aree grigie non coperte dalle leggi, il rispetto dei principi di bioetica e del codice deontologico consentono al medico di valutare l'appropriatezza prescrittiva della NA e IA nell'anziano con DO, di rispettarne la dignità ed il vissuto per accompagnarlo serenamente al fine vita.



Tomba del Tuffatore. (Paestum - 480/70 a. C.)

Il defunto si tuffa nell'ignoto verso quel mondo ultraterreno che si appresta ad accoglierlo