

# STATI VEGETATIVI DI MINIMA COSCIENZA

## GLOSSARIO

### **COSCIENZA**

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

### **COMA**

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

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

### **STATO VEGETATIVO**

E' una condizione clinica che insorge dopo uno stato di coma causato da un evento acuto (trauma, ictus, anossia cerebrale etc.).

Secondo la Multi-Society Task Force (1994) lo stato vegetativo è caratterizzato da:

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

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

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

Per poter diagnosticare una condizione di stato vegetativo, si richiede pertanto che siano soddisfatti alcuni criteri diagnostici e, in particolare, che **non vi sia alcuna evidenza di:**

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

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

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

Il paziente in stato vegetativo pertanto:

- giace, apparentemente incosciente, anche ad occhi aperti

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

Il paziente in stato vegetativo, quindi, non è in coma, poichè ha un ciclo relativamente conservato di veglia e di sonno, riesce ad effettuare movimenti parziali, che non consentono di stare in piedi o di camminare e, in qualche misura, sembra avere una modalità di percezione più o meno grossolana.

Studi recenti di neuroimaging funzionale e di neurofisiologia clinica mostrano che in alcuni di questi pazienti è possibile evocare risposte che testimoniano una residua possibilità, più o meno elementare, di percepire stimoli provenienti dall'ambiente con successiva analisi e discriminazione delle informazioni. Giova qui ricordare che allo stato attuale delle conoscenze, le precise basi anatomiche e fisiologiche della coscienza non sono conosciute, mentre sono sempre maggiori le evidenze che collocano alcune delle attività della coscienza anche in sedi del sistema nervoso centrale diverse dalla corteccia cerebrale (principale sede del danno nello stato vegetativo). Non vi è certezza assoluta neanche sul fatto che il paziente in stato vegetativo non possa provare qualche forma di sofferenza.

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

Benchè non sia possibile parlare in assoluto di irreversibilità della condizione, quando la persona in SV raggiunge la stabilità clinica ed entra in una fase di cronicità, deve essere considerata **persona** con "**gravissima**" **disabilità**. Al pari degli altri individui con gravissime patologie croniche questa persona può essere preferibilmente accolta a domicilio o, quando ciò risulta impossibile, può essere trasferita in strutture a carattere non prettamente sanitario.

### **STATO DI MINIMA COSCIENZA**

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

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

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

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

Criteri diagnostici:

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

### **LOCKED-IN SYNDROME**

La sindrome locked-in (sindrome dell'uomo incarcerato) è una condizione clinica in cui il paziente è vigile e cosciente ma presenta gravi deficit delle funzioni motorie tali talora da rendere difficoltoso il riscontro degli evidenti

segni di coscienza. Il paziente con la forma classica di sindrome locked-in è generalmente tetraplegico e anartrico (impossibilitato a parlare in presenza di capacità linguistiche integre) ma conserva la possibilità di movimenti oculari sul piano verticale, che spesso sono l'unico possibile strumento di comunicazione. Oltre alla forma classica di sindrome locked-in esiste la forma incompleta in cui il paziente non è del tutto tetraplegico e anartrico, e la forma totale, in cui invece sono impossibili anche i movimenti oculari; in quest'ultimo caso la diagnosi differenziale con una condizione di coma o di stato vegetativo può essere particolarmente insidiosa.

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

## **MORTE CEREBRALE**

È la condizione in cui si verifica la perdita irreversibile di tutte le funzioni dell'encefalo, incluse le funzioni vegetative sostenute dal tronco dell'encefalo (conservate nel paziente in stato vegetativo).

Le persone in morte cerebrale non sono più vitali e deve essere sospeso loro qualsiasi trattamento terapeutico. Per la diagnosi di morte cerebrale esistono dei criteri inequivocabili e definiti. Si ricordano al riguardo la Legge 29 dicembre 1993, n. 578 (Norme per l'accertamento e la certificazione di morte) e il Decreto ministeriale 22 agosto 1994, n. 578 (Regolamento recante le modalità per l'accertamento e la certificazione di morte), aggiornato successivamente con Decreto ministeriale 11 aprile 2008.

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

Stato di incoscienza;

Assenza dei riflessi del tronco encefalico (corneale, fotomotore, oculo-cefalico e oculo-vestibolare, carenale, faringeo, di reazione a stimoli dolorifici portati nel territorio di innervazione del trigemino e di risposta motoria nel territorio del nervo facciale allo stimolo doloroso ovunque applicato);

Assenza di respirazione spontanea dopo sospensione di quella artificiale fino al raggiungimento di ipercapnia accertata di 60 mmHg, con pH ematico non superiore a 7,4;

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

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

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

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

## **ACCANIMENTO TERAPEUTICO**

Terminologia colloquiale, che si connota per significati dispregiativi. L'accanimento terapeutico si verifica ogni volta che il medico si ostina nel perseguire obiettivi diagnostici o nell'impartire trattamenti che risultano sproporzionati rispetto all'eventuale concreto risultato in termini di qualità ed aspettativa di vita per il paziente.

È compito del medico determinare quando un intervento sanitario sia sproporzionato, valutando le caratteristiche della malattia, le previsioni di evoluzione di essa, gli strumenti e le terapie a disposizione, il beneficio atteso e le possibili reazioni del paziente alla loro applicazione. Caso per caso, il medico deve valutare se un intervento sanitario sia futile, inefficace o eccessivamente oneroso. L'accanimento si realizza anche quando gli interventi risultano straordinari per il paziente o quando essi determinano condizioni, anche solo soggettive, di eccessiva onerosità. L'ostinazione in pratiche che si configurino come accanimento terapeutico è oggetto di censura da parte del [Codice di deontologia Medica \(CDM\)](#) che all'art. 16 prescrive che: *"Il medico, anche tenendo conto delle volontà del paziente laddove espresse, deve astenersi dall'ostinazione in trattamenti diagnostici e terapeutici da cui non si possa fondatamente attendere un beneficio per la salute del malato e/o un miglioramento della qualità della vita"*.

In altre parti del CDM il richiamo contro ogni forma di accanimento terapeutico viene reiterato specificamente nel caso del paziente incapace (art. 35) e del paziente terminale o incosciente, sottoposto a terapie di sostegno vitale (art. 39).

Per la loro stessa natura di cure di base e non di terapie mediche in senso stretto e per la mancata produzione di qualunque tipo di sofferenza nel paziente, l'idratazione e nutrizione assistite non sono in alcun modo riconducibili alla categoria dell'accanimento terapeutico.

Secondo la Corte di Cassazione (Sezione I Civile. Sentenza 16.10.2007 n. 21748), l'alimentazione assistita *"non costituisce oggettivamente una forma di accanimento terapeutico, e (...) rappresenta, piuttosto, un presidio proporzionato rivolto al mantenimento del soffio vitale, salvo che, nell'imminenza della morte, l'organismo non sia più in grado di assimilare le sostanze fornite o che sopraggiunga uno stato di intolleranza, clinicamente rilevabile, collegato alla particolare forma di alimentazione"*.

## **ALIMENTAZIONE ASSISTITA**

Procedura mediante la quale è possibile soddisfare i fabbisogni nutrizionali di pazienti, che non sono in grado di alimentarsi in maniera autonoma. L'apporto energetico può essere somministrato per via enterale, come nel caso del sondino naso gastrico (SNG) e della gastrostomia endoscopica percutanea (PEG), oppure per via parenterale, come nel caso di un accesso venoso periferico o centrale (CVC: catetere venoso centrale). Il SNG è una sonda di vario diametro e di materiale biocompatibile, che viene introdotta attraverso una narice sino allo stomaco. Permette la somministrazione di alimenti, liquidi e/o farmaci.

È un provvedimento temporaneo. Nei pazienti in stato vegetativo dovrebbe essere sostituita dalla PEG. La PEG prevede il posizionamento di una sonda nello stomaco, attraverso la parete addominale, in modo da permettere l'alimentazione e l'idratazione del paziente, nonché la somministrazione di farmaci.

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

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

Viceversa, in assenza di tali condizioni, la sospensione di alimentazione e nutrizione può configurarsi solo come una pratica di suicidio assistito o di eutanasia per omissione. Anche la Convenzione sui diritti delle persone con disabilità (adottata dalle Nazioni Unite il 13.12.2006 e ratificata dal Parlamento italiano il 25.02.2009) all'art. 25 impegna gli Stati che l'hanno sottoscritta a prevenire nelle persone con disabilità " *il rifiuto discriminatorio di assistenza medica o di prestazione di cure e servizi sanitari o di cibo e liquidi in ragione della disabilità*".

## **SOPRAVVIVENZA**

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

## **MALATTIA TERMINALE**

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

## **STACCARE LA SPINA**

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

## **EUTANASIA**

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

Si parla di eutanasia attiva quando viene somministrato un preparato o praticato un atto, che determina direttamente la morte del paziente. Si parla, invece, di eutanasia omissiva quando si sospendono tutte le cure, in modo particolare l'alimentazione e l'idratazione, al fine di affrettare la morte del paziente. In Italia, come in molti Paesi europei, l'eutanasia può, a seconda dei casi, configurare il reato di omicidio volontario, di omicidio del consenziente, o di suicidio assistito.

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

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

Il paziente in stato vegetativo non è un vegetale, ma una persona umana. La Corte di Cassazione (Sezione I Civile, Sentenza n. 21748 del 16.10.2007) riconosce che "*chi versa in stato vegetativo permanente è, a tutti gli effetti, persona in senso pieno, che deve essere rispettata e tutelata nei suoi diritti fondamentali, a partire dal diritto alla vita e dal diritto alle prestazioni sanitarie, a maggior ragione perché in condizioni di estrema debolezza e non in grado di provvedervi autonomamente*". Proprio per questo, afferma la Cassazione, la persona in stato vegetativo ha in campo sanitario gli stessi diritti degli altri cittadini e "*la tragicità estrema di tale stato patologico - ... che nulla toglie alla sua dignità di essere umano - non giustifica in alcun modo un affievolimento delle cure e del sostegno solidale, ... a prescindere da quanto la vita sia precaria e da quanta speranza vi sia di recuperare le funzioni cognitive*".

Anche la Convenzione sui diritti delle persone con disabilità all'art. 25 impegna gli Stati che l'hanno sottoscritta, a riconoscere che *"le persone con disabilità hanno il diritto di godere del migliore stato di salute possibile, senza discriminazioni fondate sulla disabilità"*.