

PREMESSA

La Malattia di Parkinson (MP) è una patologia neurodegenerativa progressiva e cronica con un quadro clinico prevalentemente motorio -tremore di riposo, rigidità, bradicinesia e instabilità posturale- così caratteristico da consentire talora una diagnosi a vista (come accadde a James Parkinson nel 1817 in alcuni dei casi da lui descritti).

Prevalenza e incidenza in Italia i dati di prevalenza della MP variano da 200 a 350 casi/100.000 e quelli d'incidenza tra 5 e 21 nuovi casi/100.000 abitanti/anno.

Sia l'incidenza sia la prevalenza della MP aumentano con l'età; basse prima della quinta decade di vita, aumentano di conserva nelle decadi successive con prevalenza del 2% negli ultrasessantenni. L'età costituisce un fattore di rischio indipendente così pure il sesso maschile (M/F 1,5/1). La familiarità costituisce un fattore di rischio certo e sono note alcune non frequenti forme (< 5%) geneticamente determinate, a esordio in genere giovanile. Uso di pesticidi fra gli agricoltori e altre attività lavorative che comportano esposizione, in particolare, a solventi e a metalli pesanti, sembrano associarsi a un maggiore rischio. Fumo di tabacco e caffè sembrano invece costituire un fattore protettivo.

Diagnosi, terapia e storia naturale: La diagnosi è **clinica** e si avvale dei moderni metodi di imaging come RM e SPECT cerebrale per un supporto diagnostico. La MP deve essere differenziata dai parkinsonismi sintomatici (frequentissimi quelli iatrogeni da alcuni neurolettici, gastrocinetici e calcioantagonisti) e da quelli primitivi degenerativi come la Paralisi Soprannucleare Progressiva, l'Atrofia Multisistemica, la Degenerazione Cortico-Basale e la Malattia con Corpi di Lewy diffusi, nella quale ai sintomi motori si associa precocemente – entro un anno- una demenza. Oltre il 40 % dei pazienti con MP sviluppa nel tempo, in genere tardivamente, una demenza.

Quasi tutti i pazienti poi mostrano una progressione dei sintomi motori con fenomeni di fluttuazione dei sintomi stessi nella giornata e la comparsa di movimenti involontari e instabilità posturale con elevato rischio di cadute. Dopo 10 anni di malattia più del 70% dei pazienti ha una ridotta autonomia, per cui soltanto per poche ore della giornata gode ancora di una certa indipendenza.

La terapia è prevalentemente farmacologica, in casi selezionati chirurgica, e può avvalersi di trattamento riabilitativo. La terapia farmacologica è fra le più complesse in relazione alla

comparsa di effetti collaterali tardivi e inevitabili come i movimenti involontari, e alle numerose comorbidità e complicanze.

Circa il 5-8% di tutti i pazienti sono candidabili all'intervento chirurgico di posizionamento di stimolatori cerebrali profondi: tale metodica (deep brain stimulation-DBS) riesce a restituire a un paziente in fase avanzata una buona e duratura risposta alla terapia.

La riabilitazione motoria e posturale, la logopedia per la fonazione e la deglutizione, la riabilitazione cognitiva possono contenere l'impatto negativo sulla qualità di vita del paziente.

Nell'allegato A viene dettagliato il percorso clinico tipico del malato parkinsoniano.

RETE ASSISTENZIALE PER IL PARKINSON

Stato Attuale: In Toscana si stima in circa 15.000 il numero dei pazienti affetti da MP o da parkinsonismi primari.

Sono state censite 11 Aziende Territoriali e 3 AOU mediante questionario (Allegato B). Da questo risulta che in tutte è presente un ambulatorio dedicato -parte integrante del servizio di Neurologia - non sempre formalizzato con specifica delibera aziendale.

I piani terapeutici sono erogati da tutti gli ambulatori.

Le visite erogate mensilmente in tali ambulatori oscillano in un range che va da 20 a 150 e in totale risultano circa 1.000, mentre i pazienti che risultano in carico presso ciascun ambulatorio oscillano in un range che va da 120 a 1300 per un totale di 8.000.

Tutti gli ambulatori utilizzano alcune o tutte le terapie complesse della fase avanzata (DBS, apomorfina, duodopa), autonomamente o attraverso collaborazioni con le AOU (soprattutto per la DBS).

Un percorso assistenziale formalizzato esiste solo in due casi (2/13); 4 ambulatori su 13 hanno dichiarato che esiste un'assistenza organizzata di tipo socio-sanitario territoriale.

Per quanto riguarda la riabilitazione viene dichiarata la presenza di percorsi specifici in 8 Aziende.

In 6 Aziende sono stati attivati corsi AFA per patologie ad alta disabilità.

In 8 Aziende sono operanti Associazioni di volontariato per la MP.

In Regione Toscana esistono alcune Unità Operative di Geriatria che sono attive nella "cura" della MP.

Dalla valutazione basata sul questionario, risulta che la malattia di Parkinson dispone di una rete diagnostica-terapeutica-assistenziale neurologica dedicata, presente e diffusa sul territorio toscano in maniera tale da garantire un buon livello di accesso alle prestazioni.

Gli ambulatori specializzati presenti operano ormai da molti anni ed hanno acquisito un *know how* che garantisce qualità; queste stesse strutture hanno già di fatto costruito una rete informale, condividendo eventi formativi e/o programmi di ricerca.

Alcuni ambulatori assicurano una maggiore continuità assistenziale e un lavoro di equipe con l'impegno di almeno due neurologi. L'erogazione dei farmaci avviene in tutti i territori attraverso la predisposizione dei piani terapeutici, ove necessari.

L'utilizzo diffuso delle terapie della fase avanzata (DBS, apomorfina, duodopa) evidenzia l'esistenza di una risposta organizzativa per le fasi più complesse della malattia.

Criticità della Rete attuale: l'organizzazione dei servizi specialistici è caratterizzata da una certa eterogeneità.

La diagnosi e la terapia della MP e delle sindromi parkinsoniane costituiscono due momenti di elevata specializzazione clinica. Dai dati della letteratura internazionale risulta che almeno il 20% dei pazienti non riceve una diagnosi corretta e che gli stessi centri e ambulatori specializzati compiono errori diagnostici in almeno il 10% dei pazienti. Questa e altre evidenze indicano la necessità che la fase diagnostica della malattia sia indirizzata verso strutture specializzate che devono essere in grado di interagire e comunicare le loro impostazioni ai MMG e agli altri operatori. Molteplici i problemi nell'offerta assistenziale per i pazienti in fase avanzata di malattia, per le frequenti comorbidità e complicanze e per la necessità di un approccio multidisciplinare-multispecialistico.

Del tutto carenti gli indicatori di processo della qualità dell'assistenza erogata.

Per quanto suddetto si è ritenuto opportuno:

- a) produrre un atto d'indirizzo regionale sul percorso diagnostico-terapeutico-assistenziale (PDTA) per la persona con Malattia di Parkinson (MP) da contestualizzare in ogni azienda sanitaria;
- b) definire indicazioni per la rete assistenziale;
- c) sviluppare, in collaborazione con ARS, un Sistema Informativo di Monitoraggio Parkinson (SIMP) che, utilizzando i dati dei flussi informativi sanitari correnti, identifichi le persone con MP e ne misuri i livelli di adesione al suddetto PDTA tramite indicatori di processo. Lo sviluppo di questo sistema, in parte già

implementato dall'ARS (Allegato C), può consentire di controllare nel tempo l'evoluzione del "sistema" e le variazioni determinate dai cambiamenti nelle modalità organizzative dell'assistenza erogata;

- d) auspicare l'informatizzazione condivisa dei dati clinici dei pazienti;
- e) implementare il sistema di formazione-informazione.

Si dettano di seguito le azioni proposte:

a. Percorso Diagnostico-Terapeutico (v. Allegato A)

La MP è distinta in due fasi cliniche: fase iniziale/sintomatica lieve-moderata (stadi 1-2 della scala di disabilità di Hohen & Yahr), fase avanzata delle complicanze motorie e non motorie (stadi 3-5 di HY). Con il progredire della MP ai pazienti vengono proposte terapie sempre più complesse. Dal punto di vista assistenziale, è opportuno distinguere le attività diagnostico-terapeutiche in base alla loro complessità: le prime, gestibili direttamente dai MMG, e quelle più complesse che richiedono competenze specialistiche.

Nello schema riportato al paragrafo successivo, si riassume il percorso nelle diverse fasi di malattia e le interazioni paziente-offerta sanitaria-operatori sanitari.

b. Rete assistenziale

Un importante aspetto di integrazione della Rete è rappresentato dall'identificazione di tre livelli di intervento nella diagnosi e nella cura della MP, distinti in base a criteri omogenei.

Parkinson's Disease disability: Hoehn and Yahr Scale

Scala	Territorio (I livello) – Livello specialistico (II livello)						Livello specialistico - III		
	I° Livello	II° Livello					III° Livello		
	MMG	Neurologo	Fisioter.	Psicol.	Med.Int./Geriatra	Servizi SocioSan.	Neurolog.	Med.Int./Geriatra	Neuroch. funzionale
Stadio 1 Interessamento unilaterale, disabilità minima o assente	Prima diagnosi	Conferma diagnostica (diagnosi differenziale) terapia				Attività fisica	Diagnosi, diagnosi differenziale, terapia		
Stadio 2 Sintomi bilaterali, minima disabilità, modesto interessamento della postura	Monitoraggio clinico	Trattamento farmacolog., monitoraggio clinico	Fisioterapia	Colloquio		(AFA)			
Stadio 3 Sintomi bilaterali, modesta disabilità con riflessi posturali peggiorati, fisicamente indipendente	Monitoraggio clinico	Trattamento farmacolog., monitoraggio clinico	Fisioterapia	Sostegno	Valutazione multidim., cura delle comorbidità	(AFA)	Duodopa, Apomorfina		DBS
Stadio 4 Grave disabilità, ancora in grado di camminare e stare in piedi senza aiuto	Monitorag. clinico	Terapie farmacolog. complesse, monitoraggio clinico	Counseling	Sostegno	Valutazione multidim., cura delle comorbidità	Percorsi per la non autosuff.	Duodopa, Apomorfina		DBS
Stadio 5 Confinato a letto o in sedia a rotelle	Monitorag. clinico	Terapie farmacolog. complesse, monitoraggio clinico	Counseling	Sostegno	Cura delle comorbidità	Percorsi per la non autosuff.		Trattam. comorbidità	

I livello

Compete al MMG, che in fase iniziale formula un'ipotesi diagnostica e negli stadi successivi effettua il monitoraggio clinico/farmacologico della malattia, in collaborazione con i livelli specialistici. In tutti gli stadi di malattia il sistema deve prevedere modalità agevoli di comunicazione tra il MMG, le altre figure professionali, l'UVM, nell'ambito dei programmi della sanità di iniziativa.

II livello

È il livello della conferma diagnostica, della formulazione terapeutica da parte dello specialista neurologo, che opera in Ambulatori Dedicati (territoriali o ospedalieri)

diffusamente dislocati su tutto il territorio regionale. Per la particolare fragilità dovuta alla patologia neurologica progressiva, alla scarsa mobilità e alla presenza di comorbidità, oltre alla necessità di certificazioni per il riconoscimento di invalidità o per la prescrizione di ausili e farmaci dispensabili tramite piano terapeutico, molti pazienti necessitano di riferimenti prossimi al luogo di residenza e facilmente accessibili.

A tale livello avviene inoltre l'integrazione con altri specialisti per una gestione multidisciplinare: in particolare con i geriatri, per il trattamento delle complicanze internistiche e delle comorbidità, e con fisiatristi e/o fisioterapisti per la riabilitazione.

Poiché l'Ambulatorio Dedicato Neurologico è da intendere non tanto come "luogo" isolato, quanto principalmente come unità di integrazione funzionale per la diagnosi e la cura della MP, è possibile che in prospettiva parte delle attività che ad esso competono possa svolgersi nell'ambito delle costituenti Unità Complesse di Cure Primarie.

Gli Ambulatori neurologici dedicati sono individuati almeno uno in ciascuna Azienda USL e dovranno garantire l'erogazione dei farmaci che richiedono il piano terapeutico.

Gli ambulatori dedicati neurologici:

- devono disporre di un'attività clinica permanente dislocata su tutto il territorio regionale, in strutture idonee;
- devono avere possibilità di accesso facilitato al livello III, nonché disponibilità di accesso per le attività erogabili in regime di *day service* o di degenza, per speciali esigenze diagnostiche o terapeutiche;
- devono avere accesso a esami diagnostici di neuroimaging, neuropsicologia neurofisiologia (sulla base di quanto previsto dal PDTA);
- devono essere strutturate per agevoli modalità di comunicazione con il MMG e con i Centri Specializzati
- devono collaborare con i Centri Specializzati all'attività di formazione per MMG, specialisti territoriali, infermieri, altri operatori sanitari coinvolti e Scuola Parkinson per pazienti e familiari.

III livello

È il livello al quale vengono gestite prestazioni diagnostiche e terapeutiche ad elevato grado di complessità e tecnologia, quali:

- a) specifici aspetti di diagnosi avanzata e di diagnosi differenziale

- b) terapie complesse (terapie infusionali con duodopa ed apomorfina, neurochirurgia funzionale), riservate (attraverso rigorosi criteri di screening) a pazienti in fase complicata di malattia.

I Centri Specializzati sono presenti nelle tre AOU ed in alcune USL; quelli presenti nelle AOU rappresentano inoltre centri di ricerca biomedica nel settore della MP e delle Sindromi Parkinsoniane.

Dovranno essere dotati delle seguenti caratteristiche:

- Accesso ad Unità di degenza Neurologica per fornire terapie innovative o di alta complessità che richiedano ospedalizzazione (neurochirurgia, terapie infusionali, sperimentazioni cliniche di fase II e III);
- Accesso a metodiche di diagnostica avanzata (Laboratorio di Neuropsicologia, Neuroimmagini morfologiche e funzionali, genetica, farmacologia, laboratorio di neurofisiologia, medicina nucleare);
- Attività di ricerca, preclinica o clinica, sulla malattia di Parkinson di livello internazionale;
- Attività di informazione-formazione.

c. Scheda Informatizzata Parkinson

Strumento essenziale di continuità della cura è la Scheda Informatizzata Parkinson, gestita dalle strutture specializzate e dai MMG, che preveda anche la possibilità di interfaccia con gli altri medici specialisti e con tutti gli operatori sociali coinvolti nella gestione del paziente. Questo strumento si può affiancare –senza sovrapporsi– alla consultazione in linea di documenti medici ed all'integrazione con altro eventuale documento sanitario personale informatico del paziente. È auspicabile che tali dati possano essere integrati nel fascicolo sanitario elettronico (FSE).

d. Formazione-Informazione (Scuole Parkinson)

La formazione del personale sanitario rientrerà nell'ambito dell'offerta ECM delle singole aziende, che si avvarranno delle strutture specialistiche presenti nella rete.

Nei programmi di formazione dei MMG dovranno essere implementate attività formative specifiche per acquisire elementi essenziali per la gestione del malato parkinsoniano.

La formazione-informazione dei pazienti e dei familiari sarà organizzata in stretta collaborazione con le associazioni pazienti presenti sul territorio.

ALLEGATO A

Il percorso clinico del malato parkinsoniano: linee di indirizzo per i professionisti

È necessario distinguere fra Malattia di Parkinson (MP) e sindromi parkinsoniane.

- La MP è distinta in due fasi cliniche: fase sintomatica iniziale e fase avanzata, caratterizzata da complicanze motorie e non motorie. Nelle sindromi parkinsoniane degenerative queste fasi sono quasi sovrapposte e la fase iniziale di piena autonomia è breve, stante l'assenza di un'efficace terapia farmacologica. Con il progredire della MP, dalla fase iniziale alle fasi tardive, ai pazienti vengono proposte terapie sempre più complesse, con aumento dei possibili effetti collaterali, anche per la scarsa tollerabilità dei farmaci.
- I disturbi motori caratteristici sono: tremore a riposo, rigidità, bradi-acinesia e disturbi posturali, in varia sequenza e combinazione. In alcune sindromi parkinsoniane sono presenti precocemente difficoltà della deambulazione o disturbi dell'equilibrio, deficit cognitivi, disautonomia o ancora altri sintomi neurologici. Questi pazienti richiedono valutazioni accurate al momento della diagnosi e durante il follow-up tramite protocolli dedicati.

Fase diagnostica

Il sospetto di MP deriva dalla presenza di almeno due dei seguenti sintomi:

- Lentezza nei movimenti, riduzione della mimica facciale (con ridotta frequenza di ammiccamento), ridotta dimensione della scrittura (micrografia), ridotta agilità nell'uso manuale di oggetti (non giustificata da presenza di paralisi), scialorrea;
- Rigidità, con posture fisse o semifisse di un arto superiore, riduzione del fisiologico pendolamento di un arto durante la marcia, dolore della spalla o di un arto non giustificato da cause ortopediche o traumatiche;
- Tremore di un arto (specialmente se a riposo) o del mento;
- Difficoltà dell'andatura, con passi brevi, instabilità dell'equilibrio con facilità a cadute, particolarmente all'indietro.

Esiste comunque la possibilità di pazienti con sintomatologia meno tipica di quella descritta, in considerazione del fatto che i sintomi di esordio della MP possono essere insidiosi e a lungo sottovalutati (ad esempio, apatia e depressione atipica, dolori articolari da rigidità misconosciuta).

La conferma della diagnosi di norma deriva da una consulenza specialistica ambulatoriale neurologica, anche se possono esistere situazioni cliniche non ben definite che necessitano di approfondimenti radiodiagnostici.

Dal momento della diagnosi il malato presenta un notevole rischio di disagio psichico e, talora, di rifiuto della malattia: il primo rischio da evitare, quindi, è che questi malati dopo la diagnosi restino soli a gestire l'impatto di una malattia cronica progressiva a forte stigma.

Fase terapeutica

Dopo il completamento della fase diagnostica, viene quindi iniziato il programma terapeutico personalizzato, non dilazionabile secondo gli studi scientifici più recenti. Tale programma prevede l'indicazione della terapia e la data del successivo monitoraggio, effettuato a distanza cadenzata, attraverso scale validate per la quantificazione dei sintomi parkinsoniani (ad esempio, la scala UPDRS per i sintomi motori e i test cognitivi), al fine di

valutare gli effetti della terapia sulla base di criteri oggettivi e condivisibili, con strumenti appropriati e confrontabili oggettivamente nel tempo.

I farmaci utilizzati per la terapia possono essere distinti in dopaminergici e non dopaminergici. I farmaci dopaminergici attualmente comprendono la levodopa (con carbidopa o benserazide), gli inibitori MAO (selegilina, rasagilina), gli inibitori COMT (entacapone, tolcapone), e i dopaminoagonisti (ropinirolo, pramipexolo, cabergolina, pergolide, bromocriptina). I farmaci non dopaminergici comprendono gli anticolinergici, l'amantadina, gli antipsicotici (clozapina, quetiapina), la tossina botulinica.

Fin dalle prime fasi della malattia, all'interno del programma terapeutico personalizzato, devono essere valutate le problematiche legate al grado di disabilità presente, al fine di porre in atto un processo riabilitativo specificatamente proporzionato all'emendabilità e complessità del quadro clinico generale e delle problematiche funzionali, da effettuarsi in setting riabilitativi appropriati.

Rivalutazione diagnostica

È noto che le sindromi parkinsoniane possono manifestare segni atipici e progressivi dopo alcuni anni di apparente tipicità: in questi casi può accadere che venga posta inizialmente una diagnosi di MP, che deve poi essere aggiornata e modificata. Pertanto, dopo un periodo adeguato dall'esordio dei sintomi (in genere almeno 2-3 anni) la diagnosi iniziale dovrà essere confermata sulla base dei criteri internazionali e con l'indicazione dei motivi che hanno eventualmente portato alla riclassificazione diagnostica, qualora sia stato necessario.

Rivalutazione terapeutica

Di conseguenza sarà determinante rivalutare anche la terapia, in modo da relazionarla sia alla diagnosi neurologica che al reale beneficio ottenuto.

In sede di rivalutazione è importante verificare la continuità terapeutica e la presenza o meno degli effetti collaterali più comuni dei farmaci antiparkinsoniani, causa spesso della interruzione della terapia.

A scopo esemplificativo, vengono elencati i più comuni effetti collaterali:

- Levodopa: nausea, vomito, confusione mentale.
- Dopaminoagonisti. Effetti precoci: nausea e vomito, ipotensione ortostatica, diplopia. Effetti tardivi: edemi arti inferiori, allucinazioni, Disturbo del controllo degli Impulsi
- Amantadina e anticolinergici: stipsi, ritenzione urinaria, xerostomia, difficoltà di accomodazione, edemi declivi, confusione mentale, allucinazioni, deficit della memoria.
- Clozapina: scialorrea, ritenzione urinaria, diabete mellito, granulocitopenia (aplasia midollare).

In tal senso la gestione degli eventuali effetti collaterali o delle complicanze intercorse è *conditio sine qua non*, e quindi criterio di forte appropriatezza, per il mantenimento in essere del progetto terapeutico personalizzato.

Progressione della malattia e complicanze motorie

La progressione della malattia nelle fasi iniziali deve essere seguita con attenzione, attraverso visite cadenzate secondo criteri condivisi, oppure supplementari legate a problemi intercorrenti, quali:

- Movimenti involontari (discinesie)
- Distonie (posture anomale, spesso dolorose, con movimenti torsionali)
- Fluttuazioni motorie (scadimento della qualità del movimento correlato con l'assunzione dei farmaci antiparkinsoniani)
- Disturbi dell'equilibrio e della postura (freezing, cadute)
- Disfagia, dispnea
- Sintomi psichici (agitazione psicomotoria, allucinazioni visive/uditive/tattili, disturbi del sonno)
- Sintomi cognitivi (deficit di attenzione, difficoltà nella formazione di concetti, nella risoluzione di problemi, difficoltà di memoria anterograda)
- Sintomi comportamentali (ipersessualità, gioco d'azzardo patologico, ipomania, attacchi di panico, depressione)
- Sintomi vegetativi (ipotensione ortostatica, disturbi urinari, stipsi grave)
- Effetti collaterali dei farmaci (non gestibili in via ordinaria)

Terapie complesse

Un numero significativo di pazienti con MP in fase avanzata (fino al 30% circa) riceve la prescrizione di terapie complesse, che richiedono il massimo livello di cooperazione interprofessionale.

Tali terapie attualmente appartengono a due categorie:

- Terapie mediche infusive. Queste consistono nella somministrazione di farmaci mediante pompe da infusione che somministrano dopaminoagonisti (sottocute) o levodopa (nel duodeno per via transgastrica). La complessità di queste terapie risiede nelle possibili complicanze specifiche, nella necessità di gestire e

programmare le pompe da infusione, nella valutazione del dosaggio ottimale dei farmaci in rapporto alla residua terapia per via orale o transdermica.

- Terapie di neurostimolazione cerebrale. Queste consistono nell'impianto di elettrodi intracerebrali collegati a pacemaker sottoclaveari. La terapia orale o transdermica può essere mantenuta; ma normalmente risulta ridotta rispetto ai dosaggi somministrati prima dell'intervento.

La gestione di queste terapie, e delle possibili complicanze, è delegata al livello specialistico.

Quadri sintomatici complessi (non motori)

Nella MP è frequente osservare la presenza di sintomi non motori, in parte legati alla malattia e in parte causati o aggravati dalle terapie. Questi possono comprendere un ampio spettro sintomatologico: disturbi del sonno (sonnolenza diurna eccessiva, disturbo del sonno REM), dolori (muscolari, articolari, tendinei o mal sistemizzati), perdita dell'olfatto, difficoltà visive (perdita del contrasto visivo), alterazioni del tono dell'umore (depressione, apatia o abulia), disturbi psichici (quali attacchi di panico o ansia), sintomi psicotici (allucinazioni, delirio), deficit cognitivi (sindrome disesecutiva, demenza). La presenza di questi sintomi richiede spesso il riequilibrio della terapia antiparkinsoniana o l'aggiunta di altri farmaci specifici.

Anche nei Parkinsonismi primari diversi dalla MP sono presenti sintomi non motori, che talora costituiscono il quadro prevalente. Tali sintomi possono essere alleviati da terapie specifiche.

Percorso riabilitativo

Il percorso riabilitativo sarà gestito in setting appropriati allo stato clinico del malato in una logica interdisciplinare, al fine di ottimizzare la selezione e il follow-up dei pazienti.

I pazienti sufficientemente stabili, negli stadi iniziali di malattia ben compensati dalla terapia farmacologica, potranno essere seguiti da centri di attività fisica adattata. Potrà essere incoraggiata, in alternativa o in via complementare, attività fisica contestodipendente, ad esempio la danza e l'attività sportiva moderata, compatibilmente con le condizioni generali del paziente. I pazienti che, in ragione della gravità dei sintomi parkinsoniani, non possono essere inseriti nei gruppi di attività fisica adattata verranno seguiti da fisioterapisti in un programma riabilitativo neuromotorio ambulatoriale in cui verranno effettuati esercizi per i deficit di equilibrio, deficit dei riflessi posturali, training del cammino (anche attraverso l'impiego di *cues* acustici e visivi), esercizi per ridurre le retrazioni della catena muscolare posteriore, esercizi di frammentazione del compito in sottocompiti. Dopo l'apprendimento, i diversi programmi potranno essere continuati dai pazienti in autogestione presso il proprio domicilio con controlli a distanza.

Nelle fasi avanzate di malattia il ricovero, anche diurno, presso reparti di riabilitazione sarà opportuno qualora si debbano gestire comorbidità complesse e non vi siano alternative valide per migliorare l'autonomia del paziente e la relativa gestione domiciliare.

Per quanto concerne la gestione delle problematiche legate a fonazione, deglutizione, nutrizionali, vegetative e sfinteriche saranno effettuate valutazioni clinico-strumentali finalizzate agli opportuni provvedimenti di ordine riabilitativo.

Malati domiciliari

Nelle fasi avanzate della MP (o nel caso di Parkinsonismo primario poco responsivo alla terapia) i pazienti possono necessitare di assistenza domiciliare.

L'assistenza domiciliare varia da interventi tecnici finalizzati a garantire l'autonomia (ad esempio, la gestione di presidi infusivi da installare al mattino e staccare la sera) fino ad

interventi assistenziali per la cura di disabili gravi (ad esempio, nel caso di pazienti con deterioramento cognitivo, incontinenza, ecc.). Un'ulteriore forma di assistenza domiciliare è legata alla terapia riabilitativa da eseguire a domicilio.

Le figure interessate nel programma terapeutico sono sempre inserite in un programma di Assistenza Domiciliare Integrata, e possono intervenire con vari livelli di intervento e di intensità, a seconda dei bisogni.

Malati in RSA e centri diurni

I pazienti con MP, assistiti in RSA e nei centri diurni dispongono di un grado di autonomia variabile, in parte migliorabile con il perfezionamento delle terapie neurologiche e con attività rieducativa e di relazione sociale di norma qui svolte.

Nei controlli periodici (di norma annuali) verrà rivalutato il programma terapeutico riabilitativo in atto.

Versione definitiva

ALLEGATO B

QUESTIONARIO INFORMATIVO INDIRIZZATO A TUTTE LE AZIENDE DELLA REGIONE TOSCANA PER OTTENERE LA RICOGNIZIONE DEI SERVIZI CLINICO ASSISTENZIALI IN TEMA DI MALATTIA DI PARKINSON

Esiste un ambulatorio dedicato ?
Se sì, è stato formalizzato?
Se sì, come è organizzato (numero dei medici impegnati, utilizzo di cartella computerizzata, prescrizioni farmaci, collaborazioni con altre sedi di livello diverso, etc) ?
Quante visite vengono erogate mensilmente e quanti pazienti vengono seguiti?
Quanto tempo mediamente occorre attendere per una prima visita e per un controllo?
Vengono utilizzati i trattamenti della fase avanzata (Duodopa, Pompa apomorfina, Deep Brain Stimulation)?
È stato formalizzato un percorso diagnostico terapeutico assistenziale aziendale?
Esiste un'assistenza organizzata in ambito socio sanitario - territoriale?
Il servizio di FKT riserva dei trattamenti ad hoc?
Esiste un'associazione degli utenti che si occupa territorialmente della patologia? Se sì quale

ALLEGATO C

Algoritmo A - Generale

I prevalenti Macro per Malattia di Parkinson sono tutti i soggetti che risultano avere almeno una delle seguenti caratteristiche:

- 1) almeno un ricovero con diagnosi primaria o secondaria di Morbo di Parkinson (ICD9 332*)
- 2) almeno due distinte prescrizioni di almeno un farmaco antiparkinsoniano elencato in tabella 1 durante l'anno precedente la data indice distanziate almeno 6 mesi l'una dall'altra (possono essere farmaci diversi)
- 3) un'esenzione per Morbo di Parkinson (codice 332) e che risultano viventi e residenti in Toscana al 31/12/201*.

PRINCIPIO_ATTIVO	COD_ATC5	COD_FARMACO
Levodopa + Benserazide o Carbidopa	N04BA02	Tutti
Levodopa + Carbidopa + Entacapone	N04BA03	Tutti
Melevodopa + Carbidopa	N04BA05	Tutti
Ropinirolo (solo formulazioni cpr \geq 2 mg o cpr RP \geq 4 mg)	N04BC04	032261149, 032261152, 032261164, 032261176, 032261240, 032261265
Pramipexolo (solo formulazioni cpr \geq 0,7 mg o cpr RP \geq 0,52 mg)	N04BC05	034090264, 034090050, 034090062, 034090074, 034090086, 034090098, 034090100, 034090163, 034090201, 034090237
Apomorfina	N04BC07	Tutti
Rotigotina	N04BC09	Tutti
Selegilina	N04BD01	025462019, 025462021
Rasagilina	N04BD02	Tutti
Tolcapone	N04BX01	Tutti
Entacapone	N04BX02	Tutti

Algoritmo B – Stadio avanzato

I prevalenti Macro per Malattia di Parkinson in stadio avanzato sono tutti i soggetti che risultano avere almeno una delle seguenti caratteristiche:

- 1) almeno due distinte prescrizioni di Tolcapone (ATC5 N04BX01) o Entacapone (ATC5 N04BX02) o Apomorfina (ATC5 N04BC07) durante l'anno precedente la data indice distanziate almeno 6 mesi l'una dall'altra (possono essere farmaci diversi)
- 2) almeno due distinte prescrizioni di Levodopa (N04BA02/3/5) durante l'anno precedente la data indice distanziate almeno 6 mesi l'una dall'altra (possono essere farmaci diversi) con almeno una prescrizione di Levodopa antecedente la data indice di almeno 5 anni e che risultano viventi e residenti in Toscana al 31/12/201*.

Prevalenti al 31.12.2010 – Generale

Classe età	Genere	N. casi	Popolazione	Prev. %
"16-44"	"Maschi"	47	675.093	0.01
"16-44"	"Femmine"	31	664.429	0.00
"16-44"	"Entrambi i sessi"	78	1.339.522	0.01
"45-64"	"Maschi"	704	498.768	0.14
"45-64"	"Femmine"	462	524.227	0.09
"45-64"	"Entrambi i sessi"	1.166	1.022.995	0.11
"65-84"	"Maschi"	5.063	326.008	1.55
"65-84"	"Femmine"	4.983	413.204	1.21
"65-84"	"Entrambi i sessi"	10.046	739.212	1.36
"85+"	"Maschi"	1.378	39.206	3.51
"85+"	"Femmine"	2.564	88.592	2.89
"85+"	"Entrambi i sessi"	3.942	127.798	3.08
"16+"	"Maschi"	7.192	1.539.075	0.47
"16+"	"Femmine"	8.040	1.690.452	0.48
"16+"	"Entrambi i sessi"	15.232	3.229.527	0.47

Prevalenti al 31.12.2010 – Stadio avanzato

Classe età	Genere	N. casi	Popolazione	Prev. %
"16-44"	"Maschi"	9	675.093	0.00
"16-44"	"Femmine"	6	664.429	0.00
"16-44"	"Entrambi i sessi"	15	1.339.522	0.00
"45-64"	"Maschi"	168	498.768	0.03
"45-64"	"Femmine"	100	524.227	0.02
"45-64"	"Entrambi i sessi"	268	1.022.995	0.03
"65-84"	"Maschi"	1.585	326.008	0.49
"65-84"	"Femmine"	1.527	413.204	0.37
"65-84"	"Entrambi i sessi"	3.112	739.212	0.42
"85+"	"Maschi"	447	39.206	1.14
"85+"	"Femmine"	874	88.592	0.99
"85+"	"Entrambi i sessi"	1.321	127.798	1.03
"16+"	"Maschi"	2.209	1.539.075	0.14
"16+"	"Femmine"	2.507	1.690.452	0.15
"16+"	"Entrambi i sessi"	4.716	3.229.527	0.15

Scheda Indicatori (provvisoria)

Raccomandazione	Stadio	Indicatore
Effettuare almeno una visita neurologica l'anno	Generale e avanzato	Percentuale di assistiti con Parkinson all'inizio del periodo di osservazione (1.1.201*) che nei dodici mesi successivi hanno effettuato almeno una visita neurologica (cod. 89.13)
Fisioterapia – Riabilitazione ambulatoriale	Generale e avanzato	Percentuale di assistiti con Parkinson all'inizio del periodo di osservazione (1.1.201*) che nei dodici mesi successivi hanno effettuato riabilitazione ambulatoriale - percorso 3 DGR 595/05 per Parkinson (Flusso SPR, cod ICD-IX 332)
Test neuropsicologici almeno ogni anno	Generale e avanzato	Percentuale di assistiti con Parkinson all'inizio del periodo di osservazione (1.1.201*) che nei dodici mesi successivi hanno effettuato almeno uno dei seguenti test 94.02.1 o 94.02.2 o 94.08.1 o 94.08.2 (verificare su nomenclatore aggiornato)
Terapia con antipsicotici atipici	Generale e avanzato	Percentuale di assistiti con Parkinson all'inizio del periodo di osservazione (1.1.201*) che nei dodici mesi successivi sono stati in terapia con neurolettici atipici (quetiapina, olanzapina, risperidone)
Dbs - Stimolazione cerebrale profonda	Avanzato	Percentuale di assistiti con Parkinson in stadio B all'inizio del periodo di osservazione (1.1.201*) con pregresso "Impianto o sostituzione di elettrodo/i del neurostimolatore intracranico" (cod. intervento 0293)
Duo-dopa – peg	Avanzato	Inserzione di pompa di infusione totalmente impiantabile – cod intervento 4311
Apomorfina – pompa	Avanzato	Inserzione di pompa di infusione totalmente impiantabile – cod intervento 4311
TO. polmonite	Generale e avanzato	
TO. Frattura femore	Generale e avanzato	
TO. sepsi	Generale e avanzato	