

PROBLEMI ETICI NELLA CURA DELLA PERSONA CON DEMENZA (PARTE SECONDA): LA COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI E L'ASSISTENZA.

M. Congedo, C.A. Defanti, P. Tiraboschi, A. Tiezzi, D. Tarquini, M. Gasparini, E. Pucci, N. Marcello, M. Mori, C. Lalli, A. Primavera, L. Colombi, C. Porter, L. Borghi, F. Alberti, V. Bonito per il Gruppo di Studio Bioetica e Cure Palliative della Società Italiana di Neurologia.

Sommario

PREMESSA.....2

A. LA COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI AL PAZIENTE CON DEMENZA2

<i>I pazienti con demenza desiderano conoscere la loro diagnosi?.....</i>	<i>2</i>
<i>I medici informano i pazienti con demenza della loro diagnosi?</i>	<i>2</i>
Tabella 1. Ragioni a favore della comunicazione al paziente della diagnosi di demenza ⁹	3
Tabella 2. Ragioni a sfavore della comunicazione al paziente della diagnosi di demenza ⁹	3
<i>I familiari desiderano che i pazienti con demenza vengano informati della propria diagnosi?.....</i>	<i>3</i>
<i>Comunicare la diagnosi al paziente è un dovere ?</i>	<i>4</i>
Tabella 3. Indicazioni deontologiche	4
Tabella 4. Norme giuridiche.....	4
<i>Informare il paziente con demenza della diagnosi è necessariamente controproducente?</i>	<i>4</i>
<i>Come comunicare cattive notizie?</i>	<i>5</i>
Tabella 5. Il modello SPIKES	5
<i>Che fare quando la diagnosi e la prognosi sono incerte ?</i>	<i>5</i>
<i>Considerazioni sulla comunicazione con il paziente al momento della diagnosi.....</i>	<i>6</i>

B. LA GESTIONE DELLE INFORMAZIONI NELLA DEMENZA FAMILIARE6

<i>A cosa può servire conoscere in anticipo il proprio rischio genetico se non possiamo prevenire la malattia ?</i>	<i>6</i>
<i>Chi può chiedere il test genetico e quali cautele impone l' informazione genetica?.....</i>	<i>7</i>

C. ETICA DELLA CURA IN AMBITO FAMILIARE7

<i>Come è cambiato il contesto delle attività di cura ?.....</i>	<i>7</i>
<i>Quali forme può assumere la relazione di cura nell' ambito familiare ?</i>	<i>8</i>
<i>Quali sono le difficoltà del caregiver del paziente con demenza ?.....</i>	<i>8</i>
<i>Quali problemi etici comporta la relazione di cura non professionale ?</i>	<i>9</i>
<i>Quali obiettivi può perseguire il caregiver?.....</i>	<i>9</i>

D. L'OSPEDALIZZAZIONE DEL PAZIENTE AFFETTO DA DEMENZA10

<i>La tutela della salute del malato con demenza richiede un adeguamento dei criteri di accesso ai servizi sanitari ?</i>	<i>10</i>
<i>Quali problemi pone il suo ricovero ?</i>	<i>11</i>
<i>L'ospedale è un luogo sicuro e adeguato ai bisogni della persona con demenza ?</i>	<i>11</i>
<i>Quali sono le complicanze del ricovero ospedaliero ?</i>	<i>11</i>
<i>Come decidere il ricovero riducendo i rischi di complicanze e di inappropriatelyzza ?.....</i>	<i>12</i>

PREMESSA

Lo scenario sociale nel quale si pongono i problemi etici della demenza è partecipe del conflitto tra benevolenza verso le persone dementi e ambivalenza dei nostri sentimenti verso gli individui che stanno perdendo o hanno perso la propria autonomia per un deterioramento delle funzioni cognitive. Complicano il quadro la progressiva perdita della capacità di esprimersi in merito agli obiettivi delle cure, i problemi legati alla scarsità di risorse socio-sanitarie - soprattutto quando l'esistenza dell'anziano con demenza avanzata viene prolungata da misure di sostegno vitale [i]- e, nei casi estremi, l'incertezza sul loro status personale. Il progresso tecnico in medicina pone nuovi interrogativi sul valore degli interventi, assistenziali e medici, rivolti ad un essere umano che la malattia priva progressivamente delle facoltà cognitive. La riflessione, iniziata da questo Gruppo di Studio nel 2006 [ii], viene qui approfondita affrontando i temi della comunicazione della diagnosi, della gestione delle informazioni nei casi di demenza familiare, dell'etica del prendersi cura e delle modalità di ospedalizzazione del soggetto demente.

A. LA COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI AL PAZIENTE CON DEMENZA

MB aveva notato che attorno ai sessant'anni la sua memoria stava divenendo labile, al punto da limitare le sue attività. Inizialmente lo aveva attribuito a stanchezza e distrazione ma anche i familiari sembravano allarmati dalle difficoltà che incontrava nelle attività quotidiane e per questo le proposero una visita neurologica. "Vorrei sapere se sono ammalata..." ammetteva MB, ma manifestava un'evidente ambivalenza: "Forse sto solo invecchiando..."

All'età di 62 anni MB era divenuta ripetitiva, talvolta fatua e motteggiante e presentava marcati deficit della memoria. Interrogata dai figli su cosa sarebbe stato meglio fare in caso di demenza, manifestava scarsa attenzione, sostenendo di volta in volta tesi diverse. All'età di 64 anni fu visitata da un neurologo che, dopo un completo esame neurologico e neuropsicologico, riscontrò i segni di una malattia di Alzheimer (AD).

A MB e ai figli che l'accompagnavano il medico disse che i cambiamenti che lei stessa aveva notato erano probabilmente l'inizio di una malattia e che per questo sarebbe stato necessario iniziare una cura. MB sembrò colpita, come se sapesse di che malattia si trattava, non fece domande e senza tornare sull'argomento iniziò ad assumere i farmaci. Nelle settimane successive sembrò meno distratta, riusciva a ricordare meglio e riprese a uscire da sola, raccontava al marito e ai figli le sue attività quotidiane e rifiutava il loro aiuto rimproverandoli per le loro eccessive preoccupazioni. Ma in diverse occasioni si scagliò senza apparente motivo contro di loro rimproverandoli perché le toglievano la sua libertà; altre volte li accusò di volerla rinchiudere in un casa di riposo per poter vendere la sua casa.

I pazienti con demenza desiderano conoscere la loro diagnosi?

Tre studi inglesi, condotti rispettivamente su soggetti con disturbi isolati di memoria [iii] e con demenza lieve [iv,v] hanno documentato la preferenza dei più (70 – 92%) a ricevere informazioni sulla loro condizione. Risultati con percentuali simili (80%) erano in precedenza emersi da studi statunitensi sulle ipotetiche preferenze di anziani cognitivamente integri qualora avessero sviluppato in seguito una forma di demenza [vi].

I medici informano i pazienti con demenza della loro diagnosi?

Negli studi disponibili, emergono notevoli discrepanze nei diversi paesi. In uno studio inglese [vii], solo il 40% dei medici (geriatri e psichiatri) si dichiarava incline a comunicare la diagnosi di demenza al paziente, sebbene circa il doppio esprimesse il desiderio di esserne informato qualora il problema lo avesse riguardato personalmente. Un altro studio condotto in Inghilterra aveva fornito risultati sovrapponibili, segnalando tuttavia qualche differenza nell'atteggiamento di geriatri e psichiatri [viii]. Risultati con percentuali ancora più basse erano emersi da un precedente studio italo-americano [ix], ma solo per quanto riguardava i medici italiani (neurologi, geriatri, o psichiatri partecipanti al Piano Alzheimer della Regione Lombardia), dei quali meno di un quinto si dichiarava incline ad informare un ipotetico paziente con demenza lieve (MMSE = 20) della sua

diagnosi. Infatti, tra i medici statunitensi (professionisti delle medesime specialità nell'area di Chicago e dintorni), l'atteggiamento di gran lunga dominante (~ 95% dei casi) si dimostrava essere quello della piena informazione del paziente. Curiosamente, come in uno degli studi inglesi citati, la percentuale dei medici italiani inclini a comunicare la diagnosi aumentava dal 19% al 65% qualora la demenza li avesse riguardati direttamente, mentre, per i medici statunitensi, le percentuali rimanevano invariate sia nel caso la demenza avesse riguardato un paziente ipotetico sia nel caso li avesse riguardati personalmente. Dalle ragioni esposte per motivare la decisione di non informare (vedi tabelle 1 e 2), emergeva inoltre che, tra i medici italiani, il timore di danneggiare il paziente e l'intenzione di proteggerlo da possibili effetti negativi prevalevano sul rispetto del suo diritto all'autodeterminazione.

Tabella 1. Ragioni a favore della comunicazione al paziente della diagnosi di demenza⁹

E' ancora in grado di dirmi che genere di assistenza desidera ricevere nelle fasi terminali	100%
Può pianificare il proprio futuro	100%
E' diritto del paziente sapere	97%
E' dovere del medico dire sempre la verità	88%
Potrebbe aderire a trattamenti sperimentali	86%
Non sprecherebbe tempo e denaro per un secondo parere	30%

Ragioni espresse sia dai medici USA che italiani. Le percentuali riguardano i medici USA

Tabella 2. Ragioni a sfavore della comunicazione al paziente della diagnosi di demenza⁹

Si deprimerebbe e non trarrebbe più nessun piacere per il resto dei suoi giorni	100%
Si deprimerebbe e la consapevolezza del suo stato potrebbe indurre un declino più rapido	85%
Non c'è cura e pertanto sapere la diagnosi non gli giova	81%
Si deprimerebbe e la conoscenza della diagnosi potrebbe indurlo al suicidio	65%
La diagnosi è incerta	62%
La prognosi è incerta	52%

Ragioni espresse sia dai medici USA che italiani. Le percentuali riguardano i medici italiani

Altri fattori complicano la comunicazione della diagnosi: 1. il timore di generare sofferenza; 2. la paura d'identificarsi con il paziente e di non essere in grado di tollerare il proprio disagio; 3. la paura di esprimere le emozioni, come se solo l'impermeabilità alle emozioni fosse garanzia di professionalità e di capacità di prendere razionalmente le decisioni migliori; 4. il pregiudizio che il malato non voglia realmente sapere; 5. l'incapacità di comunicare in modo appropriato; 6. una sorta di complicità con i familiari del malato che invitano il medico a non dire nulla al congiunto.

I familiari desiderano che i pazienti con demenza vengano informati della propria diagnosi?

Similmente a quanto avviene per i medici, anche per quanto riguarda l'atteggiamento dei familiari esistono discrepanze notevoli nei diversi paesi. In uno studio scozzese [x], più dell'80% dei familiari espresse il convincimento che il paziente con demenza non dovesse essere informato della propria diagnosi. Tuttavia, in uno studio inglese della stessa epoca [xi], la maggior parte degli intervistati (~ 60%) espresse invece un parere opposto. Risultati simili a questi ultimi sono stati osservati in uno studio più recente condotto a Taiwan [xii], dove circa il 75% degli intervistati espresse il parere che il paziente dovesse essere informato (addirittura il 93% se, ipoteticamente, essi stessi fossero stati i soggetti malati). Uno studio italiano [xiii] ha affrontato questo problema, con risultati nella stessa direzione dello studio scozzese, ma con percentuali ancora più alte. In particolare, tutti i partecipanti espressero il parere che non si dovesse fornire al malato un'informazione piena, soprattutto per quanto riguardava la diagnosi in termini di "demenza", l'esplicitazione di una prognosi sfavorevole, la descrizione realistica dell'evoluzione della malattia. Una sparuta minoranza (13%) espresse l'opinione che al paziente si potesse comunicare la diagnosi purché questa non fosse in termini di "demenza", ma di "malattia di Alzheimer" e la descrizione della prognosi fosse nei termini di "perdita progressiva di memoria".

Comunicare la diagnosi al paziente è un dovere ?

Informare il paziente - sia pure con la dovuta prudenza - rappresenta un compito ineludibile della pratica del medico, è un dovere sancito da motivazioni di ordine etico, deontologico e giuridico (Tabelle 3 e 4).

Tabella 3. Indicazioni deontologiche

- Codice di Deontologia Medica 2006 – Articolo 33
Il medico deve fornire al paziente la più idonea informazione sulla diagnosi, sulla prognosi, sulle prospettive e le eventuali alternative diagnostico-terapeutiche... Le informazioni riguardanti prognosi gravi o infauste e tali da poter procurare preoccupazione e sofferenza alla persona devono essere fornite con prudenza, usando terminologie non traumatizzanti e senza escludere elementi di speranza.
La documentata volontà del malato di non essere informato o di delegare ad altri l'informazione deve essere rispettata.

- Codice di Deontologia Medica 2006 – Articolo 34
L'informazione a terzi presuppone il consenso esplicitamente espresso dal paziente, fatto salvo quanto previsto dall'articolo 10 e all'art.12, allorché sia in grave pericolo la salute o la vita del soggetto stesso o di altri.

Tabella 4. Norme giuridiche

- Carta dei Servizi Sanitari 1995 – Articolo 4
Il paziente ha il diritto di ottenere dal medico che lo cura informazioni complete e comprensibili in merito alla diagnosi della malattia, alla terapia proposta e alla relativa prognosi

- Cassazione Civile – Sentenza N. 364/1997
Il paziente capace di intendere e di volere ha il diritto di conoscere la verità sulla sua malattia. I familiari, senza il suo consenso informato, non hanno diritto di prendere decisioni in sua vece

La volontà libera ed informata del paziente è la legittimazione dell'intervento medico: in questa prospettiva non è accettabile che la libertà del medico e dei familiari possa violare il diritto del paziente, anche qualora tale violazione fosse invocata in nome del suo stesso bene.

Informare il paziente della diagnosi di demenza è controproducente?

In studi riguardanti pazienti oncologici, gli effetti positivi di una corretta comunicazione sono stati ricondotti a maggiore capacità dei pazienti di affrontare la malattia, di aderire ai trattamenti e di tollerarli, a migliore pianificazione del futuro e a facilitazione del rapporto con medici e familiari [xiv,xv]¹. Viceversa, si è evidenziato come la mancanza di informazioni possa aumentare l'ansia, la preoccupazione e la sofferenza dei pazienti ed influire negativamente sul loro grado di soddisfazione [xvi].

Benché gli studi al riguardo siano molto meno numerosi nella demenza che nel cancro, non emergono indicazioni che sconsiglino o addirittura controindichino un atteggiamento incline alla piena informazione del paziente. Nella metà degli anni '90, suscitò un certo scalpore uno studio dove venivano riportati due casi di suicidio di pazienti con malattia di Alzheimer lieve senza concomitanza o storia precedente di disturbi psichiatrici in seguito alla comunicazione della diagnosi [xvii]. Tuttavia, in almeno uno dei due casi, l'informazione era stata improvvida, essendo stata prefigurata una rapida e completa perdita di autonomia entro 12 mesi (al tempo della diagnosi quel paziente era ancora in grado di suonare brillantemente il pianoforte). In uno studio più recente su pazienti con demenza lieve, ad un anno dalla comunicazione della diagnosi, meno del 5% dei pazienti aveva una sintomatologia depressiva ritenuta così rilevante da richiedere un trattamento specifico [4]. Pertanto, nonostante sia prevedibile che la comunicazione di cattive notizie arrechi al paziente con demenza, almeno nel breve periodo, un certo grado di "distress" emozionale con manifestazioni di ansia, depressione e di angoscia, non sembrano aversi conseguenze rilevanti nel medio-lungo periodo. Il vero problema, pertanto, sembra essere non se comunicare o meno la

“cattiva notizia”, ma come farlo, tanto più che, se il medico si sottrae alla comunicazione o è evasivo anche dopo esplicita richiesta, alcuni pazienti arriveranno alla conclusione diagnostica da soli mediante molteplici fonti d’informazione indirette.

Come comunicare cattive notizie?

Ancora una volta nella letteratura oncologica, la gran parte dei lavori pubblicati rappresenta l’opinione dei diversi autori [xviii]. Girgis & Sanson-Fisher hanno messo a punto [xix] e rivisto [xx] alcune linee guida per comunicare cattive notizie che integrano i diversi punti di vista di oncologi, internisti, medici di medicina generale, chirurghi, infermieri, assistenti sociali, malati. E’ stato pubblicato successivamente un protocollo per la comunicazione di cattive notizie, denominato SPIKES (tabella 5), un acronimo formato dalle lettere dei sei passi fondamentali costitutivi dell’intervento [xxi], in gran parte adattabile anche a pazienti con demenza lieve.

Tabella 5. Il modello SPIKES

• S = Setting up	Iniziare preparando il contesto e disponendosi all’ascolto
• P = Perception	Valutare le percezioni del paziente, cercando di capire ciò che la persona sa già e l’idea che si è fatta dei suoi disturbi
• I = Invitation	Invitare il paziente ad esprimere il proprio desiderio ad essere informato o meno sulla diagnosi, la prognosi e i dettagli della malattia
• K = Knowledge	Dare al paziente le informazioni necessarie a comprendere la situazione
• E = Emotions	Facilitare la persona ad esprimere le proprie reazioni emotive, cercando di rispondere ad esse in modo empatico
• S = Summary	Discutere, pianificare, concordare con la persona una strategia che consideri possibilità di intervento e risultati attesi; lasciare spazio ad eventuali domande; valutare quanto la persona ha compreso e riassumere quanto detto

La predisposizione interiore al colloquio, accertandosi che si svolga in ambiente riservato, è fondamentale. Ancor più decisivo, ma poco praticato, è che il colloquio con il paziente avvenga separatamente rispetto a quello con i familiari: l’apparente inconsapevolezza dei disturbi spesso è negazione di questi per un meccanismo difensivo che viene meno una volta che si sono create le condizioni migliori per il colloquio. Qualora, invece, anche dopo una comunicazione chiara, il paziente rifiuti la realtà della malattia, è inutile insistere. Il paziente accetterà il messaggio quando sarà in grado di farlo e, per questo, è opportuno eventualmente fissare un nuovo incontro. In ogni caso, la comunicazione al paziente con demenza dovrebbe avvenire personalizzando le informazioni, usando un linguaggio semplice, chiaro e veritiero ed enfatizzando gli aspetti meno negativi. Occorre poi assicurarsi che il paziente non abbia una percezione della situazione più drammatica di quanto sia e rendersi disponibili per eventuali chiarimenti e colloqui.

Che fare quando la diagnosi e la prognosi sono incerte ?

Il problema della comunicazione della diagnosi diviene anche più rilevante nel caso dei soggetti con “mild cognitive impairment“ (deterioramento cognitivo lieve), categoria diagnostica dai confini variabili, utilizzata differentemente dai diversi clinici. Comunicando la diagnosi di “mild cognitive impairment” ad un soggetto che presenta disturbi isolati di memoria, s’intende dirgli che non ha la malattia di Alzheimer, che non ce l’ha ancora, ma che l’avrà entro qualche anno, oppure che ce l’ha già, sebbene al suo stadio più precoce? E’ stato pertanto autorevolmente sostenuto che se l’etichetta di malattia di Alzheimer incute paura, quella di “mild cognitive impairment” genera confusione [xxii]. Tuttavia, in fasi ulteriori di decadimento cognitivo, lo stadio di demenza lieve è caratterizzato da sufficiente accuratezza diagnostica associata a preservazione della capacità del paziente informato. Certamente, la comunicazione di questa diagnosi richiede sensibilità, flessibilità, discrezione e, soprattutto, tempo: più che il tipo di informazione, è la modalità di fornirla che può mortificare un’esistenza o, invece, arricchirla [xxiii]. Ancora più persuasivamente, un paziente affetto da malattia di Alzheimer si è espresso in questi termini: “The truth is clearly upsetting when it is bad news; but to suspect the truth and feel you are not thought able to cope with

it is even worse. Most people, unless the disease is too far advanced, must feel better knowing what is going on and what to expect.... Although I recognise it is hard to do, it is important that medical professionals are honest with people with dementia, however painful it may be for professionals to tell them. It is better to know [xxiv].” (La verità è naturalmente sconvolgente quando si tratta di cattive notizie; ma sospettarla e sentire che non sei ritenuto capace di affrontarla può essere peggio. Molti, finchè la malattia non sia molto avanzata, si sentono meglio sapendo cosa sta succedendo e cosa aspettarsi ... Sebbene sia difficile, è importante che i medici siano onesti con le persone ammalate di demenza, per quanto sia doloroso parlarne. E’ meglio sapere.)

Considerazioni sulla comunicazione con il paziente al momento della diagnosi

I dati da noi presentati ci spingono a sostenere che il medico dovrebbe sempre tentare di promuovere la consapevolezza del paziente e la sua partecipazione alle cure. Il primo passo dovrebbe comunque essere quello di partire dall’ascolto del suo bisogno di informazioni. Nel caso in cui emergesse la volontà del paziente di non conoscere la diagnosi e la prognosi, dovrebbe essere rispettato il suo diritto a non essere informato e a delegare ad altra persona l’informazione sul suo stato di salute, come riportato nel Codice di Deontologia Medica, 2006 art. 33 [xxv]. La volontà di non ricevere questo tipo di informazioni non determina tuttavia un’incapacità di decidere e di partecipare e non dovrebbe far cessare la comunicazione diretta medico-paziente su altri temi del progetto terapeutico.

All’inizio della malattia, anche a fronte di significativi disturbi cognitivi-comportamentali, il paziente può essere messo in grado di partecipare al processo decisionale riguardante il tipo di assistenza o di trattamenti. Il solo modo di assicurare al paziente un ruolo non marginale è che questi sia informato della diagnosi e della natura della malattia nelle fasi durante le quali la sua capacità decisionale è ancora intatta o in gran parte preservata. Anche in fasi lievi di demenza, tuttavia, ci sono due ostacoli preliminari a “dire la verità” all’interessato: il paziente può essere consapevole dei propri disturbi, ma cercare di negarli per mantenere una “facciata” di normalità oppure, in caso di scarsa consapevolezza, la precedente relazione medico-paziente tende a venire progressivamente rimpiazzata dalla relazione medico-familiari. Quest’ultimo aspetto è potenzialmente foriero di conflitti come nel caso dell’istituzionalizzazione o del trattamento di eventuali disturbi comportamentali.

Comunicare la diagnosi ad un paziente in stadi medio-avanzati di demenza, allorché il problema è solo accertarsi se ci sia capacità di comprendere messaggi estremamente semplificati in un contesto di autonomia decisionale ormai decisamente compromessa o perduta, non arreca al paziente né vantaggi né svantaggi.

Sotto il profilo etico è dunque auspicabile che la diagnosi di demenza sia effettuata e comunicata il più precocemente possibile.

B. LA GESTIONE DELLE INFORMAZIONI NELLA DEMENZA FAMILIARE

MB aveva un fratello ed una sorella che erano morti rispettivamente a 61 e 56 anni, entrambi affetti da AD. La loro madre era morta all’età di 27 anni di parto ma uno zio materno e i suoi due figli erano morti tra i 65 e i 72 anni dopo aver sviluppato una demenza prima dei 60 anni. Ma che aveva assistito il fratello nella malattia, prima di ammalarsi aveva detto più volte: “ Se diventerò demente come mio fratello sappiate che preferirei morire piuttosto che vivere come lui che non ci riconosce più, non capisce, non riesce più nemmeno a mangiare e a bere.”

A cosa può servire conoscere in anticipo il proprio rischio genetico se non possiamo prevenire la malattia ?

Sappiamo che in circa il 5% dei casi la malattia di Alzheimer è determinata da mutazioni di APP, PSEN1 e PSEN2 di tipo autosomico dominante a penetranza completa ed età d’insorgenza tra la quarta e la sesta decade di vita [xxvi].

In alcuni casi l'ansietà dell'attesa che si verifichi il processo degradante di malattia che si è visto nei propri cari, può essere per decenni il fattore più debilitante, in altri casi la consapevolezza d'essere portatori del gene può essere invece uno sprone a pianificare le proprie vite con beneficio individuale e delle proprie famiglie. Se si può ipotizzare una frequente tendenza ad esporsi a potenziali situazioni di rischio da parte di soggetti consapevoli di essere in uno stato presintomatico, è parimenti probabile il desiderio, per proprio vantaggio o per ragioni altruistiche, di partecipare volontariamente agli studi di ricerca clinica di farmaci per prevenire o ritardare la malattia. Infine in tal condizione le ricadute più dirette per il soggetto presintomatico sarebbero quelle di orientare consapevolmente le scelte riproduttive e di poter designare per tempo un amministratore di sostegno a cui affidare la tutela dei propri interessi. Sostiene Foley: "Il paziente che riconosce la vera natura della sua malattia può prendere decisioni rispetto al suo futuro che altrimenti prenderà qualcun altro" [xxvii, xxviii].

Chi può chiedere il test genetico e quali cautele impone l'informazione genetica?

Solo il diretto interessato può chiedere un test genetico. Il Codice di Deontologia Medica 2006, nell' art. 46 - test predittivi - stabilisce che: "*I test diretti in modo esclusivo a rilevare o predire malformazioni o malattie su base ereditaria, devono essere espressamente richiesti per iscritto, dalla gestante o dalla persona interessata.... Il medico non deve eseguire test genetici o predittivi a fini assicurativi od occupazionali se non a seguito di espressa e consapevole volontà da parte del cittadino interessato*". Le norme quindi tutelano sia il diritto ad eseguire il test genetico da parte di un soggetto a rischio, sia il diritto/dovere a mantenere riservata l'informazione non soltanto al fine di evitare ogni discriminazione del soggetto, ma anche al fine di tutelare il diritto di non sapere dei suoi familiari poiché l'informazione genetica riguarda anch'essi. Le implicazioni psicologiche ed etiche di un'indagine genetica possono essere molto complesse e per questo chi vi si sottopone dovrebbe sempre poter contare su un adeguato servizio di *counselling*. (vedi citato art. 46 CDM06 "*E' vietato eseguire test genetici o predittivi in centri privi dei requisiti strutturali e professionali previsti dalle vigenti norme nazionali e/o regionali.*").

C. ETICA DELLA CURA IN AMBITO FAMILIARE

Dopo la diagnosi, in alcuni anni, le condizioni di MB peggiorarono progressivamente: continuò a vivere nella sua casa insieme al marito ma gradualmente perse ogni capacità di provvedere alle faccende domestiche e quando ebbe lei stessa bisogno di aiuto si dovette assumere una badante. Per diversi mesi aveva presentato un'agitazione motoria continua, camminando senza posa, piangendo e mostrando rabbia e irritazione verso chi tentasse di fermarla. Aveva sviluppato allucinazioni visive per cui era stata sottoposta per breve tempo a terapia antipsicotica, a seguito della quale aveva sviluppato vistosi effetti indesiderati extrapiramidali. Il marito aveva interrotto la terapia temendo che "la spegnesse completamente e così presto sarebbe morta". Ormai incapace di parlare se non con brevi frasi, stereotipate ed ecolaliche, e di riconoscere i suoi figli, per due volte era sfuggita alla sorveglianza ed era stata ritrovata dopo alcune ore in stato d'allarme e confusione.

Come è cambiato il contesto delle attività di cura ?

L'aver cura (*caregiving*) - come pratica volta a soddisfare i bisogni dell'altro - può svolgersi nell'ambito familiare (domestico, privato), o in un contesto professionale (istituzionale, pubblico). Il mutamento della situazione demografica della nostra società influisce sul contesto della cura degli anziani in generale, e degli anziani con demenza in particolare, la cui assistenza può impegnare sia i familiari direttamente coinvolti (cura privata, domestica), che la società nel suo insieme (cura pubblica, istituzionale).

Nelle società tradizionali, i figli una volta cresciuti, contribuivano per un certo tempo al benessere della famiglia e spesso nella civiltà contadina rimanevano nella casa paterna anche dopo il matrimonio. Poteva così accadere che i pochi vecchi fossero parte di un nucleo familiare allargato all'interno del quale soprattutto le donne provvedevano alla loro cura. Il carattere di "dono",

“gratuito e obbligatorio”, della cura (“naturalmente” dovuta) era strettamente legata al ruolo sociale della donna proprio di quelle società. Negli scorsi decenni questa situazione si è ampiamente modificata: le donne lavorano anche fuori casa e le famiglie nucleari devono delegare ad altri, almeno in parte, anche la cura dei figli. La socializzazione delle attività di cura è un fenomeno generalizzato della società industriale moderna che va dal nido d’infanzia alla residenze protette per anziani.

Da qualche anno il fenomeno dell’immigrazione ha ulteriormente modificato la situazione riportando in molti casi la cura dal contesto istituzionale a un ambiente domestico ma profondamente diverso da quello della famiglia allargata: la persona con demenza è spesso assistita a casa da una o più “badanti” straniere che provvedono a garantire gran parte dell’assistenza consentendo ai familiari di mantenere la loro vita lavorativa e di relazione.

Quali forme può assumere la relazione di cura nell’ ambito familiare ?

Tradizionalmente l’esperienza della cura è collegata all’accudimento dei piccoli da parte dei genitori e specialmente della madre, per quanto anche tra coniugi, fratelli, amici si possano stabilire relazioni di cura. La relazione di cura, circoscritta all’ambito privato, è stata in genere considerata una “naturale” attitudine femminile ma negli ultimi decenni è diventata oggetto di una riflessione che ne ha colto tutta la complessità morale e relazionale. Essa non può essere ridotta ad obblighi quali la restituzione (la cura dell’anziano genitore verso cui si abbia contratto un “debito”) o la responsabilità nei confronti del “bene comune” [xxix]. L’ambivalenza e la conflittualità insita nel rapporto genitore/figlio, così come in quello fra coniugi, comporta un’infinità di sfumature e l’oscillazione fra sentimenti contrastanti: la gratitudine e quindi la tenerezza da una parte, l’obbligo a cui non ci si può sottrarre e quindi la rabbia, la frustrazione e l’insofferenza dall’altra.

In ogni caso oggi l’allungamento del tempo di vita e degli anni di vita con ridotta autonomia, assieme ai mutamenti delle relazioni familiari e della condizione femminile, hanno modificato la relazione di cura: l’accudimento dei figli da parte dei genitori si prolunga sempre di più nel tempo e contemporaneamente – o poco dopo – si presenta sempre più spesso un debito da assolvere (anche per diversi anni) nei riguardi dei propri genitori anziani.

Quali sono le difficoltà del caregiver del paziente con demenza ?

Mentre nell’accudimento di un bambino la relazione di cura è tesa verso lo sviluppo di una progressiva autonomia, nel caso dell’anziano affetto da demenza si tratta invece di far fronte al declino inesorabile e alla perdita dei segni di affetto e di gratitudine della persona accudita. Uno degli aspetti più problematici della cura della persona con demenza è il mutamento profondo della personalità del malato, che ha fatto addirittura ipotizzare ad alcuni studiosi la perdita dell’identità personale nelle fasi avanzate della malattia [xxx]. Senza addentrarci nel complesso problema filosofico dell’identità personale, è noto che molti familiari di soggetti con demenza riferiscono che il paziente non li riconosce più e talora non riconosce più neppure se stesso allo specchio (è tipico l’esempio del malato con demenza che litiga con la sua immagine allo specchio pensando che si tratti di altra persona). Il cambiamento intervenuto nella persona cara è tale che sovente si sente dire: “non è più lui”.

Tutto ciò crea in chi accudisce il malato (*caregiver*) una situazione psicologica estremamente pesante, tanto che è diventato abituale, nella medicina dell’anziano e del demente, analizzare sistematicamente e quantificare lo stress del *caregiver* attraverso appositi questionari. Numerosi studi [xxxi] hanno analizzato la relazione di cura con persone affette da demenza tra coniugi, tra madre e figlia e tra la persona malata e le altre persone significative al fine di definire necessità e opportunità di sostegno sia al *caregiver* che alla persona con demenza: su 1297 pubblicazioni (1980-2000) dedicate a etica e demenza, 162 analizzavano le relazioni di cura con familiari. Fra i determinanti del carico del *caregiver* familiare, due studi qualitativi [xxxii, xxxiii] condotti su 38 famiglie identificano: il funzionamento della famiglia prima della malattia, il genere del *caregiver* (le donne sono più esposte a malessere psichico), il grado di coinvolgimento emotivo (quanto

maggiore, tanto maggiore il carico di stress), l'abilità di comunicare e di identificare e risolvere i problemi. Anche il modello relazionale influenza il carico del *caregiver*, che risulta maggiore quando la relazione è fondata sul controllo più che sulla cooperazione o quando la conflittualità prevale sulla condivisione [xxxiv].

Una fonte ulteriore di problemi sono le fasi che precedono la morte. Se è vero che la demenza non comporta la minaccia della morte, se non nel lungo periodo, tuttavia nelle fasi avanzate della demenza la morte diviene una possibilità concreta e il momento della morte viene in qualche misura influenzato sia dalle cure mediche (o dalla decisione di non istituirle), sia dalla qualità del *caregiving*. Ne deriva, fra l'altro, la possibilità di un conflitto fra gli interessi del malato e quelli del *caregiver*, specie quando questi viene coinvolto nelle decisioni cliniche. E' possibile che questi cominci a pensare alla morte del suo assistito come ad un'evenienza auspicabile ed è difficile sceverare quanto un eventuale anticipo della morte sia nell'interesse stesso del malato e quanto del *caregiver*. Questo genere di conflitto è in qualche misura inevitabile, ma deve essere affrontato apertamente dall'équipe di cura (di regola in questi casi il malato è seguito anche da medici e infermieri, oltre che dai *caregiver* professionali o familiari).

Quali problemi etici comporta la relazione di cura non professionale ?

L'attenzione nei riguardi del proprio genitore anziano e malato può entrare praticamente in conflitto con la cura della propria famiglia, specie se ci sono figli minori, per non parlare della cura di sé. Si pone cioè un difficile problema di *scelta o di bilanciamento tra diverse attività di cura*. Possono sorgere conflitti tra i figli: quando vi siano più figli di genere diverso, l'onere della cura tende ancor oggi a ricadere sulle figlie in base allo stereotipo di una maggiore attitudine femminile alla cura, e tutto il carico dell'assistenza può gravare su una sola persona (non sempre per scelta libera e consapevole) con oggettivo disagio. Infine un'assunzione collettiva di responsabilità nei confronti delle persone che hanno bisogno di un'assistenza continuativa si scontra spesso coi limiti imposti dalla finitezza delle risorse familiari o pubbliche.

I familiari però non sono i soli coinvolti: basti pensare da un lato ai prestatori professionali di cure e alle "badanti" (assistenti alla persona, generalmente - anche se non esclusivamente - donne). L'opera dei primi (infermiere e operatrici socio-sanitarie delle strutture residenziali, aiutanti domestici) non si esaurisce certo in una prestazione retribuita, ma comporta comunque una relazione che incontra almeno alcune delle difficoltà illustrate per i familiari *caregiver*. Quanto alle assistenti alla persona, i problemi, ancor oggi largamente inesplorati dalla riflessione bioetica, sono molteplici e vanno da un problema generale di giustizia sociale e di equo rapporto tra diversi paesi (le cosiddette "badanti" sono per lo più emigrate da paesi economicamente più poveri), a problemi più immediati di sfruttamento (bassi salari a fronte di un impegno orario inaccettabile per qualsiasi lavoratore del nostro paese) e di scadente o nulla formazione specifica all'assistenza [xxxv]. Anche nella relazione fra paziente e badante può sorgere un conflitto d'interesse, per quanto differente da quello che riguarda i familiari.

Una buona cura professionale favorisce una buona cura informale, senza la quale andrebbe persa l'attività non esclusivamente finalizzata a salvaguardare la funzionalità (task-oriented) e si renderebbe più difficile la difesa della continuità-integrità del sé [xxxvi]. I *caregiver* informali conoscono al meglio la personalità, le abitudini e le preferenze del paziente in rapporto ad un legame affettivo da valorizzare anche da parte dei sanitari.

Quali obiettivi può perseguire il caregiver?

Senza pretesa di completezza enumeriamo alcuni *obiettivi* che il corretto agire si può proporre legittimamente e che non necessariamente coincidono, anzi possono entrare in conflitto fra loro e richiedere un bilanciamento:

- il rispetto dei desideri e degli ideali pregressi del malato e più in generale il rispetto della sua autonomia,
- la miglior cura per la persona così com'è ora,
- il benessere proprio e della famiglia.

Il rispetto e la conservazione dell'autonomia del malato è certamente un aspetto importante di un corretto prendersi cura del malato. L'autonomia può essere conservata nelle prime fasi di malattia e permettere una corretta *pianificazione anticipata delle cure* e una *scelta anticipata del setting di cura* (domicilio, casa di riposo); naturalmente per far questo è indispensabile che il paziente abbia una buona consapevolezza di malattia, sia pienamente informato sulla diagnosi e sulla prognosi e conservi una sufficiente capacità di decidere. E' auspicabile che il medico che segue il malato fin dall'inizio avvii con lui un discorso sulle direttive anticipate di trattamento.

Non c'è dubbio infine che il benessere della famiglia che ospita il soggetto con demenza sia un obiettivo legittimo del *caregiving*. Nelle situazioni di accudimento l'autonomia assoluta ovviamente non esiste, il malato è al centro di una costellazione ed è legittimo tener conto degli interessi di tutte le persone coinvolte.

D. L'OSPEDALIZZAZIONE DEL PAZIENTE AFFETTO DA DEMENZA

Otto anni dopo la diagnosi, MB, ormai incontinente, incapace di deambulare, globalmente afasica e con brevi crisi di assenza presentò un episodio di dispnea con scompenso cardiaco da fibrillazione atriale; in pronto soccorso le venne prescritta una terapia con anticoagulanti, diuretici e digitale e fu consigliato il ricovero in ospedale. I figli, ricordando la sua volontà, erano contrari ad iniziare cure che avrebbero potuto prolungare la sua vita ma incontrarono l'opposizione del padre e alla fine si concordò di avviare la terapia a domicilio, sotto il controllo del medico di famiglia. Dopo qualche mese, a seguito della morte del padre, i figli scelsero di collocare MB in una residenza sanitaria assistenziale (RSA). Due anni dopo, quando MB era ormai in stato vegetativo, gravemente disfagica, fu prospettata l'alimentazione tramite PEG che i figli rifiutarono.

La tutela della salute del malato con demenza richiede un adeguamento dei criteri di accesso ai servizi sanitari ?

Il paziente con demenza, spesso anziano o molto anziano, può andare incontro a malattie intercorrenti per le quali è abitualmente prevista l'ospedalizzazione. Il suo ricovero in ospedale pone una serie di problemi per cui i criteri di ricovero risultano in pratica diversi da quelli in uso per un coetaneo non demente affetto dalla stessa patologia. I motivi di questo comportamento sono da ricercare in diverse direzioni: il peso che il ricovero arreca alla struttura ospedaliera ed ai familiari, la difficoltà per il malato di rimanere in un ambiente sconosciuto, l'inefficacia e talora la stessa pericolosità della degenza ospedaliera per questa categoria di pazienti [xxxvii].

Il paziente affetto da demenza ha diritto alla tutela della salute al pari degli altri cittadini ed anzi, proprio per la sua fragilità e per la difficoltà a far valere i propri diritti, necessita di un accesso privilegiato. Questo punto è chiaramente sancito dalla "Carta dei diritti dei malati di Alzheimer" del 1999 approvata da Alzheimer Disease International, Alzheimer Europe ed Alzheimer Italia che al 4° paragrafo recita: "*Diritto del malato ad accedere ad ogni servizio sanitario e/o assistenziale al pari di ogni altro cittadino: questo diritto implica che attenzioni particolari siano rivolte affinché i malati con AD possano realmente accedere a certi servizi da cui la loro mancanza di autonomia tende ad allontanarli.*" [xxxviii] L'enunciato intende contrastare la tendenza a considerare i malati con demenza e gli anziani in generale come persone su cui non è giusto allocare risorse che potrebbero essere spese "più utilmente" per soggetti più giovani e con maggiore speranza di vita: questo modo di vedere, che nella letteratura anglosassone viene definito "*ageism*", è largamente diffuso ma raramente se ne trova una enunciazione esplicita [xxxix].

Il problema dell'allocazione delle risorse in medicina è una delle maggiori questioni bioetiche [xl]. In letteratura sono chiaramente documentate diseguaglianze nell'accesso alle cure per i pazienti in base al tipo di assicurazione sanitaria [xli], alla residenza e all'etnia [xlii]. Il registro dell'Agenzia Regionale di Sanità della Toscana evidenzia per i pazienti con demenza una minor frequenza di accesso a semplici interventi, come quelli per la cataratta [xliii] e per la frattura di femore [xliv] rispetto ai loro coetanei. Invece la decisione di operare o meno dovrebbe essere presa in rapporto alla gravità del quadro demenziale, alla compromissione delle autonomie esistente e alle condizioni cliniche generali.

Quali problemi pone il suo ricovero ?

Il ricovero di un paziente con demenza, oltre ai problemi comuni ai pazienti di età avanzata, pone dei problemi specifici per il tipo di malattia: il disorientamento dovuto ad un ambiente sconosciuto, la difficoltà di adattamento, la maggiore incidenza dei disturbi del comportamento, delle allucinazioni e dei deliri; la difficoltà nel comprendere lo scopo delle manovre terapeutiche spesso invasive come iniezioni, prelievi, cateterismi; la necessità di rimanere a letto o comunque fermi per la maggior parte del giorno; la necessità di interagire con estranei, come gli altri degenti e il personale infermieristico. Tutto questo provoca spesso la necessità di contenzione fisica e di sedazione farmacologica. Ne consegue un rapido peggioramento del quadro cognitivo e, anche dopo l'eventuale guarigione della malattia che ha condotto al ricovero e la dimissione, spesso il recupero è lento o parziale [xliv].

Talora si decide di soprassedere all'esecuzione di esami che richiedono collaborazione (risonanza magnetica, potenziali evocati visivi, campo visivo) con il risultato di rendere meno certa la diagnosi. Se il ricovero è necessario per fornire terapie non agevolmente eseguibili a domicilio, la loro somministrazione può essere problematica in presenza di confusione e sospettosità. Ciò vale sia per la terapia orale, ma soprattutto per quella parenterale, che – oltre all'accesso venoso – può richiedere un tempo lungo di immobilizzazione. Per evitare di ricorrere a mezzi di contenzione accade di rinunciare a terapie aggressive e di optare per una terapia orale, che però potrebbe non essere di pari efficacia.

Gli scopi dell'ospedalizzazione possono essere più d'uno e possono entrare in conflitto fra loro: uno può essere quello di ridurre le sofferenze del paziente e di migliorarne la qualità della vita (ricoveri di tipo palliativo), un altro può essere quello di prolungare la vita o di ritardare la perdita dell'autonomia. Il rischio è che si raggiunga un obiettivo a spese di altri, come prolungare la vita a spese dell'autonomia o della qualità della vita stessa. I diversi scopi non si escludono necessariamente fra loro, ma in caso di conflitto è necessario fare chiarezza sulla priorità che si decide di assegnare a ciascun obiettivo.

L'ospedale è un luogo sicuro e adeguato ai bisogni della persona con demenza ?

L'ospedale per acuti è stato pensato per pazienti con malattie somatiche, anche molto invalidanti, ma adeguati sul versante cognitivo e comportamentale, che rispettino le rigide regole di una comunità ristretta. Per alcune categorie di malati che mal si adattano a queste imposizioni sono state create strutture più idonee, come i reparti di pediatria, per esempio, dove i letti sono più piccoli, l'ambiente è più amichevole di quello ospedaliero standard, sono previsti gli spazi per il gioco e soprattutto è prevista la presenza e la permanenza del genitore. Con caratteri diversi e meno accattivanti, come per esempio le porte chiuse e l'eliminazione di oggetti pericolosi per l'incolumità dei pazienti agitati, sono stati costruiti i reparti per i ricoveri psichiatrici.

Da quanto detto finora deriva chiaramente come sia auspicabile, anche da un punto di vista etico, il progressivo diffondersi di strutture o reparti ospedalieri specificamente pensati e organizzati per la cura di malati affetti da demenza.

Quali sono le complicanze del ricovero ospedaliero ?

La presenza di deterioramento mentale è il fattore di rischio più importante per lo sviluppo di complicanze internistiche durante il ricovero [xlvi]. La lunghezza della degenza è invece il fattore più importante per lo sviluppo di complicanze cognitive e di *delirium* [xlvii]. Esiste inoltre una discreta letteratura che tende a dimostrare che i ricoveri per malattie internistiche nei pazienti con demenza non determinano un vantaggio rispetto al trattamento domiciliare o alla permanenza in casa di riposo³⁷. Va detto però che questi studi presentano il limite di non considerare che il demente ricoverato in ospedale non riceve in genere lo stesso trattamento di un paziente più giovane o di pari età ma non demente. Quando le cure prestate sono equivalenti, come nelle rianimazioni, non vi sono differenze di *outcome* fra dementi e non dementi di pari età [xlviii].

Come decidere il ricovero riducendo i rischi di complicanze e di inappropriatezza ?

Quando si pone il problema di un ricovero ospedaliero in un paziente con demenza è necessario perciò una valutazione caso per caso, che non si basi sulla esclusione preventiva a causa del deterioramento mentale. L'aver formulato in precedenza una pianificazione anticipata delle cure che contempli ad esempio la non ospedalizzazione nei casi più comunemente prevedibili, come polmoniti e fratture di femore può dare indicazioni di grande utilità sul comportamento da tenere e ridurre le ospedalizzazioni [xliv, l]. E' necessario tuttavia che decisioni di tale rilevanza siano state prese dal paziente quando era in grado di farlo o che comunque ne rispecchino la volontà il più fedelmente possibile. E' invece discutibile che una decisione che può comportare la morte anticipata del paziente sia presa solo dal medico o dal *caregiver*.

L'utilità del ricovero è in funzione soprattutto della possibilità pratica di effettuare una corretta diagnosi e terapia. Di fronte ad un paziente con demenza che presenti insufficienza cardiaca, polmonite, infarto del miocardio, ictus, frattura d'anca o patologia analoga è necessario valutare, caso per caso, il tipo di esami diagnostici e di terapie necessarie e contemporaneamente la possibilità reale di effettuarli, legata alla collaborazione che il paziente offrirà, alla necessità di contenzione, alla disponibilità di strutture alberghiere adeguate (per esempio la camera singola o il letto per l'assistente), alla lunghezza della degenza, e quindi fare il bilancio dei rischi e dei benefici e valutare l'utilità effettiva di quello specifico ricovero. L'introduzione dei DRG (Diagnostic Related Groups, la cui fonte informativa è la scheda di dimissione ospedaliera, istituita con D.M. 28.12.1991), che possono essere assai remunerativi per le malattie degenerative, può talvolta favorire la decisione del medico nel senso dell'ospedalizzazione ma questo non rappresenta un correttivo rispetto all'appropriatezza del ricovero ed all'adeguatezza delle strutture. Più spesso, non avendo il coraggio di rifiutare un ricovero su base esplicita, si tende ad ospedalizzare comunque il paziente con demenza riducendo però la diagnostica e la terapia e rendendo di fatto la degenza inefficace e quindi inutile. E' invece auspicabile che il medico curante, insieme al paziente oppure tenendo conto delle eventuali direttive anticipate o degli orientamenti espressi in precedenza, coinvolgendo il *caregiver* principale, gli altri familiari e il personale infermieristico, esponga un programma dettagliato del ricovero ed espliciti chiaramente l'eventuale necessità di contenzione o di sedazione, la prognosi non solo relativamente alla durata della vita ma anche alla sofferenza del malato e all'aumento della disabilità: in pratica faccia un chiaro bilancio dei rischi e dei benefici. La rinuncia al ricovero, la scelta di una terapia meno aggressiva oppure la rinuncia alla diagnostica o alla terapia sarà possibile e talora anche auspicabile, ma dovrà essere sempre discussa e motivata. Gli ospedali attualmente non dispongono di reparti per dementi, che, sul modello di reparti sperimentati nei nuclei Alzheimer di alcune Residenze Sanitarie Assistenziali (RSA), prevedano che il paziente possa muoversi, possa avere qualcuno accanto a sé, e siano contemporaneamente dotati di misure di sicurezza come porte e finestre controllate, che consentano una certa libertà d'azione e la possibilità di orari individualizzati. Esiste già un'ampia letteratura sulle specifiche tecniche di comportamento e di comunicazione con i dementi ricoverati, così come tecniche per gestire le terapie come, ad esempio, il camuffamento delle apparecchiature [li]. Vi sono, inoltre, esperienze incoraggianti di reparti ospedalieri geriatrici dedicati alla cura delle malattie acute intercorrenti in cui almeno parte dei requisiti suddetti sono soddisfatti [lii, liii].

Le RSA possono offrire accoglienza adeguata, riabilitazione, inquadramento diagnostico e terapeutico al paziente affetto da demenza; i centri di soggiorno diurno ed i ricoveri di sollievo sono pensati per alleggerire le famiglie rispetto ad una sorveglianza senza soste. In ambo i casi la disponibilità è limitata rispetto alle richieste con variabilità fra regioni ma sostanziale carenza.

L'assistenza domiciliare, effettuata dalle aziende sanitarie territoriali oppure da cooperative, può svolgere una funzione centrale specie nella fase più avanzata della malattia: la possibilità di effettuare a domicilio visite specialistiche, cure infermieristiche, diagnostica strumentale semplice (ECG) e prelievi libera i *caregiver* di una parte del carico d'assistenza e favorisce un contatto continuo con le strutture sanitarie. Ancora una volta la scarsità di mezzi e risorse in questo ambito e la mancata valorizzazione dei presidi esistenti privano questo tipo di pazienti di modalità di cura che possono molto ridimensionare la necessità di accesso ospedaliero.

MB morì a due mesi dal ricovero in RSA ed il suo cervello venne donato dai figli per la ricerca. Al riscontro autoptico si confermò il quadro anatomopatologico di AD. I figli si sottoposero ai test genetici rinunciando ad essere informati dei risultati e consentendo che lo studio genetico fosse utile esclusivamente per future ricerche.

ⁱ Bernat JL and Taylor RM. *Ethical aspect of Dementia (Last update 2001)*. In: Baker and Joint's Clinical Neurology on CD-ROM 2003

ⁱⁱ Defanti CA, Tiezzi A, Gasparini M, Gasperini M, Congedo M, Tiraboschi P, Tarquini D, Pucci E, Porteri C, Bonito V, Sacco L, Stefanini S, Borghi L, Colombi L, Marcello N, Zanetti O, Causarano R, Primavera A for the Bioethics and Palliative Care in Neurology Study Group of the Italian Society of Neurology. *Ethical questions in the treatment of subjects with dementia. Part I. Respecting autonomy: awareness, competence and behavioural disorders*. *Neurol Sci* 2007;28:216-231.

ⁱⁱⁱ Elson P. *Do older adults presenting with memory complaints wish to be told if later diagnosed with Alzheimer's disease?* *Int J Geriatr Psychiatry* 2006;21:419-425.

^{iv} Marzanski M. *On telling the truth to patients with dementia*. *West J Med* 2000;173:318-323.

^v Pinner G and Bouman WP. *Attitudes of patients with mild dementia and their carers towards disclosure of the diagnosis*. *Int Psychogeriatr* 2003;15:279-288.

^{vi} Holroyd S, Snustad DG, Chalifoux ZL. *Attitudes of older adults on being told the diagnosis of Alzheimer's disease*. *J Am Geriatr Society* 1996;44:400-403.

^{vii} Johnson H, Bouman WP, Pinner G. *On disclosing the diagnosis in Alzheimer's disease: a pilot study of current attitudes and practice*. *Int Psychogeriatr* 2000;12:221-229.

^{viii} Rice K, Warner N, Tye T, Bayer A. *Telling the diagnosis to patients with Alzheimer's disease. Geriatricians' and psychiatrists' practice differs*. *BMJ* 1997;314:376.

^{ix} Tiraboschi P, Moleri M, Defanti C, Moretti C, Siegler M. *Would physicians tell patients with Alzheimer's disease their diagnosis?* *The Lancet (The Challenge of the Dementias)*. The Lancet Conference, April 25th, Edinburgh 1996.

^x Maguire CP, Kirby M, Coen R, Coakley D, Lawlor BA, O'Neil D. *Family members' attitudes toward telling patients with Alzheimer's disease their diagnosis*. *BMJ* 1996;313:529-530.

^{xi} Barnes RC. *Telling the diagnosis to patients with Alzheimer's disease: relatives should act as proxy for patients*. *BMJ* 314:375-376.

^{xii} Lin KN, Liao YC, Wang PN, Liu HC. *Family members favor disclosing the diagnosis of Alzheimer's disease*. *Int Psychogeriatr* 2005;17:679-688.

^{xiii} Pucci E, Belardinelli N, Borsetti G, Giuliani G. *Relatives' attitudes towards informing patients about the diagnosis of Alzheimer's disease*. *J Med Ethics* 2003;29:51-54.

^{xiv} Holland JC. *Managing depression in the patient with cancer*. *CA Cancer J Clin* 1987;37:366-371.

^{xv} Sardell AN and Trierweiler SJ. *Disclosing the cancer diagnosis. Procedures that influence patient hopefulness*. *Cancer* 1993;72:3355-3365.

^{xvi} Mossman J, Boudioni M, Slevin ML. *Cancer information: a cost-effective intervention*. *Eur J Cancer* 1999;35:1587-1591.

^{xvii} Rohde K, Peskind ER, Raskind MA, et al. *Suicide in two patients with Alzheimer's disease*. *J Am Geriatr Society* 1995;43:187-189.

^{xviii} Ptacek & Eberhardt. *Breaking bad news. A review of the literature*. *JAMA* 1996;276:496-502.

-
- ^{xxix} Girgis A and Sanson-Fisher RW. *Breaking bad news: Consensus Guidelines for medical practitioners*. J Clin Oncol 1995;13:2449-2456.
- ^{xx} Girgis A and Sanson-Fisher RW. *Breaking bad news: Current best advice for clinicians*. Behav Med 1998;24:53-59.
- ^{xxi} Baile WF, Buckman R, Lenzi R, Glober G, Beale EA, Kudelka AP. *SPIKES – A six-step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer*. Oncologist 2000;5:302-311.
- ^{xxii} Whitehouse P. *Diagnostic disclosure: the way forward*. Lancet Neurology 2004;3:124.
- ^{xxiii} Frisoni G. *Breaking the diagnosis of dementia*. Lancet Neurology 2004;3:125-126.
- ^{xxiv} Anonymous. *It's better to know*. Lancet Neurology 2004;3:128.
- ^{xxv} Codice di Deontologia Medica 2006 Art. 33 – *Informazione al cittadino* - ... “Le informazioni riguardanti prognosi gravi o infauste o tali da poter procurare preoccupazione e sofferenza alla persona, devono essere fornite con prudenza, usando terminologie non traumatizzanti e senza escludere elementi di speranza. La documentata volontà della persona assistita di non essere informata o di delegare ad altro soggetto l'informazione deve essere rispettata.”
- ^{xxvi} Tanzi RE e Bertram L. *Twenty years of the Alzheimer's Disease Amyloid Hypothesis: a Genetic Perspective*. Cell 2005;120:545-555.
- ^{xxvii} Almqvist EW et al. *A worldwide assessment of the frequency of suicide, suicide attempts, or psychiatric hospitalization after predictive testing for Huntington disease*, Am J. Hum. Genet 1999;64:1293-1304.
Informazioni su quanto segue la comunicazione dell'esito di un test genetico predittivo o diagnostico sono note in una patologia genetica altrettanto grave, la corea di Huntington. E' stata riportata un'incidenza dello 0,97% di reazioni catastrofiche (suicidio, tentato suicidio ed ospedalizzazione psichiatrica) in una popolazione di soggetti sintomatici o meno che si erano sottoposti al test genetico e ne avevano conosciuto l'esito. Sul totale delle reazioni catastrofiche, quelle dei soggetti nei quali l'esito del test indicava una riduzione del rischio rappresentavano il 15.9% e si collocavano anche cronologicamente distanti dalla comunicazione del referto. Quest'ultimo elemento ha fatto supporre cause differenti e/o preesistenti che favoriscano le reazioni catastrofiche in soggetti che abbiano effettuato un test predittivo o diagnostico di patologia genetica. Questo dovrebbe indurre ad approfondire la conoscenza delle condizioni del probando nell'ottica di ridurre l'incidenza di eventi catastrofici.
- ^{xxviii} Foley JM. *The experience of being demented*. In Binstock RH, Post SG, Whitehouse PJ (eds): *Dementia and Aging: Ethics, Values, and Policy Choices*. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1992.
- ^{xxix} Per una recente revisione della letteratura vedi Luigina Mortari, *La pratica dell' aver cura*. Bruno Mondatori, 2006.
- ^{xxx} Parfit D. *Reasons and Person.s* Clarendon Press, Oxford 1984
- ^{xxxi} Baldwin C, Hughes J, Hope T, Jacob R and Ziebland S. *Ethics and dementia: mapping the literature by bibliometric analysis*. Int J Geriatr Psychiatry 2003; 18, 41-54
- ^{xxxii} Heru AM, Ryan CE, Iqbal A. *Family functioning in the caregivers of patients with dementia*. Int J Geriatr Psychiatry 2004; 19, 533-537
- ^{xxxiii} Heru AM, Ryan CE. *Family functioning in the caregivers of patients with dementia: one year follow-up*. Bull of Menninger Clinic 2006; 70, 222-231
- ^{xxxiv} Ward-Griffin C, Oudshoorn A, Clark K, Bol N. *Mother-adult daughter relationship within dementia care*. J Family Nursing 2007;13, 13-32
- ^{xxxv} Ward-Griffin C, Oudshoorn A, Clark K, Bol N. *Mother-adult daughter relationship within dementia care*. J Family Nursing 2007;13, 13-32
- ^{xxxvi} Aberg AC, Sidenvall B, Hepworth M O'Reilly K, Lithell H. *Continuity of the self in Later Life: perceptions of informal caregivers*. Qualitative Health Research 2004;14:792-815.

-
- ^{xxxvii} Volicer L. *Dementias*. In Voltz, R et al (eds): *Palliative Care in Neurology*. Oxford University Press 2004;59-67.
- ^{xxxviii} Alzheimer Italia. Carta dei Diritti del Malato di Alzheimer. <http://www.alzheimer.it/carta.htm>
- ^{xxxix} Shaw AB. *In defence of ageism*. *Journal of Medical Ethics* 1994;20:188-91.
- ^{xl} Kuhse H & Singer P. Part VIII. *Resource allocation*. A companion to bioethics. Blackwell, Oxford 2001: 291-325.
- ^{xli} Intrator O, Mor V. *Effect of state medical reimbursement rates on hospitalizations from nursing homes*. *JAGS*, S2 2004:393-398.
- ^{xlii} Haller IV, Gessert CE. *Utilization of medical services at the end of life in older adults with cognitive impairment: focus on outliers*. *Journal of palliative medicine* 2007;10(2):400-407.
- ^{xliii} Barchielli A, Gini R, Roti L. *Indicatori di qualità dell'assistenza agli anziani*. Documenti dell'Agenzia Regionale di Sanità della Toscana, (10), Agosto 2004.
- ^{xliv} Roti L, Francesconi P, Carnici F, Pasqua A, Gini R. *L'assistenza ospedaliera e riabilitativa agli anziani in Toscana: ictus e frattura di femore*. Documenti dell'Agenzia Regionale di Sanità della Toscana, (24), Giugno 2006. http://www.mad.it/ars/imgarticoli/Ictus%20e%20femore_3.pdf
- ^{xlv} Inouye SK, Zhang Y, Han L, Leo-Summers L, Jones R, Marcantonio E. *Recoverable cognitive dysfunction at hospital admission in older persons during acute illness*. *J Gen Intern Med* 2006;21(12):1276-81.
- ^{xlvi} Mecocci P, von Strauss E, Cherubini A, Ercolani S, Mariani E, Senin U, Winblad B, Fratiglioni L. *Cognitive impairment is the major risk factor for development of geriatric syndromes during hospitalization: results from the GIFA study*. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2005;20(4):262-9.
- ^{xlvii} van Zyl LT, Seitz DP. *Delirium concisely: condition is associated with increased morbidity, mortality, and length of hospitalization*. *Geriatrics* 2006;61(3):18-21.
- ^{xlviii} Pisani M, Redlich CA, McNicoll L, Wesley E, Friedkin R, Sharon I. *Short term outcomes in older intensive care unit patients with dementia*. *Crit Care Med* 2005;33(6):1371-1376.
- ^{xlix} Levy CR, Fish R, Kramer A. *Do not resuscitate and do not hospitalize directives of persons admitted to skilled nursing facilities under the Medicare benefit*. *JAGS* 2005;53:2060-2068.
- ^l Caplan GA, Meller A, Squires B, Chan S, Willett W. *Advance care planning and hospital in the nursing home* *Age Ageing* 2006;35(6):581-5.
- ^{li} North Carolina Department of Health and Human Services: Division of Aging Acute Hospitalization & Alzheimer's Disease. *A Special Kind of Care* <http://www.dhhs.state.nc.us/aging/alzbook.pdf>
- ^{lii} Rozzini R, Boffelli S, Mattanza C, Trabucchi M. *Chi sono le persone affette da demenza che afferiscono all'ospedale per acuti?* *Demenze* 2006;9:22-28.
- ^{liii} Boffelli S, Morandi A, Mattanza C. *Il paziente affetto da demenza in Pronto Soccorso*. In *La persona affetta da demenza in ospedale*. Carocci, Roma 2007