

# Il rischio di misdiagnosi nella diagnosi differenziale tra stato vegetativo e stato minimamente responsivo

Confronto tra strumenti di valutazione

A. MURATORI, F. LOMBARDI, R. BRIANTI, G. VEZZOSI

THE RISK OF MISDIAGNOSIS IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS BETWEEN VEGETATIVE STATE AND MINIMALLY RESPONSIVE STATE. COMPARISON BETWEEN INSTRUMENTS AND EVALUATION

*Riabilitazione Neurologica Intensiva  
Ospedale di Correggio, Reggio Emilia  
AUSL Reggio Emilia*

**The first goal of a vegetative state (VS) rehabilitation program is the recovery of environmental awareness. To demonstrate this awareness, reliable and valid, but above all sensitive assessment instruments are necessary, because minimal variations of consciousness are difficult to demonstrate and underestimation of it is a very high risk. Till now published evaluations scales are considered unsatisfactory, because they are not much flexible in respect of high variability of patients, and often are not able to distinguish between deafferentation states and lack of awareness. In this study we compared some evaluation instruments with a single-subject experimental design suggested from Whyte, and confirmed that this instruments are unable to reach the goal. This result is quite discouraging if we consider that this scales are applied in a daily clinical practice and provide us informations that we can use to set out rehabilitation pathways, goals and strategies, and above all to define rehabilitation prognosis.**

**KEY WORDS:** Rehabilitation – Vegetative state – Prognosis.

La ripresa del contatto con l'ambiente di un paziente in Stato Vegetativo (SV) <sup>1</sup> o Minimamente Responsivo (Min-R) <sup>2</sup> è accompagnata da forti tensioni emotive da parte dei famigliari del paziente, che passano da sentimenti negativi di estremo realismo a speranze miracolistiche a volte illusorie; spesso essi sentono il bisogno di agire per favorire il miglioramento ed essere inseriti come elemento rilevante nel

progetto riabilitativo. I famigliari avvertono inoltre il bisogno di essere informati sulle prospettive di "risveglio" del paziente e quotidianamente sono alla ricerca di segnali che confermino l'evoluzione positiva. In questa direzione osservano e interpretano i movimenti del proprio caro e devono essere educati a distinguere tra movimenti riflessi, automatici, volontari o finalizzati <sup>3</sup>.

Essi sono ingannati dal termine "risveglio" che nel pensiero comune, promosso dai Media, viene descritto come un ritorno repentino alla vita, associato a ripresa immediata delle facoltà cognitive e motorie precedenti all'evento lesivo.

A causa di questo fatto il compito di educazione collegato al progetto riabilitativo, si trasforma frequentemente in un compito di "informazione-delusione" dei famigliari. Il ruolo educativo nei confronti della famiglia è condiviso da diversi autori, che sottolineano come in trattamento non ci sia una "lesione cerebrale", ma una persona e ancor più una famiglia <sup>4</sup>. Altri autori si spingono a dichiarare che "la famiglia deve far parte della equipe curante" <sup>5,6</sup>, in quanto essa può portare un contributo utile nella formulazione di un protocollo di valutazione della responsività <sup>7</sup>.

La diagnosi di SV è tutt'oggi basata sulla osservazione clinica <sup>8</sup>, infatti per valutare la responsività mancano ancora test neurodiagnostici e indagini neurofisiologiche significativamente utili, inoltre nessuna di esse è in grado di predire con certezza, a poco tempo dall'evento lesivo, l'evoluzione che avrà un paziente di questo tipo <sup>5</sup>.

Secondo Sazbon: "i test neurodiagnostici da soli non possono confermare la diagnosi di SV, né predire il potenziale di recupero dello stato di coscienza; le indagini neurofisiologiche sono sicuramente di maggior aiuto nella gestione dei

Indirizzo per la richiesta di estratti: A. Muratori, Riabilitazione Neurologica Intensiva, Ospedale di Correggio, Reggio Emilia, AUSL Reggio Emilia.

TABELLA I. — *Elenco delle scale di valutazione della responsività pubblicate in letteratura.*

Nome della scala	Sigla	Autori	Anno
Glasgow Coma Scale <sup>19</sup>	GCS	Teasdale e Jennet	1974
Rancho Los Amigos Levels of Cognitive functionig scale <sup>27,28</sup>	LCF	Hagen <i>et al.</i>	1979
Disability Rating Scale <sup>29</sup>	DRS	Rappaport <i>et al.</i>	1982
Western Neuro Sensory Stimulation Profile <sup>30</sup>	WNSSP	Ansell e Keenan	1989
Coma Recovery Scale <sup>31</sup>	CRS	Giacino <i>et al.</i>	1991
Prognostic Model of Emergencing from V.S. <sup>32</sup>	—	Sazbon, Fucks e Costeff	1991
Coma-Near Coma <sup>33</sup>	CNC	Rappaport	1992
Stimulus Response Hierchy <sup>34</sup>	SRH	Wood, Winkowski, Miller	1993
Stimulation Assessment Measure <sup>35</sup>	SSAM	Rader <i>et al.</i>	1994
Coma Exit Chart <sup>36</sup>	CEC	Freeman	1996
Sensory Modality Assessment and Rehabilitation Technique <sup>37, 38</sup>	SMART	Gill-Thwaites	1997
Preliminary Neuropsychological Battery <sup>39</sup>	PNB	Cossa, Fabiani, Farinato <i>et al.</i>	1999
Loewenstein Communication Scale for the Minimally Responsive Patient <sup>25</sup>	LCS	Borer-Alafi, Gil, Sazbon e Korn	2002

pazienti con trauma cranico, ma sono di scarso o minimo aiuto nella gestione clinica in fase post-acuta o in quella della riabilitazione" <sup>5</sup>.

Per questi motivi la diagnosi è strettamente dipendente dal livello di esperienza dei professionisti e richiede, per essere effettuata in modo affidabile, una equipe multidisciplinare affiatata e capace di includere in maniera adeguata anche le osservazioni dei famigliari <sup>9, 10</sup>. Purtroppo in un campo di interesse così complesso ancora oggi sono frequenti i casi di misdiagnosi <sup>11-14</sup>.

Nonostante la mancanza di strumenti diagnostici/prognostici affidabili <sup>5</sup> e la difficoltà di valutazione clinica di questi pazienti <sup>8</sup>, ancora oggi esistono strutture ospedaliere nelle quali viene fatta una selezione di ingresso alla riabilitazione intensiva neurologica oppure vengono definite prognosi frettolose o eccessivamente superficiali in fase acuta. Questo meccanismo di "promozione - bocciatura" di pazienti sulla base di valutazioni superficiali e/o affrettate, e soprattutto formulato da personale poco esperto <sup>15</sup>, innesca un meccanismo di contesa tra operatori della riabilitazione e famigliari dei pazienti <sup>16</sup>, riduce la credibilità dei centri di riabilitazione e favorisce i "viaggi della speranza".

La rilevanza delle problematiche umane e scientifiche finora riportate ha spinto negli ultimi dieci anni numerosi gruppi di lavoro, singolarmente e radunati in una Task-Force <sup>17</sup>, a confrontarsi per poi formulare definizioni diagnostiche dettagliate <sup>2</sup>, linguaggio clinico più accurato e preciso <sup>8</sup>, e scale di valutazione più idonee a valutare i diversi gradi di responsività <sup>17</sup>. Termini come "Coma" <sup>18</sup>, "Stato Vegetativo" <sup>1</sup> e "Stato Minimamente Responsivo" <sup>2</sup> sono stati meglio definiti secondo criteri neuro-comportamentali facilmente riproducibili <sup>17</sup>; le antiche definizioni di "Sindrome Apallica", "Incoscienza Prolungata", "Parasonnia", "Stupore Ipertonico Post-Comatoso" sono state riconosciute come unica entità clinica denominata "Stato Vegetativo" <sup>19</sup>. È stato infine condiviso il bisogno di scale di valutazione appropriatamente dedicate alla distinzione tra "Stato Vegetativo" e "Stato Minimamente Responsivo" <sup>20</sup>.

Alcuni autori hanno lavorato per definire con maggiore precisione la differenza che esiste tra pazienti in SV e pazienti Min-R, consapevoli che una diagnosi corretta rappresenta un passo fondamentale nella definizione della prognosi e delle scelte di trattamento <sup>11, 14, 21</sup>. Tale diagnosi differenziale è certamente la più difficile, infatti è quella che vanta il maggior numero di casi di misdiagnosi (falsi positivi e falsi negativi) <sup>9</sup>. I pazienti Min-R per definizione rispondono all'ordine verbale semplice in modo incostante a causa delle molte fluttuazioni di prestazione <sup>3</sup>; in questi casi una visita medica frettolosa e un intervento riabilitativo poco accurato, stilato sulla base di una "etichettatura" prognostica negativa posta al paziente in primo post-acuto, conducono facilmente ad un errore di diagnosi <sup>3</sup>.

Una valutazione ideale dovrebbe racchiudere le caratteristiche elencate di seguito:

- offrire alla famiglia un'informazione corretta sulle possibilità di recupero <sup>9, 10</sup>;

- permettere la definizione degli obiettivi riabilitativi <sup>8, 13, 14</sup>;

- consentire la definizione delle necessità assistenziali a lungo termine <sup>22</sup>;

- fornire la capacità di operare scelte in ambito di programmazione economico-sanitaria, individuando percorsi di cura efficaci e appropriati in un sistema a risorse limitate <sup>23</sup>.

Lo strumento di indagine ideale dovrebbe inoltre documentare lo stato dei pazienti in ciascuno stadio della condizione in cui si trovano <sup>3</sup>; essere sufficientemente sensibile alle minime variazioni cliniche <sup>7</sup>; rilevare possibili quote di recupero <sup>5</sup>, ed essere facilmente applicabile e ripetibile <sup>6</sup>, in quanto il livello di coscienza deve essere accertato ripetutamente <sup>22</sup>.

È importante inoltre che tale valutazione tenga conto anche dei seguenti elementi:

- il paziente in uscita dal Coma presenta spesso fluttuazioni rilevanti del comportamento spontaneo, della responsività agli stimoli e della capacità di cooperazione. È quindi opportuno che la valutazione si svolga in un arco di tempo suf-

TABELLA II. — *Livelli della LCF, della DRS e della CNC.*

LCF	Livelli	DRS	Livelli	CNC	Livelli
Nessuna risposta	1	Nessuna disabilità	1	Non coma	0
Risposta generalizzata	2	Disabilità lieve	2	Vicino al coma	1
Risposta localizzata	3	Disabilità parziale	3	Coma moderato	2
Confuso – agitato	4	Disabilità moderata	4	Coma marcato	3
Confuso – inappropriato	5	Disabilità moderatamente severa	5	Coma estremo	4
Confuso – appropriato	6	Disabilità severa	6		
Automatico - appropriato	7	Disabilità estremamente severa	7		
Finalizzato - appropriato	8	Stato vegetativo	8		
		Stato vegetativo estremo	9		
		Morte	10		

ficiente a registrare le variazioni di prestazione nelle ventiquattro ore <sup>24</sup>,

— la responsività del paziente può essere influenzata anche da fattori estranei al danno neurologico quali la febbre, la somministrazione di farmaci sedativi del sistema nervoso centrale; il disagio provocato da sonde, cateteri, sistemi di supporto/contenzione, fattori stressanti (luce sempre accesa, tempi di reparto frenetici, ecc.); il dolore provocato da posture prolungate, inadeguate o da manovre terapeutiche invasive <sup>24</sup>.

### Analisi delle scale presenti in letteratura

La prima scala di valutazione dello stato di coscienza è stata la Glasgow Coma Scale pubblicata nel 1974 <sup>19</sup>, utilizzata prevalentemente per valutare il grado di Coma in fase acuta, mentre l'ultima cronologicamente è la Loewenstein Communication Scale for the Minimally Responsive Patient registrata nel 2002 <sup>25, 26</sup>. Per una informazione riassuntiva sulle scale pubblicate in letteratura vedi Tabella I.

Pur avendo riscontrato che alcune scale hanno ottenuto maggior consenso in campo riabilitativo <sup>5</sup>, al momento attuale nessuna di queste rappresenta uno standard sufficientemente condiviso <sup>40</sup> e la comunità scientifica non ha ancora trovato un accordo su quale sia lo strumento migliore <sup>9</sup>.

L'American Academy of Neurology nel 2002, alla ricerca di linee-guida basate sull'evidenza e unanimemente condivise per la diagnosi differenziale tra SV e Min-R, si è arresa di fronte al riscontro di "dati insufficienti" e si è limitata a descrivere semplicemente delle "raccomandazioni per la valutazione comportamentale di responsività neurocognitiva" <sup>9</sup>.

I limiti di questa situazione sono bene espressi da questa citazione di Sazbon: "l'applicazione di un così gran numero di strumenti differenti, ha prodotto una raccolta di dati non uniformi che sono difficili da comparare fra loro... molti di questi strumenti sono limitati perché comprendono degli indicatori clinici che non possono avere utilità prognostica al di là della fase acuta: come per esempio i riflessi corneali, la reattività pupillare, le risposte oculo-motorie, l'apertura spon-

tanea degli occhi" <sup>5</sup>. Inoltre secondo Whyte "i metodi di valutazione tradizionali utilizzati per stimare questa tipologia di pazienti, non sono in grado di valutare in modo attendibile il loro livello cognitivo" <sup>3</sup>.

### Scopo dello studio

Con il presente studio abbiamo paragonato alcuni strumenti di valutazione dello stato di coscienza con il disegno sperimentale effettuato sul singolo soggetto <sup>41-44</sup>, proposto da Whyte nel 1995 come sistema quantitativo personalizzato per valutare lo stato di coscienza e il funzionamento cognitivo nei pazienti in SV o Min-R <sup>45</sup>.

La nostra ipotesi sperimentale consisteva nel valutare:

- la coerenza terminologica degli strumenti oggetto di studio;
- la loro capacità di diagnosticare lo stato di coscienza;
- la sensibilità degli stessi nel rilevare variazioni o fluttuazioni dello stato di coscienza.

Il termine di paragone utilizzato è un innovativo metodo di indagine, personalizzato nella formulazione dello strumento valutativo e quantitativo nella raccolta ed elaborazione dei dati; si adatta alle differenti abilità neurologiche residue dei diversi pazienti, e sostituisce il giudizio soggettivo con una base statistica e quindi oggettiva <sup>40</sup>. Esso inoltre attribuisce grande importanza ai famigliari in quanto portatori di una conoscenza del paziente precedente all'evento lesivo e di una relazione privilegiata nei confronti del proprio congiunto <sup>3</sup>.

### Materiali e metodi

#### Pazienti

Sono stati reclutati per lo studio tutti i pazienti ricoverati consecutivamente nel reparto di riabilitazione intensiva dell'ospedale di S. Sebastiano di Correggio dal Giugno al Settembre 2004, che presentavano i seguenti criteri di inclusione:

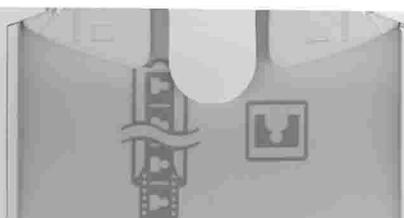


TABELLA III. — *Schematizzazione della formulazione del protocollo valutativo.*

	Cosa bisogna definire
1	Cosa si vuole valutare
2	Tempo di stimolazione
3	Tempo di attesa della risposta dopo stimolazione
4	Tempo di osservazione senza stimolazione
5	Comando-stimolo da impartire
6	Numero di stimolazioni e di osservazioni di effettuare

— diagnosi di grave cerebrolesione acquisita (GCS di fase acuta <8);

— diagnosi clinica di SV (incapacità di rispondere all'ordine verbale semplice in modo ripetibile)<sup>2</sup> o Min-R (capacità di rispondere all'ordine verbale semplice in modo non ripetibile)<sup>2</sup>;

— presenza di movimenti spontanei di dubbio significato clinico.

### Materiali

I pazienti sono stati sottoposti alla seguente batteria di valutazioni:

- 1) Rancho Los Amigos Levels of Cognitive Functioning Scale (LCF)<sup>27, 28</sup>;
- 2) Disability Rating Scale (DRS)<sup>29</sup>;
- 3) Coma-Near Coma Scale (CNC)<sup>33</sup>;
- 4) Metodo quantitativo personalizzato di valutazione secondo Whyte (QPW)<sup>45</sup>.

In tabella II presentiamo i differenti livelli in cui sono suddivise la LCF, la DRS e la CNC.

1) *LCF* è considerata uno standard valutativo in Italia nei pazienti con grave cerebrolesione acquisita che presentano alterazioni dello stato di coscienza<sup>24, 46</sup>. Essa è una scala "descrittiva"<sup>46</sup> che valuta il recupero sotto il profilo cognitivo-comportamentale,

2) *DRS* è come la prima, una delle scale a più ampio utilizzo in Italia<sup>24, 46</sup>.

3) *CNC* è stata designata come espansione della DRS su proposta dello stesso autore, con lo scopo di misurare minimi cambiamenti di responsività clinica<sup>33</sup>.

4) Il metodo *quantitativo personalizzato* di Whyte (QPW)<sup>3</sup> si basa sui seguenti steps metodologici:

— Valutazione iniziale: all'ingresso del paziente ogni membro dell'equipe riabilitativa effettua una valutazione secondo l'approccio tradizionale fornitogli dalla propria disciplina clinica.

— Elaborazione delle informazioni raccolte: dopo 5-6 giorni di valutazione, l'equipe si riunisce per identificare i quesiti clinici e rendere partecipi tutti i suoi componenti delle osservazioni preliminari di ciascuno. Anche la famiglia partecipa in questa fase fornendo informazioni riguardanti la

personalità ed il carattere pre-morboso del proprio caro, e sui movimenti osservati.

— Stesura del protocollo valutativo: viene stilato un protocollo di valutazione basato sulle capacità residue neurologiche del paziente fornite dalla elaborazione delle informazioni raccolte. Ogni protocollo è articolato sui punti riportati in tabella III.

— Applicazione del protocollo. Il protocollo stilato viene sottoposto a verifica empirica contemporaneamente alla sua somministrazione. In sintesi il protocollo può e deve essere verificato/adattato/personalizzato di volta in volta sulle caratteristiche del paziente. La valutazione viene effettuata una volta alla settimana.

— Inserimento dati nel foglio elettronico: i dati sono raccolti in valutazioni settimanali e utilizzati per calcolare i seguenti rapporti:

$$\text{Arousal} = \frac{\text{Numero delle risposte corrette e non}}{\text{Numero degli stimoli somministrati}}$$

$$\text{Accuratezza} = \frac{\text{Numero delle risposte corrette}}{\text{Numero totale delle risposte}}$$

La percentuale di risposte date in relazione ad uno stimolo, corrette ed errate insieme è un valore indicativo di responsività indifferenziata e viene definito dall'autore "Arousal"; la percentuale di risposte corrette date rispetto al numero totale delle risposte viene definita dall'autore "Accuratezza"; quest'ultimo parametro è indicatore di funzionalità cognitiva vista come capacità di discriminare tra le richieste di segno opposto<sup>3</sup>.

Non è detto che i due parametri vadano di pari passo: un aumento di Arousal dissociato dall'aumento di Accuratezza infatti è indicativo di maggiore responsività indifferenziata, ma non fornisce informazioni sulle abilità di discriminazione cognitiva. Quindi tale metodo è in grado di fornire informazioni anche sulla funzionalità cognitiva e non solo sulla responsività in senso generale.

I dati ottenuti vengono poi inseriti in una tabella di contingenza che mette in relazione stimolo/assenza di stimolo con risposta/assenza di risposta (Tabella I) e mediante il test del chi quadrato si confronta la loro distribuzione con quella del caso. Per valori di  $p < 0,01$  è molto poco probabile che l'ipotesi nulla sia vera e quindi è possibile affermare con una certa confidenza che esiste una relazione tra stimolo e risposta. Lo stesso calcolo viene eseguito sia per l'accuratezza che per l'arousal (tabella IV).

### Metodi

Le regole utilizzate nella valutazione dei soggetti esaminati sono state le seguenti:

— posizionamento in decubito supino sul letto con lo schienale rialzato circa di 45°;

— l'esaminatore posto dal lato del letto ritenuto più favorevole per la comunicazione col paziente;

TABELLA IV. — *Tabella di contingenza per i dati di Arousal e di accuratezza.*

	Risposta	Non risposta	Totale	Risposta "Sì"	Risposta "No"	Totale
Stimolo				Comando "Sì"		
Non stimolo				Comanda "No"		
Totale				Totale		

TABELLA V. — *Dati anagrafici e diagnostici dei soggetti in studio.*

Soggetto	Sesso	Età	Diagnosi	Intervallo lesione/ 1° valore
SF	M	45	ESA secondaria a sanguinamento di aneurisma dell'apice della basilare	135 giorni
CG	M	47	Grave trauma cranio-encefalico con prevalente danno assonale	201 giorni
DG	F	53	Emorragia subaracnoidea	73 giorni
GG	M	40	Grave trauma cranio-encefalico	77 giorni
IE	F	37	Anossia cerebrale in corso di fibrillazione ventricolare	73 giorni
BL	M	57	Ischemia ponto-mesencefalica e cerebellare ( <i>Locked-in syndrome</i> ).	60 giorni

— presentazione dell'esaminatore con saluto verbale associato a una stretta di mano per favorire un contatto basato su più input;

— spiegazione del motivo dell'incontro e azioni che sarebbero state svolte;

— valutazioni effettuate nella mattinata per favorire la vigilanza e la reattività del paziente, ma non sempre alla stessa ora, per favorire la comparabilità in relazione ad analoghe condizioni di riposo/benessere fisico: paziente sveglio, disponibile e collaborante; non sottoposto a terapie (logoterapia, fisioterapia) o attività affaticanti prima dell'applicazione degli strumenti.

Se queste condizioni non erano soddisfatte l'esaminatore rispettava un'ora di riposo prima di intraprendere la somministrazione del protocollo. In alcune situazioni di particolare stress, malessere o disagio per il paziente non sono state effettuate le valutazioni previste per quel giorno.

Ogni valutazione è stata effettuata il mercoledì, e ogni paziente è stato valutato per la durata di 13 settimane.

## Risultati

Le caratteristiche dei pazienti reclutati sono riportate in Tabella V.

Età media del campione 47 anni (SD 7,18).

Durata media dell'intervallo tra la data della lesione e la data della prima valutazione 103,17 giorni (SD 54,69).

L'analisi dei dati ha rilevato frequenti incongruenze tra le terminologie che i diversi strumenti attribuiscono allo stato di coscienza, confermando la presenza di forte difformità nelle definizioni diagnostiche e la mancanza di uno standard valu-

tativo comune<sup>9</sup>. In Tabella VI riportiamo tutti i risultati mettendo in luce l'evidente difformità terminologica esistente tra gli strumenti utilizzati.

Questi risultati confermano quanto si trova in letteratura<sup>17</sup>, ovvero che la divergenza di terminologia rimane a tutt'oggi uno dei problemi maggiormente rilevanti<sup>8, 13, 14</sup>.

La discrepanza dei termini però non è l'unico problema osservabile nella Tabella VII, maggiormente preoccupante è la frequenza con cui gli strumenti utilizzati producono un errore di diagnosi. In questo senso, la definizione di SV (DRS) non è compatibile con quella di "contatto stabile" dimostrato con la QPW (vedi soggetti CG, DG e GG). Lo stesso si può dire per le definizioni di "Coma moderato" o "Vicino al coma" associati a soggetti in contatto stabile (vedi tutti i soggetti presentati in Tabella VI).

Analizziamo nei particolari la performance di ognuno degli strumenti analizzati.

La LCF ha a disposizione un'unica categoria diagnostica "risposta localizzata" dentro cui si possono raggruppare differenti quadri neurologici: i pazienti Min-R; quelli che rispondono in modo ripetibile all'ordine verbale semplice (in contatto), quelli che utilizzano il movimento focalizzato per comunicare in modo simbolico con i gesti ("SI", "NO"), e i pazienti affetti da *Locked-in Syndrome*. Infatti in questo studio la maggior parte dei soggetti è stata descritta in modo pressoché monotono da questa scala (vedi ad esempio Figura 9, riferito al soggetto SF); l'unico soggetto (IE, Figura 5) che presenta innalzamento di categoria è una paziente che ha presentato "comportamento agitato". Il problema rilevante è rappresentato quindi da una scarsa sensibilità nel descrivere variazioni dello stato di coscienza in pazienti che non sono agitati.

La DRS è una scala quantitativa<sup>24</sup>, ed è lo standard valu-

TABELLA VI. — Risultati dei soggetti in studio.

Soggetti	LCF	DRS	CNC	QPW arousal
SF	“Risposta localizzata”	“Disabilità estremamente severa” dalla 7°	“Vicino al coma” a partire dalla 4° valutazione	Contatto stabile a partire dalla 1° valutazione
CG	“Risposta localizzata”	“Stato vegetativo”	“Coma moderato” a partire dalla 4° valutazione	Contatto stabile a partire dalla 3° valutazione
DG	“Risposta localizzata” a partire dalla 5°	“Stato vegetativo”	“Vicino al coma” a partire dalla 4° valutazione	Contatto stabile a partire dalla 4° valutazione
GC	“Risposta localizzata” a partire dalla 3°	“Stato vegetativo”	“Vicino al coma” a partire dalla 8° valutazione	Contatto stabile a partire dalla 6° valutazione
IE	“Confusa agitata” a partire dalla 5° valutazione	“Disabilità estremamente severa”	“Coma moderato” a partire dalla 7° valutazione	Contatto stabile a partire dalla 1° valutazione
BL	“Risposta localizzata” a partire dalla 6°	“Disabilità estremamente severa” dalla 7°	“Vicino al coma” a partire dalla 8° valutazione	Contatto stabile a partire dalla 3° valutazione

TABELLA VII. — Risultati di CG.

Strumenti	Valutazione numero												
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
CNC (categoria)	1	2	3	2	2	2	2	/	2	2	2	2	2
QPW Arousal	0,65	0,45	0,70	0,65	0,85	0,90	0,90	/	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00

tativo per i gravi cerebrolesi nella Regione Emilia Romagna e nel Protocollo di valutazione di minima proposto dal Gruppo SIMFER-TCE<sup>46</sup>. Nei casi in cui il soggetto presenta Mutismo Acinetico, o in genere, nei problemi di produzione verbale o presenza tracheostomia, se a questo si associa incapacità a rispondere in modo ripetibile all'ordine verbale semplice il punteggio totale alla scala definisce il paziente in “Stato Vegetativo” anche se egli è Min-R. Lo stesso difetto di valutazione si verifica in presenza di grave afasia con deficit di comprensione verbale: questo paziente è in grado di compiere movimenti intenzionali in contesti comunicativi facilitanti, quindi secondo i criteri neurocomportamentali di diagnosi non è in SV<sup>2</sup>, ma non essendo in grado di rispondere all'ordine verbale semplice viene categorizzato in “Stato Vegetativo”. L'ultimo difetto infine è rappresentato dal paziente che pur rispondendo all'ordine verbale semplice associa ptosi palpebrale a incapacità di verbalizzare: acquisisce un punteggio totale che corrisponde a “Stato Vegetativo”. Se poi invece di presentare contatto ripetibile è Min-R, il punteggio corrispondente a “Stato Vegetativo grave”. Gli esempi citati rappresentano tutti casi di misdiagnosi.

L'utilizzo della CNC è stato accompagnato da almeno 3 tipi di misdiagnosi.

1) In essa le “risposte da misurare” sono definite a priori, in modo rigido uguale per tutti i pazienti. Ad esempio allo stimolo uditivo presentato 3 volte ci si aspetta una risposta di orientamento dello sguardo verso la sorgente rumorosa<sup>33</sup>. Analogo è il caso dello stimolo tattile di picchettamento sulla spalla<sup>33</sup>.

Nella casistica analizzata in questo studio, il soggetto CG in maniera costante dirigeva lo sguardo in direzione opposta allo stimolo. Se osserviamo i risultati di tale paziente nella Tabella VII, vedremo che alla CNC viene descritto prevalentemente in “Coma moderato”, mentre la QPW lo dichiarava responsivo in modo costante dalla 3° valutazione in poi (vedi Tabella VIII e valori di chi-quadrato e p-value).

Secondo la CNC rispondere allo stimolo in modo non previsto dalla scala equivale a non rispondere<sup>33</sup>, questa rigidità è potenzialmente responsabile di casi di misdiagnosi e tende a rilevare uno stato di coscienza inferiore a quello reale.

2) Un secondo difetto che abbiamo registrato nella CNC è rappresentato dalla incapacità di distinguere una “deafferenza” da un'alterazione dello stato di coscienza. Un disturbo dell'olfatto, molto frequente nei gravi traumatizzati cranio-facciali<sup>47</sup>, viene registrato dalla scala con un punteggio

TABELLA VIII. — *Arousal iniziale (CG), Arousal 2° valutazione (CG).*

	Risposta	Non risposta	Totale		Risposta	Risposta	Totale
Stimolo	13	7	20	Stimolo	9	11	20
Non stimolo	4	16	20	Non stimolo	4	16	20
Totale	17	23	40	Totale	13	27	40

*Arousal 3° valutazione (CG).*

	Risposta	Non risposta	Totale
Stimolo	14	6	20
Non stimolo	3	17	20
Totale	17	23	40

$\chi^2$  iniziale = 8,29; p = 0,0040.  $\chi^2$  2° Val = 2,85; p = 0,0914.  $\chi^2$  3° Val = 12,38;

TABELLA IX. — *Risultati di IE.*

	Valutazione numero												
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
Strumenti	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
CNC (categoria)	2	2	2	—	1	1	2	2	2	2	2	2	2
QPW Arousal	0,90	0,85	0,95	/	0,95	1,00	0,95	0,90	0,95	0,95	0,85	0,95	1,00

estremamente negativo che peserà sul punteggio globale dello stato di coscienza.

Nei soggetti valutati in questo studio, IE era in chiaro contatto con l'ambiente ma presentava cecità di probabile origine corticale; per questo motivo è stata giudicata negativamente negli items che richiedevano una risposta di orientamento visivo ed in genere negli items di stimolazione visiva. Ad eccezione di due valutazioni, in tutte le restanti è stata valutata in "Coma moderato" (vedi risultati in Tabella IX), quando la QPW la considerava perfettamente responsiva dalla prima valutazione (vedi la tabella di contingenza nella Tabella X accompagnata dai valori di p-value). Anche questo caso rappresenta una misdiagnosi.

3) Il terzo errore di diagnosi si è verificato nella *interazione tra la DRS e la CNC nel caso della Locked-in Syndrome* (BL). Egli è stato inizialmente giudicato "Stato Vegetativo grave" dalla DRS, nel momento in cui è stato in grado di rispondere in modo costante con gli occhi al comando verbale ha raggiunto il punteggio 21 che coincide giustamente con la categoria "disabilità estremamente severa". La somministrazione della CNC, a causa dei gravi problemi motori e della mancata produzione verbale, registrava punteggi riconducibili alle categorie "Coma marcato", poi "Coma moderato" e infine "vicino al Coma" (Tabella XI).

In alcuni items della CNC viene considerata corretta una risposta riflessa di evitamento agli stimoli fastidiosi e dolorosi

si quali i tamponi nel naso, il cattivo odore, stimoli dolorosi come il pinzamento dell'orecchio e del polpastrello<sup>33</sup>; una persona cognitivamente integra, però, è in grado di inibire tali risposte volontariamente.

Il comportamento di BL, è stato spesso quello di una persona educata che collabora ad un test, anche se fastidioso o doloroso, perché riconosce e si adegua ad una specifica situazione ambientale. Per questo motivo egli ha sopportato gli stimoli fastidiosi e dolorosi senza manifestare le attese reazioni di evitamento considerate risposte corrette dalla scala.

La QPW lo ha giudicato in contatto dalla terza valutazione in poi (Tabella XII accompagnata dai valori di p-value dell'Arousal).

Nello stesso caso di BL abbiamo osservato una incongruenza tra CNC e DRS, peraltro redatte dallo stesso autore perché fossero complementari<sup>33</sup>. Secondo le regole di somministrazione la CNC deve essere impiegata ogni volta che la DRS raggiunge il punteggio di  $\geq 21$  (categoria 7)<sup>33</sup>. In BL quando la DRS evidenziava un punteggio di 21, giusta categorizzazione diagnostica, la CNC rilevava la categoria 1, corrispondente a "vicino il coma", invece di 0, "non coma". Questa osservazione conferma l'opinione di autori importanti come Giacino, Childs, Zafonte, Zasler e tanti altri, i quali hanno dichiarato che "i giudizi clinici riguardanti il livello di coscienza dei pazienti dipendono da ciò che viene osservato nel comportamento ... i deficit sensitivi e la disfunzione motoria possono provocare



TABELLA X. — *Arousal iniziale (IE), Arousal finale (IE).*

	Risposta	Non risposta	Totale		Risposta	Risposta	Totale
Stimolo	18	2	20	Stimolo	20	0	20
Non stimolo	0	20	20	Non stimolo		20	20
Totale	18	22	40	Totale	22	18	40

TABELLA XI. — *Risultati di BL.*

	Valutazione numero												
Strumenti	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
DRS (categoria)	9	9	9	9	8	8	7	7	7	7	7	7	7
CNC (categoria)	3	3	3	3	2	2	2	1	1	1	1	1	1
QPW	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	0,9	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0
Arousal	5	5	5	5	5	0	0	5	0	0	0	0	0

TABELLA XII. — *Arousal iniziale (BL), Arousal 3° valutazione (BL).*

	Risposta	Non risposta	Totale		Risposta	Risposta	Totale
Stimolo	7	13	20	Stimolo	20	0	20
Non stimolo	2	18	20	Non stimolo	0	20	20
Totale	9	31	40	Totale	22	18	40

$\chi^2$  iniziale = 3.584; p = 0,0583.  $\chi^2$  3° val = 9.231; p = 0,0024.

la sottovalutazione del livello di coscienza nelle scale valutative che utilizzano tali elementi" 9.

La QPW, il termine di paragone, ha dimostrato ottime caratteristiche di flessibilità: essa infatti si adatta perfettamente alle variazioni dello stato neurologico, alle problematiche cliniche associate grazie alla personalizzazione dello strumento valutativo. Tale valutazione non è statica, è continuamente verificata empiricamente nell'interazione con il paziente; quindi al mutare delle sue condizioni neurologiche il protocollo viene adattato al fine di valutare con precisione la responsività del paziente 48.

Il terzo aspetto messo in luce dal confronto effettuato in questo studio, riguarda i deficit di sensibilità degli strumenti nel rilevare le variazioni dello stato di coscienza.

Riportiamo di seguito il caso di DG, anche se esempi analoghi si sono verificati in tutti gli altri pazienti (Figure 1-4).

Analizzando le figure sopra riportate: si osserva una maggior sensibilità della QPW che è in grado di registrare il miglioramento di Arousal dalla 1° valutazione fino al raggiungimento di contatto stabile dalla quarta valutazione in poi; l'Accuratezza di risposta è migliorata in senso statisticamente significativo dalla 6° valutazione in poi; la LCF ha rilevato un miglioramento

dalla 2° alla 3° categoria. La DRS ha mostrato un comportamento monotono giudicando la paziente in "Stato Vegetativo". La CNC ha mostrato una variazione in 2°-3° settimana per poi rimanere stabile nella categoria "vicino al Coma" (risultati di DG nella Tabella XIII; e tabelle di contingenza dell'Arousal XIV con relativi valori di p-value; tabelle di Accuratezza XV con relativi valori di p-value).

L'osservazione dei risultati mostra in modo evidente i gravi limiti di sensibilità che presentano la LCF e la DRS nel caso di DG. Il miglioramento rilevato nel tempo dalla QPW non ha mostrato chiara corrispondenza negli altri strumenti, fatta eccezione per la CNC.

La LCF nella maggior parte dei casi, risulta essere stazionaria o monotona, non segnala variazioni dello stato di coscienza, e si presenta frequentemente nelle figure come una linea retta.

La DRS si comporta in maniera analoga, al massimo rileva un cambiamento di categoria, mostrando nelle figure variazioni di un solo gradino durante l'intero iter valutativo.

La sensibilità di uno strumento valutativo è importante nella rilevazione delle fluttuazioni dello stato di coscienza. Ad esempio nel soggetto IE dopo l'operazione di chiusura della fistola esofago-tracheale avvenuta in anestesia totale, nelle



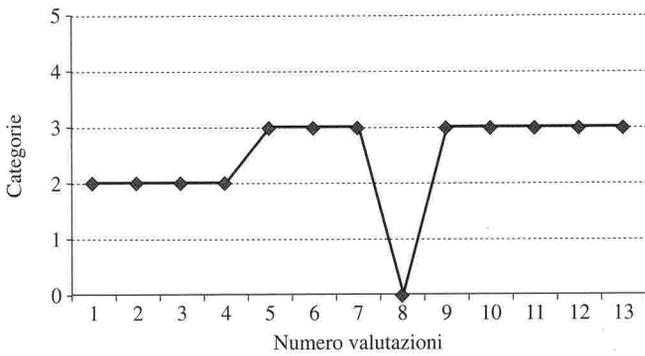


Figura 1. — LCF (DG).

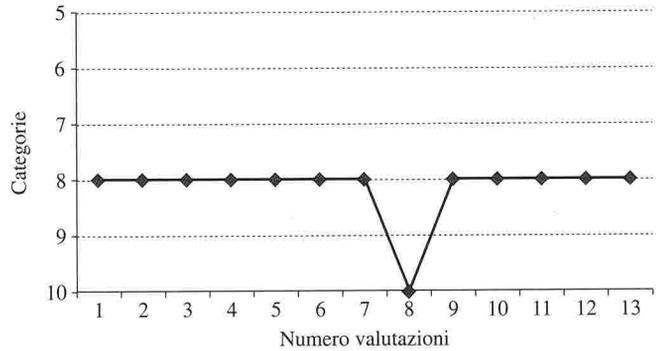


Figura 2. — DRS (DG).

valutazioni 5° e 6° era clinicamente presente grande agitazione e confusione. Mentre la DRS e la LCF sono rimaste invariate, la QPW ha riportato Arousal invariato, associato a riduzione dell'Accuratezza per il "SI" ma ancora di più per il "NO"; la ripresa cognitiva si è verificata all'ottava valutazione. La CNC individua un miglioramento non duraturo nella quinta e sesta valutazione (Figure 5-8).

Rispetto al problema delle fluttuazioni dello stato di coscienza in relazione alle complicanze cliniche <sup>3</sup> è interessante rilevare che solo la CNC la QPW prevedono la segnalazione di problematiche cliniche intercorrenti. Questo fenomeno è stato registrato anche in altri soggetti in questa popolazione.

La QPW è l'unico strumento che valuta oltre lo stato di coscienza anche la funzionalità cognitiva (Arousal, Accuratezza per il SI e Accuratezza per il NO) <sup>3</sup>. Riportiamo un esempio di come la LCF, la DRS, la CNC non rilevino la funzionalità cognitiva a differenza della QPW, e di come sia importante possedere uno strumento che valuti anche questo parametro.

SF durante il ricovero ha presentato una diminuzione dell'attenzione, un aumento del livello confusionale e la presenza di perseverazione dalla 6° alla 8° valutazione compresa; la LCF, la DRS e la CNC non hanno rilevato tali variazioni (Figure 9-11), mentre nella QPW appare visibile un leggero calo di Arousal, associato a diminuzione significativa del livello di Accuratezza per il "SI" e ancora più marcata per il "NO" (Figura 12). Questo risultato è confermato da un innalzamento dei valori di p dell'Accuratezza (Figura 13). La QPW ha permesso di registrare il fatto che le fluttuazioni hanno riguardato la funzionalità cognitiva più che l'Arousal.

Nella QPW la capacità di discriminare tra una richiesta simbolica tipo "SI" e una richiesta opposta tipo "NO" viene definita Accuratezza di risposta e fornisce un indice certo e importante della funzionalità cognitiva <sup>3</sup>. Tale Accuratezza è confrontabile poi con la legge del caso mediante inferenza statistica e fornisce quindi una informazione suppletiva rispetto alla responsività indifferenziata o Arousal <sup>3</sup>.

Analizzando questi risultati possiamo affermare che "SF è in contatto con l'ambiente in modo consistente e non casuale, ma presenta una funzionalità cognitiva alterata" (Figura 8).

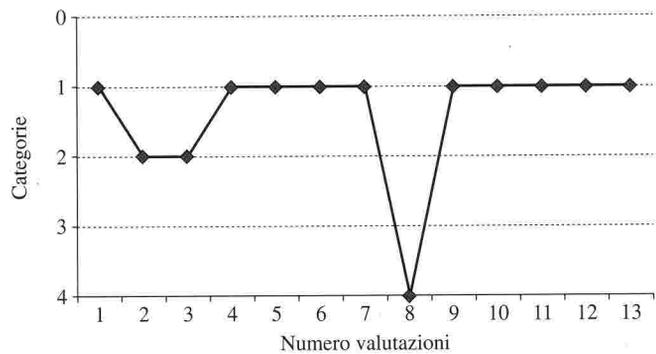


Figura 3. — CNC (DG).

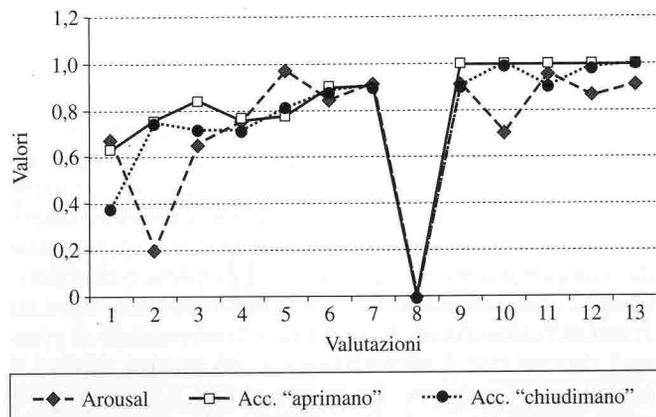


Figura 4. — QPW: Arousal e accuratezza (DG).

La CNC, come molte altre scale presenti in letteratura, comprende gruppi di items orientati alla valutazione di risposte "riflesse" <sup>5</sup> o che chiamano in causa il sistema nervoso vegetativo: il blink alla minaccia, la risposta ad uno stimolo dolo-

TABELLA XIII. — Risultati di DG.

	Valutazione numero												
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
Strumenti	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
LCF	2	2	2	2	3	3	3	/	3	3	3	3	3
DRS (categoria)	8	8	8	8	8	8	8	/	8	8	8	8	8
CNC (categoria)	1	2	2	1	1	1	1	/	1	1	1	1	1
QPW Arousal	0,68	0,20	0,65	0,75	0,95	0,85	0,90	/	0,90	0,70	0,95	0,85	0,90
QPW Accuratezza Sì	0,62	0,75	0,83	0,75	0,78	0,89	0,89	/	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00
QPW Accuratezza No	0,36	0,75	0,74	0,71	0,80	0,88	0,89	/	0,89	1,00	0,89	1,00	1,00

TABELLA XIV. — Arousal iniziale (DG), Arousal 4° valutazione (DG).

	Risposta	Non risposta	Totale		Risposta	Risposta	Totale
Stimolo	27	13	40	Stimolo	15	5	20
Non stimolo	9	11	20	Non stimolo	3	17	20
Totale	36	24	60	Totale	18	22	40

$\chi^2$  iniziale = 2,81;  $p = 0,0935$ .  $\chi^2$  4° Val. = 14,55;  $p < 0,0001$ .

TABELLA XV. — Accuratezza iniziale (DG), Accuratezza 6° valutazione (DG).

	Risposta Sì	Risposta No	Totale		Risposta Sì	Risposta No	Totale
Comando Sì	8	5	13	Comando Sì	8	1	9
Comando No	9	5	14	Comando No	1	7	8
Totale	17	10	27	Totale	9	8	17

$\chi^2$  iniziale = 0,02;  $p = 0,8826$ .  $\chi^2$  6° Val. = 9,92;  $p < 0,0016$

roso, il sottrarsi ad un odore cattivo, orientare gli occhi verso la luce, orientare gli occhi verso il suono. La risposta a questi stimoli, anche in un soggetto sano, può realizzarsi in modo riflesso sottocorticale, oppure con elaborazione cognitiva. Solitamente il primo tipo di risposte sono rappresentate da "comportamenti istintuali, reazioni di difesa o di sopravvivenza". Nei pazienti in SV è complesso giudicare dove sia avvenuta l'elaborazione di tali stimoli e l'osservazione di eventuali risposte non è necessariamente informativa rispetto al contatto con l'ambiente. Per questo motivo si tratta di risposte di difficile interpretazione o poco utili per capire se un paziente è in contatto.

Nella CNC gli items con queste caratteristiche rappresentano la maggioranza: 7 su 11, e gli items che prevedono risposte per così dire "riflesse" pesano in ugual misura rispetto alle risposte motorie al comando verbale.

L'esempio da noi riscontrato si è verificato con il soggetto GG, il quale dalla nona valutazione in poi ha iniziato a rispon-

dere all'ordine verbale semplice in modo incostante, ma essendo invariato nelle risposte ai restanti items a causa di gravi problemi motori e clinici, è stato giudicato "vicino al Coma" dalla CNC (vedi la tabella XVI dei risultati di GG).

## Discussione

La valutazione dello stato di coscienza nei pazienti in risveglio dal Coma è un ambito della riabilitazione ancora oggetto di discussione in quanto non esistono standard valutativi condivisi<sup>9</sup>, che abbiano dimostrato di funzionare in modo appropriato e che siano applicabili in tutte le realtà lavorative<sup>40, 49</sup>.

La Glasgow Coma Scale (GCS), che ha raggiunto una diffusione internazionale dimostrandosi di valore assoluto nella valutazione dell'insorgenza e della gravità del Coma<sup>19</sup>, non si dimostra utile nella discriminazione tra i diversi stati di

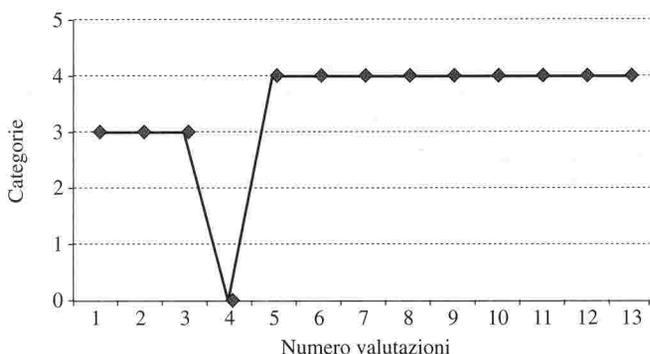


Figura 5. — LCF di IE.

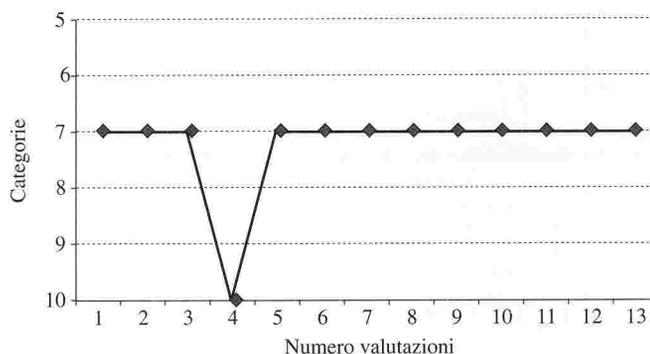


Figura 6. — DRS di IE.

coscienza, tipici delle fasi di recupero del contatto con l'ambiente.

Questo dato risulta abbastanza evidente anche in questo studio dove si è dimostrato che la DRS, che comprende gli items della GCS nella sua parte iniziale, presenta importanti difetti diagnostici e di sensibilità nei pazienti in SV o Min-R (vedi Risultati).

Tutte le scale indagate nel presente studio hanno mostrato importanti difetti in due ambiti essenziali della valutazione:

- nella capacità di fornire una diagnosi affidabile dello stato di coscienza;
- nella capacità di registrare in modo sensibile le minime variazioni dello stato di coscienza.

È indispensabile ricordare che queste scale hanno una estesa diffusione a livello internazionale, sono accreditate come strumenti validi nella valutazione riabilitativa <sup>46</sup>, sono utilizzate per definire la gravità dello stato clinico anche nella Regione Emilia Romagna nel progetto GRACER.

Sebbene esse siano certamente valide ed informative rispetto alla valutazione della disabilità e nella descrizione di fasi di recupero più avanzate del Coma, presentano forti limitazioni nella descrizione dell'evoluzione neurologica dei pazienti con deficit di responsività. In particolare:

- LCF presenta deficit rilevanti di sensibilità, in quanto tende a raggruppare stato Min-R, Mutismo Acinetico, Locked-in Syndrome e lo stato di coscienza piena all'interno di un'unica categoria: "risposta localizzata".

- DRS è a rischio di misdiagnosi e appare insensibile ai minimi cambiamenti di coscienza. Quando poi la DRS è combinata con la CNC <sup>33</sup>, pubblicata dallo stesso autore con l'intento di sensibilizzare la DRS rispetto all'evoluzione dei pazienti in SV, emergono nuovamente problemi di misdiagnosi.

- CNC presenta una terminologia non adeguata, inoltre è apparsa anch'essa rigida rispetto alla capacità di discriminare tra diversi stati clinici e meno sensibile rispetto alla QPW.

Due aspetti di questi risultati sono fonte di preoccupazione:

a) in molti ambienti riabilitativi la diagnosi corrisponde a

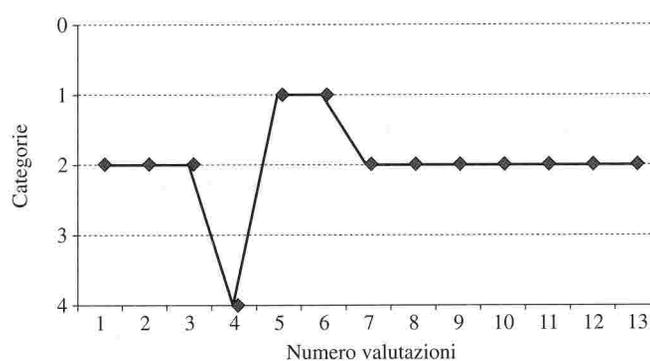


Figura 7. — CNC di IE.

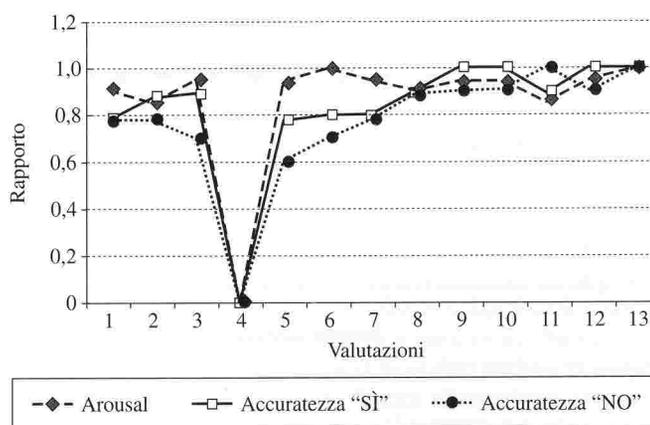


Figura 8. — QPW Arousal e Accuratezza.

“promuovere” o “bocciare” un iter riabilitativo, quindi diventa rilevante la precisione con la quale è stata effettuata la valutazione;

b) di fronte a incoerenza tra due strumenti diversi quale

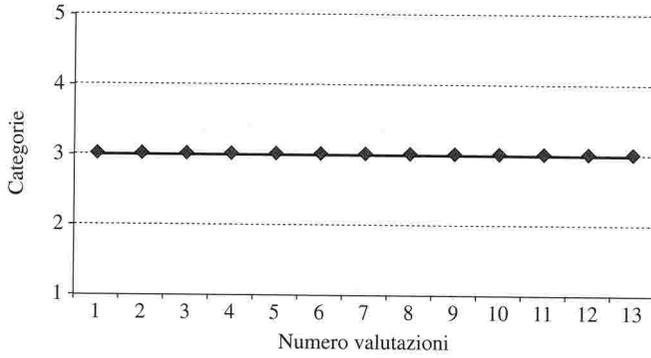


Figura 9. — LCF (SF).

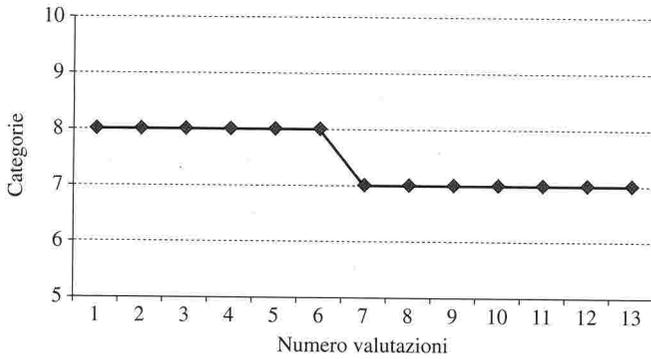


Figura 10. — DRS (SF).

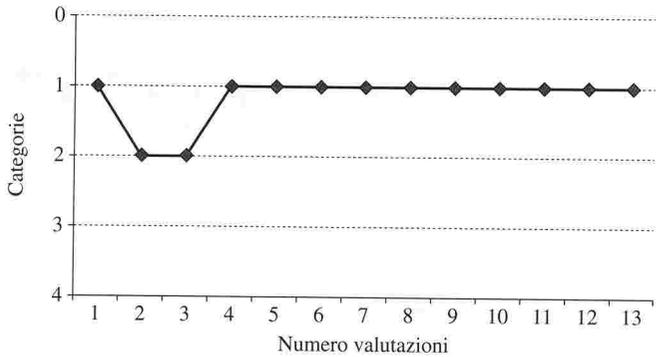


Figura 11. — CNC (SF).

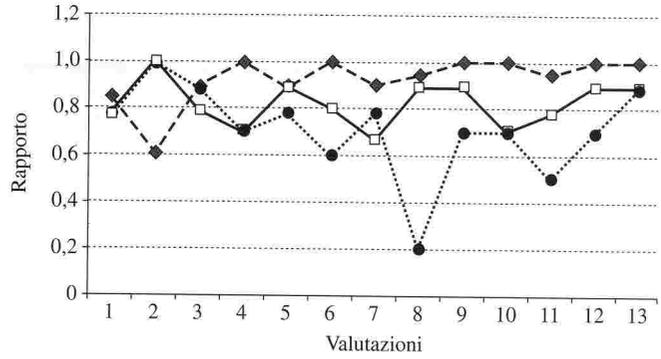


Figura 12. — QPW (SF).

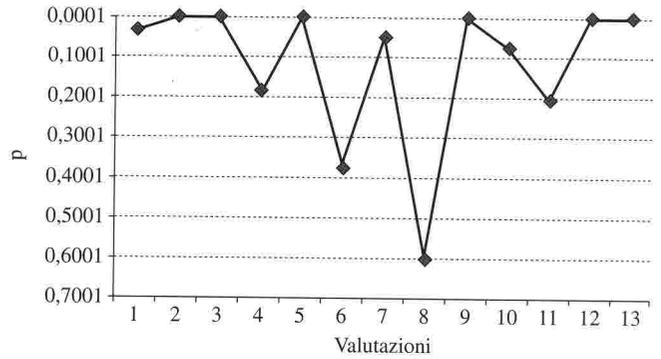


Figura 13. — Andamento dei valori di p dell'Accuratezza nel tempo di SF.

definizione diagnostica dovremmo consegnare ai famigliari? Quale tra le precedenti definizioni ha descritto meglio il nostro campione? Quanto sono gravi gli errori di diagnosi effettuati?

Un ultimo aspetto è che la LCF, la DRS e la CNC non attribuiscono un ruolo alla famiglia nella valutazione dello stato di coscienza dei propri cari; cosa che invece fa la QPW. Questo punto è di molta importanza in quanto anch'esso può condurre a casi di misdiagnosi nel senso di sottostima del livello di responsività.

Un esempio dell'importanza del ruolo della famiglia nella

TABELLA XI. — Risultati di GG.

Strumenti	Valutazione numero												
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
CNC (categoria)	3	3	3	2	2	2	—	1	1	1	1	1	1
QPW Arousal	0,75	0,70	0,80	0,85	0,75	0,80	—	0,85	0,85	0,95	1,00	0,90	0,95

valutazione dello stato di coscienza ci proviene dal protocollo della QPW di DG: il numero di stimolazioni è stato ridotto da 40 a 20 perché dopo la 20° domanda circa la paziente chiudeva gli occhi rifiutando di collaborare; inoltre, dopo aver saputo dal marito che a DG piaceva molto leggere e doveva essere particolarmente motivata per fare cose che richiedessero uno sforzo intenso, abbiamo deciso di modificare l'approccio: le veniva presentato il foglio delle valutazioni come se dovesse compilarlo con attenzione, poi le veniva spiegato cosa stava per accadere per motivarla il più possibile, quindi veniva eseguita la valutazione in condizioni di massima attenzione da parte della paziente; alla fine le veniva posizionato il foglio con i risultati in mano in modo che potesse osservarlo. La modificazione dell'approccio ha prodotto un miglioramento significativo della partecipazione alla valutazione, ha massimizzato la capacità di attenzione della paziente, che dopo alcune volte ha presentato l'iniziativa di afferrare il foglio con la mano per osservarlo. In un secondo tempo ha accompagnato tutta la procedura con un sorriso.

I famigliari quindi possono fornire informazioni precedenti all'evento lesivo sul carattere del paziente, la sua personalità, le sue preferenze <sup>11</sup>. Tali informazioni possono servire sia per la valutazione che per il trattamento <sup>48</sup>, occorre però tener presente che il coma o l'evento lesivo potrebbero aver mutato in modo rilevante o parziale diversi aspetti della persona. Queste informazioni servono ad evitare che il paziente si ponga sulla difensiva, ci permettono di mettere il paziente a proprio agio, far sì che risponda al meglio delle sue capacità alle performance richieste. Se un paziente è particolarmente riservato o introverso è necessario evitare, sia con le parole che con i gesti, di invadere il suo spazio. Occorre tenere un comportamento opposto nei pazienti estroversi.

La considerazione di questi aspetti nasce dalla necessità di soddisfare il bisogno di sicurezza che nella piramide dei bisogni di Maslow si trova al secondo gradino, subito dopo ai bisogni fisiologici <sup>50</sup> (Figura 14), i quali devono essere soddisfatti durante il momento diagnostico ancor prima di quelli di sicurezza (es. aspirare la cannula se ostruita), per consentire al paziente di manifestare al meglio il proprio livello di coscienza.

Oltre che ad essere importanti nello stilare il protocollo valutativo <sup>3</sup>, i famigliari hanno un ruolo fondamentale anche nel lavoro di ricerca e di osservazione di piccole variazioni comportamentali <sup>48</sup>. Essi sono figure emotivamente significative per il paziente e quindi nella posizione migliore per indurre eventuali variazioni comportamentali utili nella valutazione; inoltre essi trascorrono più tempo con il paziente quindi hanno una visuale di osservazione più ampia; infine sono in grado di riconoscere nelle espressioni mimiche, nelle manifestazioni gestuali o nelle modificazioni del comportamento del proprio caro, sentimenti positivi e negativi in relazione ad eventi esterni perché sono portatori di una conoscenza approfondita e precedente del malato.

L'unica responsabilità dei professionisti rispetto alle osservazioni dei famigliari è quella di distinguere tra osservazioni

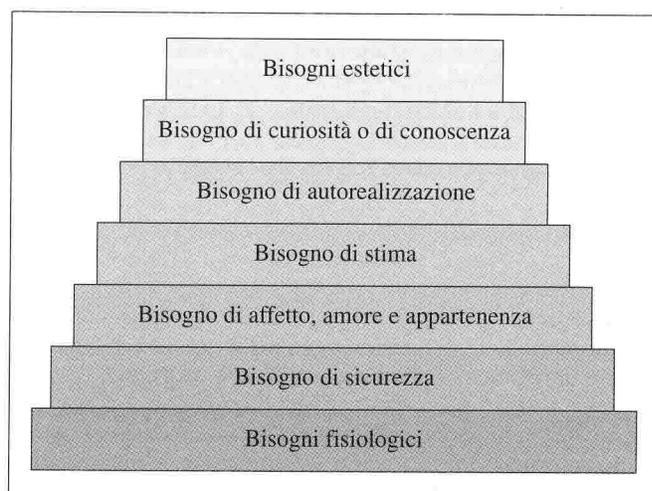


Figura 14. — Piramide dei bisogni di Maslow <sup>30</sup>.

reali e osservazioni illusorie dettate dalla speranza di vedere il proprio caro migliorare <sup>5</sup>. Scrive a tale proposito Szabon "è importante anche valutare ciò che i parenti riportano nell'interpretare i primi segni del recupero cognitivo, soprattutto in quei pazienti che hanno limitazioni motorie di grado severo... in questi casi l'equipe curante deve tenere in considerazione il fattore "illusione"... un movimento percepito da parte dei parenti può rivelarsi un semplice schema riflesso o un riflesso neurologico" <sup>5</sup>.

Il ruolo della famiglia è condiviso da altri autori secondo i quali essa deve far parte della equipe curante <sup>5,6</sup> in quanto può portare un contributo utile nella formulazione di un protocollo di valutazione della responsività <sup>3</sup>.

L'esempio di DG oltre a sottolineare il ruolo rilevante dei famigliari nella valutazione dello stato di coscienza, fornisce anche una informazione indiretta sul ruolo che svolge la psiche in una valutazione della responsività.

Nella nostra esperienza la conoscenza delle caratteristiche psico-sociali pre-morbose del paziente è un elemento discriminante nella valutazione dello stato di coscienza: abbiamo potuto osservare in diversi soggetti presenti in questo studio come il contatto con l'ambiente sia dimostrabile in condizioni preferenziali per il paziente e viceversa una situazione di disagio possa inibire un contatto già dimostrato. Molti autori ritengono che l'uomo sia un'unità bio-psico-sociale <sup>51</sup> e quindi il lato clinico-fisico non sia l'unica dimensione da considerare nella valutazione come nel trattamento. A testimonianza di questa unitarietà, abbiamo riscontrato sul campo durante le applicazioni dei protocolli, che i pazienti hanno sempre risposto bene (SI, NO) alle domande che richiedevano i nomi dei parenti più stretti come il/la figlio/a o il/la marito/moglie (solo il protocollo di DG non prevedeva tali domande).

Queste esperienze ci hanno convinto che se non si consi-

derano gli aspetti psico-sociali, ed in genere il rispetto dei bisogni del paziente, la valutazione dello stato di coscienza è a rischio di misdiagnosi nel senso della sottostima della responsività. La QPW è l'unico degli strumenti analizzati che prende in considerazione anche la predisposizione psicologica, ritenuta importante per ottenere il miglior risultato possibile.

### Conclusioni

Gli strumenti verificati nel presente studio hanno mostrato importanti limiti di terminologia, nella capacità di fare diagnosi e di registrare i cambiamenti di responsività.

Questi risultati sono alquanto sconcertanti se si considera che tali strumenti sono utilizzati nella pratica clinica e forniscono informazioni fuorvianti sul progetto riabilitativo dei pazienti in SV, in particolare nella direzione della sottostima del livello di responsività.

Il quadro è allarmante se consideriamo che alla luce delle informazioni che riceviamo da questi strumenti impostiamo percorsi riabilitativi, fissiamo obiettivi e strategie riabilitative, definiamo la prognosi riabilitativa.

Un rilevante limite che alcuni strumenti analizzati hanno presentato è identificabile nella rigidità dei criteri di somministrazione, nella assegnazione di eccessivo valore alle risposte riflesse, nella non considerazione di fluttuazioni della responsività del paziente in relazione a contesti di disagio.

La QPW, che non è una scala di valutazione ma un disegno sperimentale effettuato sul singolo soggetto<sup>41-44</sup>, ha mostrato diversi aspetti positivi e pienamente sfruttabili in un progetto riabilitativo: è uno strumento che, nella formulazione di ogni singolo protocollo, è facilmente adattabile alle peculiarità dei pazienti e fornisce informazioni utili per stilare progetti riabilitativi personalizzati. Esso ha mostrato inoltre una qualità assolutamente peculiare, quella di valutare la funzionalità cognitiva dei pazienti, nel senso della Accuratezza di risposta.

La QPW è uno strumento valido ed affidabile nella definizione dello stato di coscienza, è sensibile nella dimostrazione delle variazioni nel tempo, ma non è facilmente utilizzabile nella descrizione del recupero dello stato di coscienza in una popolazione. Infatti un eventuale valore medio alla QPW di un gruppo di soggetti non ha valore nel suo insieme, ma ha valore per ciascun soggetto solamente se corrisponde ad una distribuzione di responsività diversa da quella prevista dal caso (vedi tabelle di contingenza).

Come segnalato dall'American Academy of Neurology<sup>9</sup> la valutazione dello stato di coscienza rimane un problema clinico controverso, non esistono standard valutativi condivisi<sup>9, 40</sup> e a nostro avviso è necessario per il futuro formulare uno strumento in grado di rispondere alle esigenze già sottolineate: terminologia corretta, capacità di fare diagnosi, sufficiente sensibilità alle variazioni di responsività, coinvolgimento della famiglia, considerazione delle fluttuazioni del paziente in relazione ai contesti, funzionalità cognitiva.

### Riassunto

La riabilitazione del paziente in stato vegetativo (SV) è fondata principalmente sul recupero del contatto con l'ambiente. Per evidenziare il contatto sono necessari strumenti di valutazione efficaci ed affidabili, in grado di mostrare le minime variazioni dello stato di coscienza e di non sottostimare lo stato di responsività del paziente.

Le scale fino ad ora pubblicate sono state considerate insoddisfacenti e sono necessari ulteriori studi per definire uno strumento di valutazione sufficientemente flessibile da adattarsi a specifiche differenze cliniche tra i pazienti, da evitare di confondere uno stato di deafferentazione con uno stato di mancata responsività.

Questo studio ha comparato la performance di alcuni strumenti di valutazione dello stato di coscienza con il disegno sperimentale su singolo soggetto proposto da Whyte, e ha confermato una sostanziale insufficienza degli strumenti analizzati. Tale risultato è alquanto sconcertante se si considera che tali strumenti sono ampiamente utilizzati nella pratica clinica e forniscono informazioni fuorvianti sul progetto riabilitativo dei pazienti in SV, in particolare nella direzione della sottostima del livello di responsività. Inoltre sulla base delle informazioni che riceviamo da questi strumenti impostiamo percorsi riabilitativi, fissiamo obiettivi e strategie riabilitative, definiamo la prognosi riabilitativa.

PAROLE CHIAVE: Riabilitazione – Stato vegetativo – Stato minimamente responsivi – Prognosi.

### Bibliografia

1. Jennet B., Plum F. Persistent vegetative state after brain damage. A syndrome in search of a name. *Lancet* 1972; i: 734.
2. American Congress of Rehabilitation Medicine (ACRM). Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to patients with severe alterations in consciousness. In *Arch Phys Med Rehabil* 1995;76:205-9.
3. Whyte J. Valutazione quantitativa dei pazienti in stato vegetativo o minimamente responsivi. MR- *Giornale italiano di medicina riabilitativa*. Vol. 17, N.4: 31-37; Dicembre 2003.
4. Lezac M.D. Brain damage is a family affair. *J Clin Exp Neuropsychol* 1988;10:111-23.
5. Sazbon L. Valutazione dello stato vegetativo. Quintieri M., Serra S. In *La problematica dello stato vegetativo*. Polo didattico dell'istituto S. Anna-Crotone 2003; Crotone; pp 18-21.
6. Davies P. *Ricominciare*. Sprinter 1997; Milano; pp VII-XIII.
7. Whyte J., Laborde A., DiPasquale M.C. Assessment and treatment of the vegetative and minimally conscious patient. In Rosenthal M., Griffith E.R., Kreutzer J.S., Pentland B. (eds.), *Rehabilitation of the Adult and Child With Traumatic Brain Injury* (3rd Ed.); Philadelphia: F.A. Davis 1999;25:435-52.
8. Andrews K. International Working Party on the management of the vegetative state: summary report. In *Brain Injury* 1996;10:797-806.
9. Giacino J.T., Childs N., Jennet B., *et al.* The minimally conscious state: definition and diagnostic criteria. In *Neurology* 2002;58: 349-53.
10. Jennet B. *The Vegetative State, Medical Facts, Ethical and Legal Dilemmas*. Cambridge University Press, Cambridge UK 2002; pp 7-32.

11. Andrews K., Murphy L. Munday R. *et al.* Misdiagnosis of the vegetative state: retrospective study in a rehabilitation unit. In *Brit Med J* 1996;313:13-6.
12. Cranford R. Misdiagnosing the persistent vegetative state. In *British Med J* 1996;313:5-6.
13. Childs N.L., Mercer W.N., Childs J.W. Accuracy of diagnosis of persistent vegetative state. In *Neurology* 1993;43:1465-7.
14. Childs N.L., Mercer W.N., Childs H.W. Accuracy of diagnosis of the persistent vegetative state. In *Neurology* 1993;43:1457-8.
15. Giacino J.T., Zasler N.D., Katz D.I. *et al.* Development of practice guidelines for assessment and management of the vegetative and minimally conscious states: a comparison of clinical features and functional outcome. In *J. Head Trauma Rehabil* 1997;12:36-51.
16. Diamond E.F. A note on the "vegetative" state. *Ethics & Medics* 1999;7:3.
17. Multy-Society Task-Force on PVS. Medical aspects of the persistent vegetative state. In *N Engl J Med* 1994; 330: 1499-1508; 1572-1579.
18. Plum F., Posner J.B. *Stupor e coma*. Il Pensiero Scientifico Editore 1976, Roma.
19. Teasdale G., Jennet B. Assessment of coma and impaired consciousness: a practical scale. *Lancet* 1974;2:81-4.
20. Scola P. Lo stato vegetativo: una nuova frontiera della medicina. Quintieri M., Serra S. In *La problematica dello stato vegetativo*. Polo didattico dell'istituto S.Anna-Crotone 2003, Crotone; pp 13-17.
21. Jennet B., Bond M.. Assessment of outcome after severe brain damage: a practical scale. *Lancet* 1975;1:480-4.
22. Taricco M. *Nursing e riabilitazione nel mieloleso e nel traumatizzato cranio-encefalico*. Il Pensiero Scientifico Editore 1998, Roma; pp113-142.
23. Whyte J., DiPasquale M.C. The use of quantitative data in treatment planning for minimally conscious patients. In *J. Head Traum Rehabil* 1996;11:9-17.
24. Boldrini P., Basaglia N. *La riabilitazione del grave traumatizzato cranio-encefalico*. Masson 1994, Milano; pp 28-30/ pp 55-59/ pp 61-71/ pp 80-86.
25. Borer N., Sazbon L., Korn C. *et al.* Loewenstein communication scale for the minimally responsive patient. In *Brain Injury* 2002; Vol.16, No. 7,593-609.
26. Quintieri M., Serra S. Valutazione del paziente "a stato di coscienza minima". Scala di Lowenstein. Quintieri M., Serra S. *La problematica dello stato vegetativo*. Polo didattico dell'istituto S.Anna-Crotone 2003, Crotone; pp 99-101.
27. Hagen C., Malkmus D.,Durham P. Levels of cognitive functioning. Downey 1972, CA: Ranchos Los Amigos Hospital.
28. Hagen C., Malkmus D., Durham P. Levels of cognitive functioning. *Rehabilitation of the head injury adult: Comprehensive physical management*. Downey 1979, C.A.: Professional Staff Association of Rancho Los Amigos Hospital, Inc.
29. Rappaport M., Hall K.M., Hopkins K. *et al.* Disability Rating Scale for severe head trauma: coma to community. In *Arch Phys Med Rehabil* 1982;63:118-23.
30. Ansell B.J., Keenan J.E. The Western Neuro Sensory Stimulation Profile: A Tool for Assessing Slow-to-Recover Head-Injury Patients. In *Arch Phys Med Rehabil* February 1989;70:104-8.
31. Giacino J.T., Kezmarysk M.A., DeLuca J. *et al.* Monitoring rate of recovery to predict outcome in minimally responsive patients. In *Arch Phys Med Rehabil* 1991;72:897-901.
32. Sazbon L., Fucks C., Costeff H. Prognosis for recovery fom prolonged post-traumatic unawareness: logistic analysis. In *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991;54:149-52.
33. Rappaport M., Dougherty A.M., Kelting D.I. Evaluation of coma and vegetative states. In *Arch Phys Med Rehabil* 1992;73:628-34.
34. Wood R.L. , Winkowski T., Miller J. Sensory Regulation as a Method to Promote Recovery in Patients With Altered States of Consciousness. In *Neuropsychological Rehabilitation*, 1993,3:177-190.
35. Rader M.A., Ellis D.E. The sensory stimulation assessment measure (SSAM): a tool for early evaluation of severely brain-injured patients. In *Brain Injury* 1994;8:309-21.
36. Freeman E.A. The Coma Exit Chart: assessing the patient in prolonged coma and the vegetative state. In *Brain Injured* 1996;10:615-24.
37. Gill H., Thwaites. The Sensory Modality Assessment Rehabilitation Technique- A tool for assessment and treatment of patients with severe brain injury in a vegetative state. In *Brain Injury* 1997; Vol.11, No.10, 723-734.
38. Gill-Thwaites H., Munday R. The Sensory Modality Assessment and Rehabilitation Technique (SMART): a comprehensive and integrated assessment and treatment protocol for the vegetative state and minimally conscious patient. In *Neuropsychol Rehabil* 1999; 9:305-20.
39. Cossa F.M., Fagiani M., Farinato A. *et al.* The "Preliminary Neuropsychological Battery": an instrument to grade the cognitive level of minimally responsive patients. In *Brain Injury* 1999;13, 8:583-92.
40. Katz D.I. Minimally Conscious States. *www.kurzweilAI.net*. (April 17, 2001).
41. Guyatt G.H., Keller J.L. Roberts R.S. *et al.* An N of 1 service: applying the scientific method in clinical practice. In *Scandinavian Journal of Gastroenterology - Supplement* 1988;147:22-9.
42. Guyatt G.H., Sackett D., Adachi J. *et al.* A clinician's guide for conducting randomized trials in individual patients. In *CMAJ Canadian Medical Association Journal* 1988; 139(6):497-503, 1988.
43. Ottenbacher K.J., Hinderer S.R. Evidence-based practice: methods to evaluate individual patient improvement. In *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* 2001 Oct.; 80(10):786-96.
44. Ottenbacher K.J., Johnson M.B. Trend line influence on visual analysis of single-subject data in rehabilitation research. In *International Disability Studies* 1991 Apr-Jun., 13(2): 55-9.
45. Whyte J., DiPasquale M.C. Assessment of vision and visual attention in minimally conscious brain injury patients. In *Arch Phys Med Rehabil* 1995;76:804-10.
46. Sezione sulla riabilitazione del traumatizzato cranio-encefalico della Società Italiana di Medicina Fisica e Riabilitazione (SIMFER). Protocollo di valutazione fisiatrica del traumatizzato cranio-encefalico. Corso nazionale di aggiornamento SIMFER Courmayeur, 25-27 Settembre 1997.
47. Tedeschi G. *Lezioni di neurotraumatologia*. Martinucci 1983; Napoli; pp 33-51.
48. Whyte J., DiPasquale M.C., Vaccaro M. Assessment of Command-Following in Minimally Conscious Brain Injury Patients. In *Arch Phys Med Rehabil* June 1999;80:653-60.
49. Koren C., Gil M., Sazbon L. Assessment of the Vegetative State. In *The Post-Traumatic Vegetative State*, Editors Dolce G. & Sazbon L. pp46-59. Edition Geog Thiemme Verlag- Stuttgart 2002; Germany.
50. Maslow A.H. *Motivation and personality*. Harper and Row 1954, New York.
51. Bianchi A., Di Giovanni P. *Psicologia in azione*. Paravia 1996, Torino.