



UNIVERSITA' DEGLI STUDI "G. d'Annunzio"

Chieti-Pescara

Facoltà di Medicina e Chirurgia



Corso di Laurea in Infermieristica

Presidente: Prof. Marisa Cacchio

Tesi di Laurea

Ascoltare il silenzio.

L'assistenza infermieristica nella Locked-in Syndrome

Laureanda:

Francesca FORGIONE

Relatore:

Chiar.mo Prof.

Giovanni COMPAGNONI

A.A. 2008/2009

Indice

INTRODUZIONE.....	1
PARTE I.....	3
I.1 Locked-in Syndrome	3
I.1.1 Che cos'è la LIS	3
I.1.2 Le cause.....	4
I.1.3 Prognosi e sopravvivenza.....	4
I.2 L'assistenza infermieristica in terapia intensiva	6
I.2.1 La presa in carico del paziente con LIS	6
I.2.2 Sostegno della funzionalità respiratoria.....	7
I.2.3 Mantenimento di un'alimentazione adeguata	8
I.2.4 Mantenimento di un normale modello di eliminazione	9
I.2.5 Riduzione degli effetti dell'immobilità	10
I.3 L'assistenza infermieristica a domicilio	11
I.3.1 Infermiere ed educazione	11
I.3.2 Assistenza continua.....	12
I.4 La comunicazione.....	13
I.4.1 L'importanza della comunicazione	13
I.4.2 L'alfabeto in ordine diverso.....	15
I.4.3 Impiego della tecnologia nella LIS.....	15
PARTE II.....	17
II.1 Studio sperimentale.....	17
II.1.1 Scopo dello studio	17
II.1.2 Materiali e metodi	17
II.1.3 Risultati.....	17
II.1.5 Conclusioni	19
APPENDICE.....	20
App. 1 Lo scafandro e la farfalla.....	21
App. 2 Prigioniero del silenzio	21
App. 3 Io parlo	23

App. 4 Manuel Longo.....	24
App. 5 Severino Mingroni	26
App. 6 ALIS: associazione per la locked-in syndrome	28
BIBLIOGRAFIA.....	29
RINGRAZIAMENTI	30

Indice delle figure

Fig. Intr. 1- scena tratta dal film “Lo scafandro e la farfalla”	1
Fig. I.1 - Sindrome del chiavistello.....	3
Fig. I.2 - Occlusione dell’arteria basilare.....	4
Fig. I.3 - Box n°1 Terapia intensiva S.S. Annunziata Chieti.....	6
Fig. I.4 - Paziente intubato e monitorato.....	7
Fig. I.5 - Urinometro.....	9
Fig. I.6 - Lesione da decubito.....	10
Fig. I.7 - Materassino antidecubito.....	10
Fig. I.8 - Chiuso dentro.....	12
Fig. I.9 - L’alfabeto in ordine diverso	15
Fig. I.10 - La tecnologia nella vita di tutti i giorni.....	16
Fig. App.1 - Copertina de "Lo scafandro e la farfalla.....	21
Fig. App.2 - Copertina di “Prigioniero del silenzio.....	22
Fig. App.3 - Copertina di "Io parlo"	23
Fig. App.4 - Manuel Longo.....	24
Fig. App.5 - Manuel Longo sulla sedia elettronica.....	25
Fig. App.6 - Severino Mingroni.....	26
Fig. App.7 - Severino Mingroni con <i>Headmouse</i> ®.....	27
Fig. App.8 - Logo dell'ALIS	28

Indice delle tavole

Tab. II.1 - I 6 pazienti con LIS.....	18
Tab. II.2 - Presidi utilizzati	18
Tab. II.3 - Infezioni e piaghe da decubito.....	19

*Alla mia famiglia,
la ricchezza più grande che possiedo.
A Fulvio,
il dono più prezioso che potessi ricevere.*

INTRODUZIONE

Prima di leggere “Lo scafandro e la farfalla”, non avevo mai sentito parlare della Locked-in Syndrome. Non immaginavo che un ictus potesse improvvisamente fare di un individuo sano un corpo immobile e allo stesso tempo sensibile agli stimoli dolorosi, vigile, ma soprattutto cosciente. Questa condizione, incredibile e crudele allo

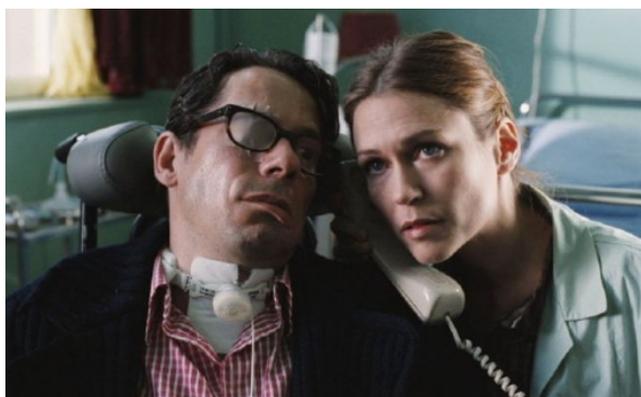


Fig Intr.1 - Scena tratta del film "Lo scafandro e la farfalla"

stesso tempo, l'8 dicembre 1995 imprigionò Jean-Dominique Bauby repentinamente e senza alcun preavviso. Redattore e capo della prestigiosa rivista di moda francese “Elle”, egli era stato un grande seduttore: protagonista di diverse vite, aveva

avuto successo in tutte, avendo sempre cura della sua salute e del suo aspetto e conducendo la sua vita di giornalista con passione frenetica e impetuosa. Uscito dal coma completamente paralizzato, Bauby non poté più fare nulla di tutto ciò che la vita gli aveva concesso per quarantaquattro anni. Dopo l'impatto traumatico iniziale e tutta la rabbia nei confronti di questa nuova realtà, egli riprese con grande fatica la comunicazione con il mondo esterno; l'unica parte del suo corpo ancora “dominabile” era una palpebra, quella dell'occhio sinistro: fu proprio con quella che Bauby creò un sistema di comunicazione complesso, un codice alfabetico che gli permise di trasmettere i suoi pensieri a chi gli era vicino: sbattendo una volta la palpebra del suo occhio per dire sì, due volte per dire di no e, con lo stesso movimento, fermando l'interlocutore su una lettera dell'alfabeto che gli veniva recitato secondo l'ordine di frequenza della lingua francese: “E, S, A, R, I, N, T...”. E' stupefacente come egli, con il solo movimento di una palpebra, lettera dopo lettera, parola dopo parola, dettò frasi e pagine intere a una redattrice del suo editore, che pazientemente annotò, rilesse e riscrisse insieme a lui quella raccolta di meditazioni che di lì a poco avrebbe commosso un universo di lettori. Jean-Dominique Bauby morì il 9 marzo 1997,

all'età di 45 anni, pochi giorni dopo la pubblicazione del suo libro di cui oggi abbiamo la traduzione in 28 diverse lingue. L'audacia del suo gesto mi ha attratto e spinto ad approfondire le mie conoscenze su questa rara sindrome che aggredisce i corpi delle persone che ne sono portatrici, ma non la loro intelligenza, la loro creatività e il loro eroismo. E' così che ho conosciuto tante storie straordinarie proprio come quella di Bauby, persone molto diverse, ma accomunate tutte da uno stesso motore che ha permesso loro di andare avanti: il desiderio di infrangere quel muro di silenzio e di vivere una vita che assomigli il più possibile a quella normale. Qualcuno, grazie all'affetto di una famiglia unita, altri, per mezzo dei "miracoli" della tecnologia, qualcun altro, perché ha trovato un valido sostegno nel personale medico e infermieristico, per tutti questi pazienti è iniziata una seconda vita da Locked-in con cui essi convivono ogni giorno con indiscutibile coraggio, facendo della propria forza di volontà un motivo indispensabile per sentirsi vivi. La mia analisi sulla Locked-in Syndrome si divide in due parti: la prima comprende una ricerca sull'assistenza infermieristica che queste persone ricevono prima, in urgenza, in Terapia Intensiva e, in un secondo momento, nelle loro case, ponendo l'accento sulle modalità di comunicazione alternative a quella verbale da essi utilizzate. Nella seconda parte è riportato, invece, uno studio sperimentale regressivo che ho condotto nell'unità di Rianimazione e Terapia Intensiva dell'ospedale S.S. Annunziata di Chieti. Prendendo in analisi gli ultimi 15 anni, ho valutato l'incidenza di questa sindrome, l'insorgenza di complicanze nei pazienti con LIS e le prestazioni infermieristiche erogate. Il risultato è un ritratto globale della Locked-in Syndrome, sviscerata dal punto di vista sia umano che scientifico, con lo scopo non solo di esaminarla, ma soprattutto di farla conoscere a chi, come me, non ne immaginava affatto l'esistenza.

PARTE I

I.1 Locked-in Syndrome

I.1.1 Che cos'è la LIS

La sindrome Locked-in (letteralmente “chiuso dentro”), conosciuta anche come “Sindrome del Chiavistello”, è una condizione causata dall'interruzione a livello pontino delle vie motorie discendenti e caratterizzata da tetraplegia, diplegia facciale,



Fig. I.1 – Sindrome del chiavistello

paralisi labio-glosso-faringea e paralisi laringea. Una simile lesione risparmia abitualmente le vie della sensibilità somatica, la formazione reticolare tronco-encefalica responsabile della vigilanza e dello stato di allerta, alcuni raggruppamenti neuronali mesencefalici che permettono il sollevamento delle palpebre e la motilità oculare sul piano verticale, il diencefalo e gli emi-

sferi cerebrali. Interrompe, invece, le vie cortico-bulbari e corticospinali, privando il paziente della capacità di rispondere in qualsiasi modo; l'unico canale di comunicazione di questi pazienti è rappresentato dalla motilità oculare e palpebrale che viene utilizzata per rispondere “sì” “no”. Abitualmente tale quadro sindromico segue una fase di coma vero e proprio o come condizione transitoria suscettibile di evolvere verso un parziale recupero del controllo motorio o, più spesso, come uno stato permanente. I pazienti affetti da Locked-in Syndrome mantengono le funzioni mentali del tutto integre, sono pienamente coscienti, sanno esattamente dove si trovano le loro braccia e le loro gambe e, a differenza dei pazienti paralizzati, possono ancora percepire sensazioni tattili e dolorifiche.

I.1.2 Le cause

La sindrome è solitamente il risultato di un ictus al tronco-encefalico che vede danneggiata la parte ventrale tronco encefalica corrispondente ai fasci piramidali. Può essere dovuta tuttavia ad un gran numero di patologie, tra cui il trauma cranico, alcune

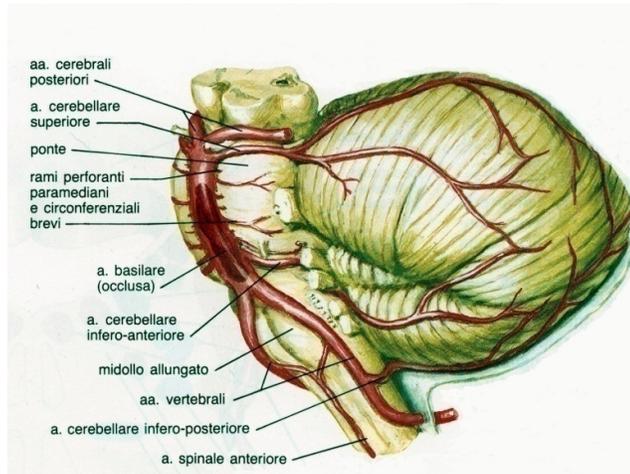


Fig. I.2 - Occlusione dell'arteria basilare

malattie del sistema cardiocircolatorio, malattie cerebrovascolari (trombosi dell'arteria basilare), tumori cerebrali, overdose da farmaci, danni alle cellule nervose, in particolar modo dovuti a distruzione della guaina mielinica. L'ictus resta tuttavia la prima causa di Locked-in Syndrome: si tratta del più

diffuso tra i disordini cerebrovascolari che, nonostante gli sforzi compiuti a livello di prevenzione per ridurre l'incidenza nel corso degli ultimi anni, rimane ancora la terza causa di morte. Esso può essere diviso in due categorie principali: ischemico, in cui si verifica l'occlusione vascolare e una significativa ipoperfusione, ed emorragico, in cui si ha stravasamento di sangue nel cervello. Il più diffuso (circa l'85%) è quello ischemico ed è correlato alla trombosi delle grosse arterie dovuta all'aterosclerosi dei grossi vasi sanguigni cerebrali. Può anche verificarsi la formazione di un trombo che, assieme all'aterosclerosi, produce una riduzione del flusso ematico in quell'area, causando ischemia e infarto. Nel caso della Locked-in Syndrome il vaso in cui si verifica la trombosi è l'arteria basilare.

I.1.3 Prognosi e sopravvivenza

La prognosi dipende da due principali fattori: la natura del danno cerebrale e l'età del paziente. È di fondamentale importanza l'eziologia del danno: nel complesso, infatti, i soggetti colpiti dalla Locked-in Syndrome in seguito a lesioni traumatiche hanno

una probabilità di recupero, benché minima, maggiore e anche a notevole distanza di tempo, rispetto alle lesioni non traumatiche. In quest'ultima categoria l'insulto cerebrale anossico ha la prognosi peggiore. Indipendentemente dalla causa, i soggetti di età inferiore ai 40 anni hanno più possibilità di recupero, anche dopo diversi mesi. Non esistono in letteratura dati univoci sulla prognosi legata a questa sindrome, infatti la percentuale di sopravvivenza varia dal 60% di alcune casistiche al 10% di altre. Tale variabilità è attribuibile alla durata della malattia, con percentuale di sopravvivenza che va riducendosi notevolmente all'aumentare di questo parametro e al diverso contesto e tempo di osservazione: da fasi molto precoci e critiche nei reparti di rianimazione a fasi più tardive e relativamente stabilizzate in ambiente riabilitativo. A titolo aneddotico si segnala che la più lunga sopravvivenza registrata in letteratura è di 27 anni. La prognosi sembra essere migliore per le forme non vascolari. Accanto a forme stabilizzate complete, vengono descritti vari gradi di recupero motorio; relativamente frequente appare il recupero di un certo controllo motorio alle dita e una tendenza alla progressione in direzione disto-proximale del recupero motorio. Il dottor Frédéric Pellas del Centre Hospitalo-Universitaire di Nimes, che ha condotto uno studio approfondito sul fenomeno, sostiene che esistano tre categorie di LIS:

- la sindrome *vero-completa*, che interessa le vittime di una lesione primaria massiva del tronco cerebrale, che hanno solo movimenti palpebrali nei primi mesi;
- la sindrome *vero-incompleta*, in cui l'estensione della lesione primaria del tronco cerebrale permette comunque il recupero parziale di un segmento cerebrale e/o di una parte di un arto;
- la *pseudo LIS*, in cui l'attacco colpisce, per esempio, gli emisferi cerebrali o il cervelletto e lede secondariamente il tronco cerebrale.

I casi di vero incompleta riacquistano la capacità motoria, se hanno accesso a rieducazione intensiva e multidisciplinare. I progressi giungono fino a tetraplegia incompleta, con turbe della parola e della deglutizione. Soprattutto nei casi in cui, invece, non è più prevedibile un significativo recupero motorio è di fondamentale importanza potenziare al massimo, anche ricorrendo alla moderna tecnologia computerizzata, la possibilità del paziente di interagire con l'ambiente. La gravissima compromissio-

ne motoria con l'alto rischio di complicanze ad essa correlate, la frequente necessità di una tracheotomia a permanenza e di nutrizione enterale tramite PEG, rendono complessa la gestione di questi pazienti. Malgrado tale complessità, nella maggior parte dei casi, esaurite le potenzialità di recupero motorio e stabilizzate le condizioni generali, è possibile ed auspicabile il rientro in ambito domestico, previo addestramento dei familiari alla gestione dei problemi quotidiani presentati da questi pazienti.

I.2 L'assistenza infermieristica in terapia intensiva

I.2.1 La presa in carico del paziente con LIS

In terapia intensiva il paziente con Locked-in Syndrome viene tempestivamente monitorato per controllare e prevenire le complicanze che potrebbero rappresentare un pericolo di vita, al fine di poter intervenire nell'immediato e con interventi appropriati.



Fig. I.3 - Box n°1 Terapia intensiva S.S. Annunziata Chieti

Il monitoraggio elettrocardiografico continuo permette di effettuare un controllo dell'attività elettrica cardiaca del paziente, mentre quello emodinamico di controllare la pressione arteriosa cruenta e la pressione venosa centrale. Il monitoraggio respiratorio, invece, mediante un capnografo, consente di evi-

denziare la quota di CO₂ nell'espriato, per mezzo di un saturimetro di rilevare la saturazione di O₂ a livello capillare e, infine, grazie a ripetute emogasanalisi, di verificare le concentrazioni parziali di O₂ e CO₂ a livello arterioso. Vengono valutati, infine, con l'impiego di un urinometro collegato al catetere vescicale, il bilancio idroelettro del paziente e, con un termistore collegato al monitor, eventuali variazioni

della temperatura corporea. La criticità del paziente implica la necessità, da parte dell'infermiere, di pianificare una serie di obiettivi che includano la cura della na, il miglioramento della funzionalità respiratoria e dello stato nutrizionale, unmento della mobilità, una comunicazione efficace, la diminuzione della paura e dell'ansia e l'assenza di complicanze. La valutazione a intervalli regolari della funzione respiratoria è essenziale, in quanto l'insufficienza respiratoria e la conseguente depressione respiratoria, causate da debolezza o paralisi dei muscoli intercostali e del diaframma, possono svilupparsi velocemente. Altre complicanze possono essere: ritmia cardiaca, ipertensione transitoria, trombosi venosa profonda, embolia polmonare, ritenzione urinaria e tutte le altre problematiche che possono affliggere un paziente paralizzato. Questo complesso quadro clinico richiede controllo e attenzione per prevenire la loro comparsa e intervenire prontamente, se indicato.

I.2.2 Sostegno della funzionalità respiratoria

L'intubazione endotracheale e la tracheostomia appartengono alle procedure standard della terapia respiratoria; senza vie respiratorie artificiali, infatti, non è possibile assicurare al paziente la ventilazione meccanica. L'intubazione endotracheale consiste



Fig. I.4 – Paziente intubato e monitorato

nell'inserimento in trachea di un tubo dotato di cuffia che, oltre a permettere la connessione con il ventilatore meccanico e a mantenere pervie le vie aeree superiori, impedisce l'ingresso nella trachea di teriale estraneo. Nei pazienti con Locked-in Syndrome l'intubazione endotracheale rappresenta una manovra d'urgenza in quanto la paralisi coinvolge anche i muscoli respiratori, portando il paziente a sviluppare un'insufficienza respiratoria acuta. Consente inoltre una assoluta pervietà delle vie aeree, prevenendo eventuali ostacoli alla ventilazione, come la caduta all'indietro della lingua. L'intubazione endotracheale provoca delle condizioni fisiologiche nuove a livel-

lo delle vie aeree, alterando il riscaldamento e l'umidificazione dei gas inspirati e il normale drenaggio delle secrezioni tracheo-bronchiali. Per tali motivi, la sorveglianza del paziente intubato deve essere costante e attentissima. Nel caso in cui risulti impossibile l'intubazione o sia ostacolato l'accesso alle prime vie aeree, il paziente viene sottoposto a tracheostomia. Essa permette una comunicazione diretta tra aria ambiente e vie aeree inferiori, superando eventuali ostacoli presenti nel cavo orale o a livello faringo-laringeo. La cannula tracheostomica, se gestita correttamente, garantisce un'accurata pervietà delle vie aeree, permettendo una valida toilette tracheo-bronchiale; essa inoltre stabilisce una netta e completa separazione tra vie aeree e vie digestive, dando la possibilità, nei pazienti che conservino un buon riflesso della deglutizione, di riprendere una normale alimentazione per via orale.

I.2.3 Mantenimento di un'alimentazione adeguata

La paralisi dei muscoli facciali e la conseguente incapacità di deglutire comporta per il paziente la necessità di essere alimentato diversamente. In presenza di integrità e di buona funzionalità del tratto gastro-enterico, la nutrizione artificiale enterale rappresenta una valida alternativa all'alimentazione tradizionale. Essa esplica infatti un'azione metabolica insostituibile nei confronti della mucosa gastro-intestinale, promuovendone il trofismo soprattutto in condizioni di criticità e digiuno, dove è maggiore l'insorgenza di emorragie e ulcere da stress. Per la nutrizione enterale artificiale, vengono impiegate apposite sonde, di piccolo diametro e costituite da materiale biocompatibile e morbido, inserite di solito attraverso una cavità nasale fino a raggiungere lo stomaco o la parte iniziale dell'intestino. Il sondino naso-gastrico costituisce una via d'approccio d'urgenza alla nutrizione artificiale enterale; quando invece si prevede che quest'ultima debba essere protratta per un periodo di tempo molto lungo, come nel caso del paziente con Locked-in Syndrome, una seconda via d'approccio alla nutrizione è costituita dal confezionamento chirurgico di una stomia. Si tratta della gastrostomia percutanea endoscopica (PEG, Percutaneous Endoscopy Gastrostomy), un'apertura nello stomaco allo scopo di somministrare cibi e liquidi mediante una sonda. La tecnica di somministrazione preferibile è sicuramente l'alimentazione a flusso continuo, regolabile per mezzo di pompe infusionali, in quanto rea-

lizza una instillazione automatica e prolungata, garantendo un flusso stabile e costante, limitando, inoltre, al minimo, i rischi di contaminazione, poiché riduce allo stretto necessario il numero di manovre che possono risultare fonte di infezione. Si inizia con la somministrazione di liquidi, per poi, per gradi, passare alla somministrazione di cibi frullati, che consentono all'assistito di seguire la sua normale alimentazione, fino a raggiungere un regime alimentare completo.

I.2.4 Mantenimento di un normale modello di eliminazione

Specialmente nella fase acuta, con l'esordio della malattia, il paziente con Locked-in Syndrome può essere incontinente o affetto da ritenzione urinaria. A questo proposito, può essere inserito un catetere a permanenza collegato a un sistema di drenaggio chiuso. Esso, oltre a prevenire le complicanze dell'incontinenza, come le piaghe da decubito, e della ritenzione urinaria, come le infezioni, permette di effettuare un accurato monitoraggio della diuresi. Tuttavia, poiché i cateteri sono la causa principale di infezioni urinarie, è necessario monitorare la temperatura corporea del paziente e le caratteristiche chimico-fisiche delle urine. Poiché nella paralisi sono coinvolti, tra gli altri, anche i muscoli addominali, è compromesso il normale modello di eliminazione fecale del paziente. Per antenere una normale evacuazione, promuovendo così una buona funzione intestinale, l'infermiere deve attuare una serie di piani assistenziali che comprendono la somministrazione di supposte di glicerina che facilitano lo svuotamento intestinale. Inoltre, clisteri evacuativi e



Fig. I.5 - Urinometro

sonde rettali, rappresentano dei validi ausili al fine di prevenire l'intasamento intestinale. Se indicato, si può ricorrere all'esplorazione rettale digitale, per rimuovere eventuali fecalomi ostruenti.

I.2.5 Riduzione degli effetti dell'immobilità



Fig. I.6 - Lesione da decubito

Gli interventi infermieristici per migliorare la mobilità di persone con Locked-in Syndrome e prevenire le complicanze correlate all'immobilità sono importanti per la funzionalità e la sopravvivenza di questi particolari pazienti. Gli arti paralizzati sono sostenuti in posizione funzionale e sottoposti a esercizi passivi, per tutta l'am-

piezza di movimento consentita, almeno due volte al giorno. A causa dell'immobilità degli arti, vi è un elevato rischio di trombosi venosa profonda ed embolia polmonare che deve essere prevenuta mediante interventi infermieristici che comprendano la somministrazione di anticoagulanti, l'uso delle calze elastiche o a pressione sequenziale e un'adeguata idratazione; inoltre il paziente deve essere mobilizzato frequentemente secondo un idoneo piano di fisioterapia. Per prevenire le ulcere da pressione, è necessario l'impiego di presidi antidecubito come materassini ad aria o ad acqua; possono, inoltre, essere opportunamente sistemate delle imbottiture sulle prominenze ossee. L'infermiere deve provvedere anche al cambiamento di posizione a intervalli regolari e alla valutazione dei risultati dei test di laboratorio che possono indicare malnutrizione e disidratazione: entrambe queste condizioni, infatti, possono aumentare il rischio di ulcere da pressione .



Fig. I.7 - Materassino anti-decubito

I.3 L'assistenza infermieristica a domicilio

I.3.1 Infermiere ed educazione

I pazienti con Locked-in Syndrome e le loro famiglie si trovano di fronte a una situazione nuova e imprevedibile. L'impatto della malattia sul nucleo familiare è sicuramente correlato all'età del paziente e al suo ruolo all'interno della famiglia, tuttavia ansia e paura rappresentano sempre temi ricorrenti. Il senso di impotenza e di angoscia pervade di frequente il paziente che passa improvvisamente dalla condizione di normodotato a quella di totalmente inabile. Per il paziente le preoccupazioni maggiori sono le implicazioni della totale invalidità e la dipendenza dagli altri che si accompagnano a un significativo deterioramento della salute in relazione alla qualità di vita. La netta perdita di funzionalità implica, inoltre, nell'assistito, sentimenti di afflizione, solitudine e rimpianto nei confronti della ormai perduta indipendenza. I familiari sono spaventati dalla cronicità della malattia, dai cambiamenti radicali che la presenza di un invalido può rappresentare rispetto alla normale quotidianità e mostrano un profondo senso di smarrimento e di abbandono. Essi necessitano da una parte di essere informati sulle condizioni del proprio congiunto e dei nuovi bisogni di cui questi sarà portatore, al fine di essere coinvolti nel piano di assistenza, dall'altra di essere sostenuti, ascoltati e incoraggiati ad affrontare gli ostacoli che la presa in carico di un familiare con Locked-in Syndrome comporta. L'educazione dei pazienti e delle famiglie rappresenta uno dei più rilevanti aspetti dell'assistenza infermieristica che può fare la differenza fra il successo o il fallimento, della persona colpita dalla malattia o della sua famiglia, nell'adattarsi alla nuova situazione di invalidità e cronicità. I pazienti ben informati ed educati sono più preoccupati per la loro salute e per quello che è necessario per mantenerla rispetto a quelli non informati, inoltre riconoscono precocemente i sintomi e la comparsa di complicanze: la conoscenza è, quindi, la chiave per compiere scelte e prendere decisioni durante qualsiasi fase del percorso dei pazienti affetti da Locked-in Syndrome. Nonostante l'importanza dell'educazione dell'assistito e della sua famiglia, l'infermiere deve saper riconoscere i bisogni di un paziente che ha appena ricevuto diagnosi di una condizione cronica, per far sì che egli comprenda appieno il significato della sua condizione e dei radicali effetti che

questa avrà sulla sua vita. La gestione domiciliare di un paziente con Locked-in Syndrome implica una serie di programmi e di interventi che mirino al raggiungimento del massimo livello di indipendenza ed aiutino il più possibile la persona a condurre una vita normale.

I.3.2 Assistenza continua

Il rientro a casa di un paziente con Locked-in Syndrome rappresenta un punto di partenza fondamentale che coincide con un vero e proprio ridimensionamento della vita dell'assistito, a cominciare dall'ambiente domiciliare in cui egli vive, che sarà modi-



Fig. I.8 - Chiuso dentro

ficato e plasmato intorno alle sue esigenze e munito degli ausili indispensabili per condurre una vita agiata. Il posizionamento di un materasso antidecubito è necessario per prevenire le ulcere da pressione che conseguono all'immobilità. Per permettere al paziente di muoversi all'interno dell'ambiente domestico, e non solo, può essere utilizzata una delle sedie elettroniche di ultima generazione, che, grazie alla pratica modularità, offrono differenti possibilità di

regolazione ed adattamento sull'utente. Questi presidi, a differenza delle tradizionali carrozzine, dispongono di basculamento, reclinazione dello schienale e sistema di regolazione delle pedane elettrici. Garantiscono, quindi, al paziente maggiore confort e alla famiglia una importante agevolazione nella gestione dell'assistito. Il paziente con Locked-in Syndrome continua a domicilio i trattamenti necessari al mantenimento della sua salute: se è portatore di tracheostomia l'infermiere lo istruisce, insieme ai suoi familiari, sulla cura quotidiana dello stoma e sulle misure da attuare in caso di emergenza. L'infermiere domiciliare insegna alla famiglia le strategie per prevenire le infezioni quando si esegue la medicazione dello stoma e l'aspirazione dalla cannula tracheostomica, si assicura, inoltre, che l'assistito e la famiglia siano a conoscenza delle opportunità presenti nel territorio per i bisogni educativi e di sostegno. Per quanto riguarda l'alimentazione, nei pazienti che si nutrono per mezzo della PEG è

necessario che l'infermiere valuti le tecniche usate per la somministrazione della nutrizione. Talvolta sono necessarie ulteriori istruzioni e una maggior supervisione per aiutare l'assistito e il caregiver ad adattare le pratiche della nutrizione enterale all'ambiente domestico e ad abituarsi all'uso di apparecchi diversi da quelli con cui no familiarizzato durante il ricovero ospedaliero. I familiari e l'assistito devono essere informati circa le possibili complicanze, quali sindrome da rapido svuotamento gastrico, nausea, vomito e infezione cutanea nell'area del gastrostoma, e istruiti su come adottare un adeguato programma di prevenzione. L'infermiere domiciliare aiuta il paziente e la sua famiglia a ristabilire, per quanto possibile, il normale ritmo di vita. Le persone che desiderano avere la sensazione di mangiare normalmente sono invitate ad annusare il cibo prima del pasto enterale e, coloro che mantengono un adeguato riflesso della deglutizione possono essere aiutati ad ingerire piccole quantità di cibo omogeneizzato, ma non eccessivamente liquido, in quanto potrebbe essere causa di ab ingestis. L'infermiere, che ha continui contatti con il paziente e la famiglia, è spesso nella posizione ideale per accertare come l'assistito e la famiglia si stiano adattando ai cambiamenti che la Locked-in Syndrome comporta, egli coordina inoltre le attività del fisioterapista, del terapeuta occupazionale, dell'ortofonista e dei servizi sociali di assistenza.

I.4 La comunicazione

I.4.1 L'importanza della comunicazione

Secondo la quasi totalità dei teorici del nursing pur nelle diverse sfumature che caratterizzano le numerose concezioni, l'assistenza infermieristica consiste essenzialmente nell'assumere, come problema sanitario di propria competenza, non tanto la malattia, quanto le sue conseguenze di tipo fisiologico, psicologico e sociale sul vivere quotidiano e sull'autonomia della persona malata, considerata secondo una chiave di lettura olistica. In tale ottica assume grande rilevanza la qualità della relazione e della comunicazione che si instaura tra infermiere e persona assistita. L'infermiere infatti

non si limita esclusivamente ad erogare prestazioni tecniche, ma, nel prendersi cura quotidianamente del malato, ha una funzione supportiva e terapeutica anche attraverso il dialogo, allo scopo di stabilire un'interazione efficace e personalizzata, finalizzata al soddisfacimento dei bisogni, al recupero dell'autonomia e all'adattamento allo stress che ogni malattia o forma di disagio porta con sé. Per il paziente con Locked-in Syndrome la comunicazione rappresenta un immenso ostacolo che, tuttavia, con gli adeguati mezzi può essere superato. Fin dalla fase acuta, quando l'assistito è spesso in stato di incoscienza, la stimolazione sensoriale, se erogata al momento opportuno, può aiutare la persona a superare la profonda deprivazione sensoriale. Ci si sforza di fargli mantenere il senso dei ritmi giornalieri, rispettando il normale modello diurno e notturno per le attività e il riposo. L'infermiere parla alla persona e stimola i familiari a fare lo stesso. La comunicazione è estremamente importante e include il toccare la persona e dedicarle tempo o essere sensibili ai suoi bisogni. E' anche importante evitare di esprimere in sua presenza commenti negativi circa il suo stato fisico o l'eventuale prognosi. L'infermiere orienterà l'assistito nel tempo e nello spazio almeno ogni otto ore e, attraverso l'uso di un registratore, si faranno ascoltare al paziente dei suoni appartenenti all'ambiente familiare e di lavoro. I parenti possono leggere al paziente il suo libro preferito o suggerire i suoi programmi televisivi o radiofonici preferiti, come mezzo per arricchire l'ambiente e procurare stimoli familiari (Hickey 2003). Contemporaneamente è necessario minimizzare la stimolazione del paziente, limitando i rumori ambientali, facendo parlare una persona sola alla volta e dando al paziente un tempo più lungo per rispondere a modo suo, permettendo frequenti periodi di riposo e tranquillità. Quando emergono dal coma, molte persone sperimentano un breve periodo di agitazione, che indica che stanno diventando più consapevoli dell'ambiente che li circonda, ma che non possono reagire o comunicare in modo appropriato. Una volta che il quadro clinico si è stabilizzato e che la diagnosi di Locked-in Syndrome è divenuta certezza è necessario far acquisire al paziente dei metodi alternativi di comunicazione, che gli permettano di interagire in maniera efficace con il mondo che lo circonda. Egli è del tutto immobile, privo di espressione facciale, non può parlare, ridere o piangere e non ha mezzi per comunicare le sue necessità o esprimere le sue emozioni. Ha bisogno pertanto di nuovi e validi strumenti

in grado di esprimere, al suo posto, un carico di ricordi, sensazioni e pensieri che non sono andati affatto perduti.

I.4.2 L'alfabeto in ordine diverso

Un valido aiuto per permettere la comunicazione in di un paziente con Locked-in Syndrome è rappresentato dall'impiego di un alfabeto alternativo. Esso non usa il tradizionale ordine A B C D E F..., ma le lettere sono disposte in relazione alla fre-



Fig. I.9 - L'alfabeto in ordine diverso

quenza in cui vengono utilizzate nella lingua parlata, ne consegue che ogni lingua avrà un alfabeto diverso. Uno studio francese mostra quali sono nella lingua italiana in ordine decrescente le vocali e le consonanti più usate: E I A O N T R L S C D U P M G V H F B Z Q W K Y X J. L'uso di

questo nuovo codice è molto semplice e di facile impiego: un interlocutore legge l'alfabeto all'assistito che chiude gli occhi sulla lettera che egli vuole utilizzare per iniziare una frase: lettera dopo lettera egli potrà nuovamente esprimere frasi e pensieri. Inizialmente questo metodo risulta essere abbastanza lento, ma con la pratica esso diviene un esercizio quasi automatico. Il vantaggio di questo codice è che può essere usato nel caso in cui il paziente possa muovere una sola parte del corpo, come ad esempio le palpebre, le labbra o un polpastrello, per dare un segnale di assenso o diniego.

I.4.3 Impiego della tecnologia nella LIS

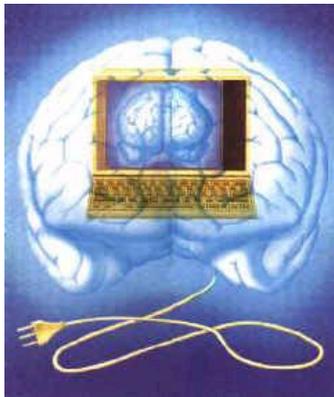


Fig 1.10 - La tecnologia nella vita
di tutti i giorni

Con un attento e mirato programma di fisioterapia e riabilitazione, alcuni pazienti riescono nuovamente a sorreggere la testa, a sollevarla e a girarla leggermente a destra e a sinistra. Per questi pazienti, grazie a mezzi tecnologici avanzati, è possibile ristabilire una nuova e più completa forma di comunicazione con l'uso di *Headmouse*®. Esso ricopre le funzioni di un normale mouse e viene utilizzato per le persone che, come i pazienti con Locked-in Syndrome, non sono in grado di muovere le mani, ma che possono impiegare anche solo

minimi cenni della testa per spostare il cursore. Si tratta di un sensore ottico wireless che viene utilizzato tramite un dispositivo posizionato sulla testa o sugli occhiali dell'utente. Quando *Headmouse*® è combinato con una *on screen keyboard*, questa può sostituire le funzioni di una tastiera tradizionale per computer. I "tasti" vengono premuti "appoggiandoci" il cursore per un determinato periodo di tempo definito. Questa combinazione permette agli utenti disabili di usare una qualsiasi applicazione del loro computer. E' prevista, inoltre, una interfaccia per il collegamento senza fili tra il computer e una sedia a rotelle. *Headmouse*® è in grado di tracciare il movimento della testa di un utente che si trovi in qualsiasi posizione, purchè visibile dalla stazione ricevente. La risoluzione è abbastanza grande da permettere il controllo del cursore fino alla massima definizione dello schermo; questa precisione garantisce l'uso di *Headmouse*® anche con programmi di CAD. E' evidente come la tecnologia rappresenti una vera e propria via di fuga per i pazienti con Locked-in Syndrome dal silenzio di cui sono prigionieri. La possibilità di comunicare, di avere relazioni con familiari e amici e di esprimere i propri sentimenti è una efficace cura per la solitudine di cui queste persone sarebbero altrimenti vittime. L'accesso ad Internet, inoltre, consente di aprire una finestra sul mondo che impedisce il processo di desocializzazione a cui una persona del tutto immobile, come un paziente con Locked-in Syndrome, andrebbe sicuramente incontro.

PARTE II

II.1 Studio sperimentale

II.1.1 Scopo dello studio

Il fine di questa analisi è valutare il numero di pazienti con Locked-in Syndrome ricoverati in Terapia Intensiva in un periodo di 15 anni, le infezioni che questi hanno sviluppato durante i giorni di degenza e l'eventuale insorgenza di piaghe da decubito.

II.1.2 Materiali e metodi

Sono stati presi in esame i ricoveri presso l'Unità Operativa di Rianimazione e Terapia Intensiva dell'Ospedale civile "S.S. Annunziata" di Chieti nel seguente periodo Gennaio 1994 - Settembre 2009.

Le variabili oggetto di studio sono state:

- numero di pazienti con LIS
- età
- sesso
- giorni di degenza
- monitoraggio utilizzato
- presidi impiegati
- infezioni
- piaghe da decubito

II.1.3 Risultati

Sulla base dello studio condotto abbiamo rilevato 6 ricoveri per Locked-in Syndrome (4 pazienti di sesso maschile e 2 di sesso femminile); questo fa capire come questa patologia risulti estremamente complessa ma *relativamente rara*.

L'età media dei pazienti è stata di 50.83 anni (35 – 74) mentre i giorni di degenza sono stati compresi tra 1 e 44 (media di 21,3).

PAZIENTE	ETA'	SESSO	GIORNI DEGENZA
1	35	M	1
2	74	M	13
3	44	M	14
4	62	F	25
5	51	M	31
6	39	F	44
MEDIA: 50,83			MEDIA: 21,3

Tab. II.1 – I 6 pazienti con LIS

Tutti sono stati *monitorati* con tracciato elettrocardiografico in continuo, rilevamento della pressione arteriosa incruenta e cruenta, pressione venosa centrale, pulsossimetria, capnografia (quando collegati al ventilatore automatico), emogasanalisi di controllo, urinometro e rilevamento della temperatura corporea con sonda elettronica.

Si sono sempre *posizionati*: accesso venoso periferico, CVC mono o bilume, accesso arterioso in arteria radiale, catetere vescicale, sondino naso gastrico, tubo endotracheale (3/6 pz) o cannula tracheostomica (3/6 pz.) per ventilazione meccanica.

PAZIENTE	CVC	CV	V M	TRACHEOSTOMIA
1	SI	SI	SI	NO
2	SI	SI	SI	NO
3	SI	SI	SI	NO
4	SI	SI	SI	SI
5	SI	SI	SI	SI
6	SI	SI	SI	SI
	MEDIA %:	MEDIA %:	MEDIA %:	MEDIA %:
	100%	100%	100%	50%

Tab. II.2 - Presidi utilizzati

Dei 6 soggetti, 4 (ossia il 66,6 %) hanno sviluppato *infezioni* causate da Ventilatore meccanico e/o da CVC e/o da CV confermate da un aumento numerico dei leucociti, della temperatura corporea e dalla positività batteriologica campioni biologici. L'antibiogramma è risultato fondamentale per una corretta terapia.

Si è potuto inoltre osservare, alla dimissione, che 2 pazienti su 6 (ossia il 33,3%) hanno sviluppato *piaghe da decubito* nella zona lombosacrale. Questa percentuale è da considerarsi sottodimensionata in quanto nella nostra casistica è stato incluso anche il paziente con un solo giorno di degenza e poi trasferito in altro ambiente sanitario.

PAZIENTE	INFEZIONI	PIAGHE DA DECUBITO
1	NO	NO
2	NO	NO
3	SI	NO
4	SI	NO
5	SI	SI
6	SI	SI
	MEDIA %: 66,6%	MEDIA %: 33,3%

Tab. II.3 - Infezioni e piaghe da decubito

II.1.5 Conclusioni

La Locked-in Syndrome è una patologia rara che limita radicalmente la vita della persona, rendendola del tutto dipendente e molto vulnerabile.

Il paziente con LIS è fortemente esposto a contrarre infezioni e, a causa della sua totale immobilità, può sviluppare facilmente lesioni da decubito. Proprio per questa complessità è necessaria un'assistenza infermieristica attenta, continua e qualificata.

La competenza specifica e la capacità di stare accanto ad un paziente così complesso con passione fanno dell'infermiere non solo una presenza indispensabile e un fondamentale punto di riferimento, ma anche e soprattutto, un valido amico.

APPENDICE

App. 1 Lo scafandro e la farfalla

L'8 dicembre 1995 un ictus getta Jean -Dominique Bauby in coma profondo. Quando ne esce, tutte le sue funzioni motorie sono deteriorate. Colpito da quella che la medicina chiama *locked-in syndrome* e che lascia perfettamente lucidi ma prigionieri



Fig. App.1 - Copertina de "Lo scafandro e la farfalla"

del proprio corpo inerte, Bauby non può più muoversi, mangiare, parlare o anche semplicemente respirare senza aiuto. In quel corpo rigido e incontrollabile come lo scafandro di un palombaro, solo un occhio si muove. Quell'occhio, il sinistro, è il suo legame con il mondo, con gli altri, con la vita. Sbattendo una volta le palpebre del suo occhio Bauby dice di sì, due volte significano un no. Sempre con un battito di ciglia, ferma l'interlocutore su una lettera dell'alfabeto che gli viene recitato secondo l'ordine di frequenza della lingua francese: "E, S, A, R, I, N, T...". E lettera dopo lettera, Bauby detta parole, frasi, pagine intere... Con il suo occhio Bauby scrive questo libro: per settimane intere, ogni mattina prima dell'alba, pensa e memorizza un capitolo che più tardi detta a una redattrice del suo editore. Così, da dietro l'oblò del suo scafandro, ci invia le cartoline di un mondo che possiamo solo immaginare, dove vola leggera la farfalla del suo spirito. Uno spirito di volta in volta sarcastico e malinconico, disincantato e poetico, di un'intensità che fa stringere il cuore. Quando mangono solo le parole, nessuna parola è di troppo. Jean-Dominique Bauby muore in seguito a un arresto cardiaco il 9 marzo 1997, all'età di 45 anni, pochi giorni dopo aver visto pubblicato il suo libro.

App. 2 Prigioniero del silenzio

Il 4 luglio 1990 Philippe Vigand, 33 anni – un uomo brillante e sportivo, padre di due bambine – cade per strada a Neuilly, vicino a Parigi, vittima di un male oscuro che due ore dopo lo fa precipitare in coma profondo. La diagnosi non potrebbe essere più



Fig. App.2 – Copertina di "Prigioniero del silenzio"

brutale, drammatica: *locked-in syndrome*, una gravissima malattia neurologica che provoca una paralisi completa dell'organismo rendendo impossibile qualsiasi movimento ma lasciando intatte tutte le facoltà intellettive. Steso nel suo letto d'ospedale, circondato da una selva di tubi, fili, monitor, congegni complessi, Philippe emerge due mesi dopo dal sonno della coscienza..."murato vivo": prigioniero del proprio corpo come di una trappola che non lascia scampo, disperatamente immobile, muto. Pian piano si rende conto di poter farsi sentire, capire soltanto in un modo: battendo le palpebre, l'unica parte del corpo che riesce ancora a coman-

dare. Da quel momento – prima grazie all'uso di un provvidenziale codice che gli consente di comunicare con infinitesimi movimenti degli occhi, poi avvalendosi di un computer speciale adattato alle sue esigenze – lancia una sfida al destino e comincia a lottare. Per uscire dall'incubo, per ricominciare a vivere malgrado tutto, per riprendere il proprio posto tra i suoi cari: cosa che poi si è in parte realizzata. Un cammino arduo, lastricato di successi e sconfitte, che Philippe rievoca in queste pagine con accenti che vibrano di passione per la vita, di ribellione contro il silenzio che lo imprigiona, di coraggio e di speranza. "Ho fatto un sogno", dice spesso Philippe, "parlerò e camminerò di nuovo." Una fiducia incrollabile a dispetto di tutto, una forza d'animo che lascia stupefatti. La stessa fiducia, la stessa forza d'animo che ispirano sua moglie, cui è affidata la seconda parte del libro. Stéphane è giovane e bella, coraggiosa e tenace e ha sostenuto Philippe in mille battaglie con un amore che non ha mai conosciuto cedimenti. Facendo seguire la propria voce a quella del marito, Stéphane descrive la sua quotidianità di moglie e di madre e ripercorre senza autocompiacimenti il dramma che le è accaduto. Cosa succede a un matrimonio quando l'essere con cui si è scelto di dividere la vita muta in modo così radicale? Come vin-

cere la fatica, fisica e morale, le crisi, il senso di impotenza, la maledizione del silenzio, la frustrazione? Come allontanare quel sentimento così umano di rabbia per re stata in qualche modo “tradita” nelle speranze, nelle illusioni proprio da chi più si ama? Eppure questa donna straordinaria ce l’ha fatta. Insieme Philippe e Stéphane hanno appreso il codice alfabetico che ha permesso loro di comunicare. Insieme no affrontato gradino per gradino il cammino di un difficile recupero inventandosi una vita a due completamente nuova e diversa. Insieme – ed è l’evento più straordinario – hanno concepito il bambino-miracolo che è venuto al mondo dopo l’inferno: il piccolo Pierre. Dalla loro storia esemplare è nato questo libro toccante: un inno alla vita e una lezione d’amore.

App. 3 Io parlo

Atlanta, autunno 1999. Sta per iniziare il congresso mondiale di cardiologia. Laetitia Bohn, trentatreenne responsabile delle relazioni pubbliche di un’industria farmaceutica, accompagna gli specialisti francesi. Sono giornate frenetiche e Laetitia lavora

giorno e notte, fino a quando non è costretta a smettere per un’emicrania insopportabile. Un’emicrania da cui non si rimette più. Laetitia, infatti, è stata colpita dalla sindrome locked-in, uno stato di paralisi motoria che la lascia prigioniera del suo corpo con la mente perfettamente vigile. Riesce a comunicare solo con il movimento delle palpebre. I neurologi americani sono convinti che non ce la farà a sopravvivere, ma non fanno i conti con la forza di volontà di Laetitia né con il coraggio e l’affetto della sua famiglia che, uniti, riescono nel <<miracolo>>: a un mese di distanza, Laetitia muove un dito. Negli Stati Uniti diventa <<il caso>>. Da allora, gior-



Fig. App.3 - Copertina di “Io parlo”

no dopo giorno, Laetitia Bohn ha continuato a lottare per riprendere possesso del proprio corpo, fino all'esperienza meravigliosa e <<straordinaria>> di riuscire ad abbracciare nuovamente i propri figli. *Io parlo* è il racconto di un'avventura umana credibilmente difficile, vissuta con grande coraggio e senza mai disperare.

App. 4 Manuel Longo

Quando è colpito dall'ictus, il 21 Settembre 2001, Manuel, trentottenne maltese, si trova in Italia per motivi di lavoro. Dopo un breve ricovero in Terapia Intensiva a Cremona, torna a Malta dove, su circa 370.000 abitanti, è l'unico caso di locked-in. Prima della trombosi, era stato una persona molto attiva e dai mille interessi: elettronica, modelli radiocomandati, programmazione di computer, automobili, motociclette...



Fig. App.4 - Manuel Longo

te... Quel 21 Settembre 2001 segna irrimediabilmente la sua vita, rendendolo totalmente dipendente dagli altri. Oggi Manuel conta completamente sull'aiuto delle persone che lo assistono e, poiché non può parlare, per esprimere i suoi bisogni, si sforza di fare richieste semplici e di fa-

cile comprensione, servendosi, i primi tempi, di un particolare alfabeto disposto in ordine differente: secondo la frequenza dell'uso delle lettere nell'alfabeto inglese. Oggi per comunicare si serve, invece, di un particolare computer, montato sulla sua sedia a rotelle per mezzo di un supporto che egli stesso ha disegnato. Si tratta di un

computer a tavoletta, portatile, ma senza tastiera e con uno schermo sensibile al tatto e alla sua speciale penna da usare come mouse o per “scrivere” direttamente sullo schermo. Nel suo caso però, utilizza uno SmartNAV per spostare il mouse mente sullo schermo e una tastiera sul monitor: una Click N’ Type. Per il funzionamento dello SmartNAV usa un punto riflettente posto sul viso per mezzo di occhiali senza lenti o di una fascia elastica per tenere il laser. Questo complesso mento gli permette, senza nessun aiuto, di scrivere, disegnare, ascoltare musica e di collegarsi a internet. E’ proprio grazie a questa attrezzatura che Manuel ha creato il suo sito internet <http://www.mlongo.net> in cui racconta tutta la sua storia, prima e po la malattia. Descrive i mezzi tecnologici e informatici che gli permettono di condurre una vita quasi “normale” e fornisce informazioni a chiunque sia interessato, a chi è disabile o a familiari di persone con Locked-in. Tra le pagine virtuali del suo sito internet emerge chiaramente tutta la sua brillante iniziativa, la sua voglia di indipendenza, il desiderio di trovare o addirittura inventare quegli ausili che lo rendono una persona viva e che danno voce, ogni giorno, alla sua intelligenza e al suo carattere intraprendente.



Fig. App.5 - Manuel Longo sulla sedia elettronica

App. 5 Severino Mingroni

La mattina di domenica del 22 Ottobre 1995 una trombosi dell'arteria basilare destra trasforma radicalmente la vita di Severino Mingroni, giovane abruzzese che per trentasei anni aveva condotto un'esistenza da normodotato. A causa della trombosi, egli diventa un disabile gravissimo con *locked-in syndrome*: all'inizio, è perfettamente



Fig. App.6 - Severino Mingroni

immobile e muto, riuscendo a muovere solo la palpebra destra, con cui "parla" secondo un codice elementare; poi, col tempo e con molta terapia, rimane sempre tetraplegico e muto, ma riacquista il controllo volontario della testa, ed è proprio grazie alla "re-

surrezione" dei muscoli del collo che inizia a gestire il computer per mezzo di ausili informatici adatti a lui. Tornato a casa, i suoi familiari trovarono un aiuto informatico molto più opportuno e semplice per Severino: l'HeadMouse, che gli permette tuttora, di gestire completamente un PC. Egli non può più parlare ma riesce di nuovo a scrivere in perfetta autonomia. I suoi attuali ed unici mezzi di espressione sono quindi: l'e-mail, gli sms via computer, il suo blog (<http://severinomingroni.iobloggo.com/>);il Locked-in abruzzese ha anche scritto "La mia giornata tipo" e "Io, ex normodotato, ora Locked-in" (entrambi gli opuscoli sono a cura del Notiziario Cellule Staminali), per mezzo del computer e del suo HeadMouse ed impiegando 12 giorni per il primo e due mesi per il secondo. Severino deve la sua indipendenza all'informatica e, come afferma egli stesso in un articolo pubblicato sulla rivista "Comunicabile" del 2007: "Potete intuire quanto sia importante per il sottoscritto il computer e, quindi, in ultima analisi, l'energia elettrica. Senza energia elettrica infatti, tornerei ad essere solo un povero invalido molto grave che siede, quasi immobile e muto, su di una sedia elettronica. Ad esempio, senza il mio ausilio informatico, non potrei di certo sce-

gliere personalmente un determinato canale televisivo o radiofonico sul mio desktop e, poi, andarmene su Internet. Tuttavia, non mi sono reso conto in tutta coscienza di tale peculiare indipendenza se non molto recentemente: però, da subito, esattamente dal 1997 (negli ultimi tre mesi di ricovero), ho capito - o meglio, intuito inconsapevolmente - che il computer era almeno la mia nuova bocca; poi, con Internet, il computer ha sostituito pure i miei quattro arti immobili, anche se una camminata tra i prati è tutt'altra cosa.”



Fig. App.7 - Severino Mingroni con *Headmouse*®

App. 6 ALIS: associazione per la locked-in syndrome

L'ALIS è stata creata nel 1997 grazie alla volontà e all'energia di Jean-Domenique Bauby, giornalista e scrittore, colpito anche lui da *locked-in syndrome* nel dicembre 1995. Intendeva mostrare in tal modo al mondo che questa patologia che impedisce il movimento e la parola non è affatto un ostacolo alla vita. D'altronde ne avrebbe fornito la prova nel suo *Lo scafandro e la farfalla*, che aveva scritto strizzando la palpebra sinistra e che è diventato un bestseller.

Oggi l'ALIS è formata da volontari, da famiglie di *locked-in*, da scienziati di tutto il mondo e da personalità di ogni ambiente. Persegue diversi obiettivi:

- raccogliere tutti i dati esistenti sulla *locked-in*, allo scopo di conoscerla meglio;
- censire e localizzare i pazienti;
- informare il pubblico e l'ambiente medico;
- venire in aiuto ai pazienti e alle famiglie offrendo soluzioni ai problemi riguardanti le cure, la rieducazione terapeutica, l'autonomia, il riadattamento sociale;
- proporre mezzi di comunicazione, in particolare nell'ambito dell'informatica, per rompere l'isolamento della malattia.



Fig. App.8 - Logo dell'ALIS

BIBLIOGRAFIA

Bauby Jean- Dominique, *Lo scafandro e la farfalla*, Casa Editrice Ponte alle Grazie, 1997

Bohn-Derrien Laetitia, *Io parlo*, Casa Editrice Corbaccio, 2007

Gentili A., Nastasi M., Rigon L. A., Silvestri C., Tanganelli P., *Il paziente critico: clinica e assistenza infermieristica in anestesia e rianimazione*, Casa Editrice Ambrosiana, 1993

Mingroni Severino, *Io, ex normodotato, ora Locked-in*, <http://www.staminali.aduc.it>

Mingroni Severino, *La mia giornata tipo*, <http://www.staminali.aduc.it>

Monauni S., Bassi C., *Terapia Intensiva: clinica, tecnologie, assistenza*, Editore System Comunicazioni

Netter Frank H., *Atlante di anatomia fisiopatologia e clinica, Vol.7 sistema nervoso*, Collezione Ciba

Patterson J., Grabois M., *Locked-in syndrome: a review of 139 cases*, Stroke 1986 Jul-Aug 17:4 758-64

Richard I., Peroon Y., *Persistence of distal motor control in the locked in syndrome*, Paraplegia, 1995, Nov, 33:11, 640-6

Smeltzer Suzanne C., Bare Brenda G., Suddarth Brunner, *Infermieristica medico-chirurgica*, vol. 1-2, Casa Editrice Ambrosiana, 2006

Vigand Philippe e Stéphane, *Prigioniero del silenzio*, Casa Editrice Rizzoli, 1998

Wijdicks E., Scott J., *Outcome in patients with acute basilar artery occlusion requiring mechanical ventilation*, Stroke, 1996 Aug, 27:8, 1301-3

Ulteriori siti Internet consultati:

<http://www.mlongo.net>

<http://www.locked-in.eu>

<http://www.alis-asso.fr>

<http://www.amicididaniela.it>

<http://www.severinomingroni.it>

RINGRAZIAMENTI

Un grazie particolare è per il Dott. Giovanni Compagnoni che, con dedizione, umanità e grande pazienza, ha seguito la stesura della mia tesi, arricchendola con la sua esperienza. E' a lui che devo la realizzazione di questo lavoro.

Grazie a Manuel Longo e a Severino Mingroni, non solo per la completa disponibilità e per la loro amicizia, ma soprattutto per la lezione di coraggio che ho appreso grazie al loro esempio.

Grazie a tutta la mia bella famiglia. Ai miei genitori, che mi hanno sostenuto con le parole, ma specialmente con le tante preghiere, grazie alle quali non mi sono mai sentita sola. A Raffaele, Rossella, Roberto, Sara, Alessia ed Ester che hanno continuato a farmi sentire la loro presenza nonostante la distanza e ad Alessandro e Nadia che, per tre anni, sono stati la mia famiglia "in trasferta".

E a te, che hai seguito tutte le tappe di questo mio percorso, festeggiando con me ogni piccolo traguardo e dandomi, con tutto l'amore che hai potuto, fiducia e coraggio allo stesso tempo...grazie di cuore amore mio.

Francesca