

# REPORT SUL PROGETTO VESTA

**Roberto Piperno, DM**

*Neurologo e Fisiatra, PI del Progetto VESTA*

Una necessità etica, sociale e di programmazione dei servizi ha dato alimento a questo progetto che è stata la prima finestra di osservazione sistematica in Italia sugli aspetti diagnostici degli Stati clinici di coscienza ridotta (Stati Vegetativi – VS e Stati di Minima Coscienza - MCS), intesi come condizioni di disabilità estrema. In queste situazioni cliniche in particolare vi è la necessità di assicurare il grado più alto di accuratezza diagnostica in un ambito con ancora molti elementi di incertezza.

Sia VS che MCS sono stati non comunicativi e la diagnosi differenziale dei due stati ha margini di incertezza. Ciò implica un obbligo etico nella direzione di una migliore caratterizzazione di questi pazienti. Sebbene il numero limitato, hanno un forte impatto in termini di esigenze sanitarie, politiche sanitarie e questioni bioetiche (questioni di "futilità" e "fine vita"). Inoltre, alcuni pazienti con VS possono mostrare un recupero tardivo: almeno una parte di questi casi può corrispondere a "scoperte tardive", data l'alta probabilità di diagnosi errate. Discriminare tra VS e MCS "non comportamentale" può essere estremamente importante poiché il recupero nel MCS può essere più prolungato rispetto a VS e può anche essere molto tardivo.

La definizione dei criteri diagnostici per lo Stato Vegetativo ha avuto una sistematizzazione con il rapporto della Multisociety Task Force (MSTF) nel 1994. Nel 2003 i criteri diagnostici furono ridefiniti nelle linee di guida inglesi del Royal College of Physician (aggiornate nel 2013). Negli stessi anni però si andavano accumulando evidenze su una elevata incidenza di errore diagnostico che raggiungeva percentuali fino al 43%. L'Aspen Neurobehavioural Workgroup propose pertanto nel 1996 l'introduzione di una nuova categoria diagnostica (Stato di Minima Coscienza - SMC). Ciononostante, la misdiagnosis di SV si attesta ancora sul 41%, e mostra che anche la diagnosi di SMC è erronea in circa il 10% dei casi.

Con il progetto VESTA ci si è proposti in primo luogo di valutare per la prima volta quanto incide nel contesto clinico italiano la misdiagnosis e se questa si colloca su valori confrontabili con quelli già individuati in altre realtà europee. Ci si è proposti inoltre di favorire una crescita di attenzione della comunità clinica al problema della accuratezza diagnostica ed una diffusione di "buone pratiche" nel percorso di accertamento diagnostico.

Questo progetto è stato originariamente promosso nel 2009 dagli Ordini dei Medici Chirurghi e Odontoiatri di Bologna, Ferrara, Rimini (Emilia-Romagna), Lodi, Milano, Pavia (Lombardia), Trieste (Friuli Venezia-Giulia), Roma, Latina (Lazio), Catania, Messina, Palermo (Sicilia), Lucca (Toscana), Potenza (Basilicata) per far avanzare ulteriormente la comprensione dello stato vegetativo, in considerazione dell'impatto che può produrre sui pazienti, le loro famiglie e per il Codice Etico professionale. Successivamente il numero dei Collegi Provinciali dei Medici e degli Odontoiatri (OMCeO) che hanno aderito al progetto è salito a 23, ed è stato istituito il Comitato Direttivo del Progetto Vesta composto da 40 esperti nominati dagli Ordini provinciali. Il Comitato Direttivo vedeva la presenza di: Aloisi Paolo, L'Aquila; Babbini Maria Teresa, Ancona; Beretta Luigi, Milano; Bonamartini Andrea, Ancona; Brau Maria Franca, Sassari; Busson Luca, Rovigo; Chirico Chiara, Rimini; Cipriani Anna Maria, Roma; Colonna Fabio, Bari; Cortelli Pietro, Bologna; Costanzo Erminio, Catania; Damiano Maria, Potenza; Devalle Guya, Milano; Di Fabio Roberto, Latina; Formisano Rita, Roma; Giraldi Carlo, Lucca; Giraldi David, Lucca; Giunco Fabrizio, Pavia; Guizzetti Giovanni Battista,

Bergamo, Pavia; Ianes Aladar, Milano; Landi Roberto, Lucca; Lanzilotti Crocefissa, Bari; Lino Mario, Milano; Marrelli Alfonso, L'Aquila; Mattaliano Alfredo, Palermo; Monti Fabrizio, Trieste; Paderni Sergio, Latina; Paladino Piera, Palermo; Panebianco Mariangela, Catania; Pizzolato Gilberto, Trieste; Pozzone Tullio, L'Aquila; Ravasio Alessandro, Rimini; Righetti Giovanni, Latina; Rota Costantino, Bergamo; Sessa Edoardo, Messina; Solano Jorge Navarro, Bari; Sturiale Carmelo, Bologna; Tamborino Carmine, Ferrara; Tenuta Maurizio, Salerno; Tugnoli Valeria, Ferrara.

Il progetto VESTA ha avuto un esteso esame ed una ampia validazione da parte di molti Comitati Etici Indipendenti in Italia. La prima approvazione è stata quella del Comitato Etico indipendente del Centro capofila di Bologna (Cod. CE: 10031) e a seguire quella dei Comitati etici indipendenti di competenza per le diverse unità cliniche collaboranti al progetto. 7 di questi pareri ed approvazioni sono stati acquisiti anche agli atti del Centro coordinatore di Bologna (ASUR Marche, Latina, Firenze, ASL RomaB, Sassari, Bergamo, Don Gnocchi).

Lo studio è stato illustrato e discusso con le associazioni rappresentative delle famiglie di persone con esiti di grave cerebrolesione acquisita (FNATC – Federazione Nazionale delle Associazioni Trauma Cranico, La Rete) in un confronto continuativo ed un rapporto di proficua collaborazione che ha avuto inizio fin dall'Ottobre 2010 in un apposito meeting tenutosi a Bologna.

Con il contributo iniziale del Pendragon Charitable Trust, il progetto VESTA ha percorso le seguenti tappe:

- marzo 2010 definizione del protocollo sperimentale,
- Giugno 2010 approvazione del Comitato Etico (Codice CE: 10031)
- Settembre 2010 creazione del database,
- Presentazione ottobre 2010 agli stakeholder,
- Riunione di avvio di novembre 2010 e prima formazione di valutatori (Gennaio 2011),
- marzo 2011 avvio del registro online,
- Aprile e settembre 2011 formazione di base e avanzata dei valutatori,
- Ottobre 2011 prima analisi dei dati e incontro scientifico,

Dal 29 Novembre 2011 il progetto VESTA ha continuato l'attività con un finanziamento ministeriale della Ricerca Finalizzata 2009 (progetto RF-2009-1529938 - Italian Observational Study on Vegetative State). Nel corso dei successivi 3 anni di finanziamento sono stati attivati un assegno di ricerca per un neurologo ed una borsa di studio per un neuropsicologo, sono state acquisite attività di psicologia clinica ed è stato definito un contratto per l'analisi statistica con uno spin-off del Dipartimento di Statistica dell'Università di Bologna. Il registro online dello studio VESTA è stato realizzato e mantenuto da una software-house di Ravenna.

Incontri informativi con gli Ordini Provinciali dei Medici coinvolti in qualità di stakeholders e sollecitatori del progetto si sono tenuti regolarmente ad Ottobre 2011, Giugno 2012 ed Aprile 2013 in diverse iniziative tenutesi a Milano, Roma, Bologna, Latina, Trieste. Il 9 Febbraio 2012 il progetto è stato illustrato nell'ambito della iniziativa promossa dal Ministero della Salute nella sede stessa del Ministero in Roma, sul tema dei progetti in corso per le persone con Stato Vegetativo e Stato di Minima Coscienza.

I risultati sono stati discussi nei Meeting di Progetto tenutisi a Bologna il 23 Giugno 2012, il 6 Aprile 2013 ed il 7 Giugno 2014, alla presenza dei rappresentanti degli Ordini dei Medici. Una presentazione si è tenuta a Latina l'11 Ottobre 2012 nella sede dell'Aula Consiliare della Provincia.

Il 9 Ottobre 2013 si è tenuto nell'Auditorium del Ministero della Salute a Roma, il convegno "Diagnosi e Misdiagnosi degli stati vegetativi. I risultati dello studio Italiano" che ha visto la discussione dei risultati con la presenza dei rappresentanti degli Ordini dei Medici, dei rappresentanti delle Associazioni di famigliari e dei rappresentanti delle istituzioni. E' stata realizzata una rete di momenti di diffusione e sensibilizzazione che hanno ottenuto riscontro anche nella stampa quotidiana (Avvenire del 10 e del 17 Ottobre) e nella stampa Ordinistica (Medicina Pontina del Novembre 2012).

La presentazione conclusiva al pubblico ed agli stakeholders si è tenuta nel convegno di Bologna del 7 Ottobre 2014: Disordini della Coscienza: Reti e Percorsi. In particolare nel corso di questo Convegno conclusivo sono state anche esplorate possibili interazioni fra risultati di questo progetto e risultati di altri progetti nazionali, condotti nella stessa area clinica di bisogni assistenziali (progetti CCM INCARICO e PRECIOUS), per la definizione di percorsi assistenziali appropriati ed efficienti e per la tutela dei bisogni di cura e salute di queste persone con un grado così elevato di fragilità personale e familiare. Sono state inoltre esplorate le possibilità di dare vita ad una rete europea "dei risvegli" per la diffusione delle buone pratiche.

314 casi sono stati arruolati per lo studio. 294 rispondevano a tutti i requisiti informativi; 20 sono stati esclusi. I pazienti sono stati arruolati da 22 Unità Operative, di cui 10 situate nel Nord Italia, 6 nel Centro e 6 nel Sud. Il 45% dei casi proviene dal Nord, il 28% dal Centro Italia ed il 27% dal Sud d'Italia. La quasi totalità è di nazionalità italiana. Il 23% dei casi presenta un'eziologia traumatica, il 72% un'eziologia non traumatica ed il 5% presenta un'eziologia mista. Il 35% dei pazienti è collocato in unità di riabilitazione, il 32% in strutture socio assistenziali, il 16% in unità di lungodegenza medica, il 15% a domicilio. La numerosità dei casi arruolati a domicilio cresce sensibilmente dal Nord al Centro-Sud (8-18%). Il 57% dei pazienti è di sesso maschile, con età media di 54 anni ( $\pm 16$  anni). Il 23% dei casi è sotto i 40 anni di età. La maggior parte dei casi è coniugato (57%) mentre il 22% era celibe/nubile.

Il 71% dei casi è entrato nello studio con una diagnosi clinica di Stato Vegetativo, il 23% con diagnosi clinica di Stato di Minima Coscienza. Gli Stati vegetativi prevalgono fra le cause non traumatiche con l'80,5% contro il 64,7% negli esiti di trauma cranio-encefalico.

La diagnosi di SV è stata confermata nel 73% dei casi. La percentuale di misdiagnosis è al 27%. Fra questi casi misclassificati, la maggior parte risultano essere Stati di Minima Coscienza (19%) ma non pochi (circa 8%) sono addirittura in uscita dallo MCS.

La diagnosi di MCS, è stata confermata nel 57% dei casi. Nel restante 43% troviamo una quota maggiore di casi che sono in realtà già usciti dallo MCS, ma troviamo anche casi (quasi 10%) che si trovano ad un livello di SV. In conclusione, la osservazione neuro-comportamentale strutturata riclassifica la diagnosi con -56 casi di Stato Vegetativo, +14 di Stato di Coscienza Minima e addirittura 42 casi già usciti dallo Stato di Coscienza Minima.

Il numero di casi per cui è disponibile almeno una valutazione clinica di follow-up è pari a 137. La coorte è rappresentativa della intera popolazione dei casi arruolati nello studio. Il tempo trascorso tra la prima valutazione ed il 1° follow-up è di 8,6 mesi mediamente. I casi in cui la diagnosi di SV è

stata confermata al 1° follow-up sono stati il 91%. I casi in cui è stata confermata la diagnosi di SMC sono stati pari al 82%. In generale, nel 5,5% dei casi si è registrato un miglioramento della diagnosi di coscienza. In circa due anni di osservazione almeno 4 casi con diagnosi confermata di SV hanno avuto una evoluzione verso lo Stato MCS o oltre. Analogamente, almeno 6 casi con diagnosi confermata di MCS hanno visto un miglioramento verso livelli più alti di consapevolezza.

Il 56% dei casi presenta una o più complicanze o danni secondari. Vi è tuttavia un 18% in cui non si osservano affatto complicanze ed un 6% con un numero alto di complicanze. La più rappresentata è il disturbo ipertonico-distonico che in un terzo circa dei casi si accompagna a grave limitazione dell'articolazione dell'anca, realizzando una condizione presumibile di difficile o impossibile mobilizzazione e posizionamento seduto del paziente. Segue in ordine di frequenza la presenza di lesioni cutanee da pressione. A domicilio si osserva la percentuale minore di lesioni cutanee da pressione (15%) mentre si ha la massima presenza di limitazioni dell'articolazione alle anche (49%). All'opposto, nelle aree sociosanitarie e sanitarie di lungodegenza si hanno lesioni cutanee da pressione nella misura del 26-27%.

Nell'ambito del progetto, alcuni gruppi operativi che non avevano Centri di riferimento per l'accoglienza di questi soggetti nella fase postacuta degli esiti (Sanitari Sociosanitari o Socioassistenziali) hanno potuto condurre esperienze significative di ricognizione sul proprio territorio con la collaborazione delle istituzioni e dei propri OMCeO, come ad esempio nei casi di Lucca e di Latina. I rapporti di questi gruppi mettono in evidenza un risultato di particolare rilievo del progetto VESTA nella costruzione di reti locali di collaborazione che hanno determinato un sensibile aumento dell'attenzione rivolta a questi casi ed alle loro famiglie, che, per quanto caratterizzati da bisogni assistenziali complessi ed importanti, vivevano per lo più in una condizione di relativa oscurità per la rete sanitaria.

Di particolare valore è stata la condivisione delle migliori pratiche nel processo di valutazione diagnostica tra i gruppi di valutatori clinici. Questo, attraverso eventi di formazione e una continua rete di contatti e scambi, ha contribuito a portare l'attenzione su una popolazione clinica di persone spesso dimenticate nei percorsi della cronicità a tal punto da risultare spesso difficili da individuare nei rispettivi territori. Più di 100 professionisti sono stati coinvolti in un miglioramento complessivo dell'accuratezza diagnostica, con una maggiore attenzione alle condizioni in cui vivono le famiglie e una migliore comprensione dei loro bisogni. Già nel primo anno il progetto Vesta ha prodotto importanti risultati in termini di diffusione delle migliori pratiche cliniche nella comunità dei neurologi e dei fisiatristi impegnati nell'assistenza a queste persone. Un secondo risultato importante è il contributo ad un aumento di attenzione dedicata a queste persone dalle istituzioni preposte alla programmazione dei servizi sanitari.

Bologna, 4 dicembre 2020

