

## **GLI ADULTI AFFETTI DA PWS –**

### **E le decisioni riguardanti il controllo sociale ed il diritto di mangiare**

La qualità della vita delle persone con ritardo mentale è significativamente migliorata negli ultimi vent'anni. Almeno in parte, questo va attribuito a cambiamenti dell'atteggiamento sociale e degli standard di cura, spesso accompagnati da supporti legislativi. Quindi, i concetti di "inclusione", "ambiente meno restrittivo" e "dignità del rischio", nel contesto di una "situazione protetta" basata sulla comunità hanno aperto nuove strade ad opportunità prima negate a questi individui adulti.

Quando si applica il concetto di "diritto" alle persone con problemi mentali, tuttavia, va ricordato che le leggi sui diritti dei disabili sono state formulate prendendo principalmente in considerazione le persone con disabilità fisiche.

L'applicazione acritica di questi "diritti" alle persone con problemi cognitivi senza considerarne le possibili conseguenze può però portare a risultati tragici. Mentre per alcune specifiche disabilità il tipo di alterazione non sempre richiede servizi e supporti di tipo specifico, vi sono alcune sindromi genetiche e alcuni modelli neuro-comportamentali ben definiti che viceversa devono essere tenuti in seria considerazione nella elaborazione di un piano di servizi socio-assistenziali.

Ne deriva, ad esempio, che il tipo e livello degli interventi di supporto per le persone affette da PWS sono relativamente indipendenti dal livello di ritardo mentale e sono invece più legati alle implicazioni mediche e neuro-comportamentali della sindrome specifica.

Sviluppare un luogo sociale appropriato per gli individui con PWS significa creare un ambiente dove le restrizioni siano ridotte al minimo. Sebbene gli ambienti con minori restrizioni possibili non siano in grado di assicurare la libertà nel suo senso più ampio, la loro progettazione può tuttavia aiutare gli individui a sviluppare al massimo il proprio potenziale, anche se tali ambienti devono necessariamente diventare più restrittivi quando le regole adottate non risultano in grado di proteggere il benessere fisico o emotivo della persona, o di proteggere la persona da lesioni verso se stessa o gli altri.

Il problema di lasciare ad un adulto con PWS la scelta di seguire una dieta oppure no è il primo dei punti in discussione, in quanto vengono coinvolte sia il concetto di "ambiente meno restrittivo" che i "diritti del malato". In genere viene argomentato che un regime dietetico rigoroso può risultare "troppo restrittivo" e che tenere il cibo chiuso a chiave viola dei "diritti".

Il secondo punto è se limitare le spese di denaro (per ridurre la possibilità di comprare cibo) violi i diritti personali degli adulti con PWS.

In molti stati degli USA le agenzie e le strutture specializzate nella PWS sono sempre più criticate per le misure restrittive assunte, nel presupposto che ciò viola i diritti dei pazienti in quanto consumatori, tanto da essere state persino citate legalmente.

Di conseguenza, il personale ha ricevuto l'ordine di aumentare l'accesso al cibo da parte dei pazienti, di lasciarli muovere in spazi meno restrittivi e di dare loro il controllo della propria dieta (Cormier, 1995; Goff, 1995; Greenwag et al, 1995).

Sebbene un più facile accesso al cibo rappresenti il più grande desiderio delle persone con PWS, si tratta senza dubbio di una condizione di grave pericolo e di una pratica negligente da un punto di vista assistenziale. In troppi casi questa condotta ha portato a emergenze mediche oppure a decessi prematuri per i problemi relativi all'obesità. La diffusione di questo approccio permissivo è dunque sia allarmante che tragica.

Ne deriva che la mancata restrizione dell'accesso al cibo equivale a una vera e propria forma di negligenza medica. Per spiegare meglio, facciamo un paragone col diabete. Il diabete è causato dall'incapacità del pancreas di produrre adeguate quantità di insulina. Quindi, il diabetico deve seguire una dieta controllata per le calorie ed i carboidrati, accanto alla terapia insulinica. Non seguire queste norme comporta un aumento del livello di glucosio nel sangue e, da ultimo, anche alla morte.

Nessun operatore sanitario oserebbe dire a un diabetico che la sua dieta è "troppo restrittiva" o che limitare l'apporto sia una violazione dei suoi diritti.

La gestione dei comportamenti alimentari delle persone con PWS si deve basare su presupposti simili ed è ugualmente importante da un punto di vista medico. In questo caso, siamo davanti a un'incapacità genetica di avvertire senso di sazietà, combinata ad un ridotto consumo di calorie. Questa incapacità di sentirsi sazi induce la persona a continuare a mangiare oltre il proprio fabbisogno nutrizionale, il che determina un accumulo di tessuto adiposo, che conduce rapidamente all'obesità. Questa, a sua volta, porta a un sovraccarico di lavoro per il cuore e a complicazioni varie, tra cui le apnee durante il sonno, il diabete, l'ipertensione arteriosa fino all'insufficienza cardiorespiratoria.

Poiché l'impulso fisiologico a mangiare non viene controllato dal punto di vista cognitivo, e quindi le sue alterazioni non sono riconducibili al solo ritardo mentale, nella PWS la situazione può essere paragonabile all'incapacità del pancreas di produrre insulina del diabetico. In più, non esistono ad oggi trattamenti medici, farmacologici o comportamentali in grado di curare questa disfunzione biologica.

La bioetica dice che il consenso informato richiede la capacità della persona di considerare e comprendere pienamente i pro e i contro di una decisione prima che questa venga assunta. A causa della mancata percezione della sazietà, le persone con PWS non sono dunque in grado di decidere di "non mangiare", quindi non sono neppure nelle condizioni di scegliere responsabilmente di "mangiare o non fare la dieta".

Pertanto, permettere tali decisioni nel nome della "salvaguardia dei diritti" non ha alcun senso né dal punto di vista medico né etico. Se non viene mantenuto un regime dietetico gestito rigidamente o comunque il controllo dell'accesso al cibo, come detto, si avrà infatti un rapido aumento di peso, con i conseguenti problemi cardio-polmonari, che possono portare fino alla morte. Da un punto di vista medico, la mancata indicazione a ridurre l'introito calorico può dare origine ad un'accusa di negligenza colposa, il che può determinare una serie di conseguenze legali.

Ciò nonostante, negli ultimi tre anni diverse persone con PWS sono state inserite in ambienti meno restrittivi nel nome della salvaguardia dei "diritti". Molte sono morte e le altre sono state riportate in ambienti restrittivi oppure hanno avuto serie complicazioni cardio-respiratorie.

Il peso di molti soggetti è aumentato di oltre 45 kg in meno di 6 mesi, con le relative conseguenze d'ordine medico. Ovviamente, la restrizione del cibo non è una violazione dei diritti; si tratta viceversa di un trattamento standard nella cura della persona con PWS. Non limitare il cibo e permettere al soggetto con PWS di gestire completamente la propria alimentazione significa in questo caso la morte.

Di fatto, si toglie il "diritto" ad avere un ambiente protetto.

E' paradossale constatare che mentre si vuole lasciare a un malato di PWS il "diritto" di mangiare fino a morire, chi non impedisce a qualcuno senza tali limitazioni cognitive il suicidio, può essere accusato di non averlo protetto a sufficienza. In altre parole, mentre proteggiamo dai propri impulsi auto-distruttivi coloro che da un punto di vista cognitivo sono normali, discutiamo se chi ha sia limiti cognitivi che un impulso patologico a mangiare abbia il diritto di uccidersi.

In questo caso, dunque, la pianificazione di un "ambiente protetto" per le persone con PWS deve prendere in considerazione la necessità di un controllo alimentare continuo, accanto ad una relativa minore attenzione per gli altri aspetti della vita quotidiana. Infatti, molte persone con PWS mostrano buone competenze e capacità decisionali, se si esclude la sfera alimentare. Tuttavia, fino a quando non ci saranno terapie efficaci nel limitare il continuo impulso a mangiare, gli ambienti strutturati in modo da limitare l'accesso al cibo devono costituire l'approccio standard per gli individui con PWS.

Qualcuno potrebbe obiettare che queste raccomandazioni sono in conflitto con i ben noti concetti di libera scelta, diritti della persona e ambiente meno restrittivo. Ma a noi questi obiettivi filosofici non interessano. Al contrario, diciamo che il quadro di riferimento più appropriato per la persona che ha la PWS. è l' "ambiente restrittivo al minimo". In questa ottica il concetto di "ambiente restrittivo al minimo" significa "una vita il più normale possibile entro i limiti di una data disabilità".

Troppo spesso questo concetto viene tradotto in "malgrado la tua disabilità, tu vivrai come se fossi normale". Questa impostazione, in cui non viene definita correttamente l'appropriatezza dei limiti cui sottoporre la persona, fa sì che talvolta gli sforzi compiuti dalla società nell'approccio ad una "disabilità sociale" precedentemente creata può alla fine portare a un ambiente completamente restrittivo, allorchè i limiti appropriati non sono sufficienti. Le persone con PWS devono essere considerate in modo unico, e le restrizioni devono essere messe in pratica al livello minimo per evitare ulteriori decessi e promuovere una migliore qualità della vita.

**Approvato dalla PWSA (USA) Consiglio direttivo – Gennaio 1998**

