

MANGIARE DA SOLI FINO A MORIRE:

I "Diritti personali" si sono spinti troppo oltre nel trattamento delle persone affette dalla PWS?

Elizabeth M. Dykens, Barbara J. Goff, Robert

M. Hodapp, Lisa Davis, Pablo Devanzo, Fran Moss, Jan Halliday, Bhavik Shah, Mathew State e Brian King

Questo articolo, pubblicato per la prima volta sul giornale *Mental Retardation* dell'agosto 1997 è stato ristampato dalla PWSA (USA) con il permesso dell'editore, la American Association on Mental Retardation di Washington D.C.

Rispetto a una decina di anni fa, sono stati fatti passi da gigante nella collocazione sociale, nella scelta e nell'auto-determinazione delle persone con ritardo mentale. Quando gli addetti ai lavori hanno messo in pratica queste conquiste, qualche volta si sono trovati di fronte a delle sconcertanti eccezioni alla regola: persone per le quali avere più potere decisionale comporta conseguenze non sane e anche letali. La sindrome di Prader-Willi rappresenta una di queste eccezioni.

La sindrome di Prader-Willi è una malattia genetica che implica livelli bassi o moderati di ritardo mentale e alcune caratteristiche distintive (Cassidy, 1992; Dykens & Cassidy, 1996; Dykens, Hodapp, Walsh & Nash, 1992a, 1992b). Una delle caratteristiche principali della sindrome è l'iperfagia, ovvero la sovralimentazione e un interesse smisurato per il cibo (Holm et alia, 1993). Contrariamente a quanto crede la gente, l'iperfagia negli individui con la PWS non è dovuta a una debolezza di carattere o alla mancanza di volontà riguardo al cibo.

Piuttosto, essa deriva da un funzionamento alterato dell'ipotalamo (Swaab, Purba & Hofman, 1995), quella parte del cervello che controlla l'appetito e i sentimenti di sazietà. Sebbene l'esatta causa dell'iperfagia non sia conosciuta, le ricerche hanno dimostrato che le persone con la PWS non provano un normale senso di sazietà e presentano tassi metabolici ridotti (Holland, Treasure, Coskeran & Dallow, 1995).

Queste caratteristiche conducono alla sovralimentazione e ad elevato rischio di obesità. Anche oggi, la PWS resta una malattia letale. La maggior parte dei decessi è causata dalle complicazioni dell'obesità, inclusi problemi cardiopolmonari, ipertensione e diabete di tipo II (Hanchett et alia, stampa).

Sebbene non sia curabile, l'iperfagia può essere gestita con successo con una dieta ipocalorica, un programma di esercizio fisico regolare e frequenti controlli sulla bilancia.

Gli inibitori dell'appetito e le tecniche di modifica del comportamento volte a ridurre il sovrappeso non si sono rivelati particolarmente utili, anche se la terapia farmacologica e le tecniche comportamentali hanno spesso avuto successo nel trattamento psichiatrico e di altri problemi degli individui con la PWS (Dykens et alia 1992a,; Dykens, Leckman & Cassidy, 1996). Gli approcci ampiamente usati nella gestione dell'iperfagia nella PWS si basano su controlli esterni, come chiudere a chiave il frigorifero e le altre dispense di cibo; controllare i pazienti nei bar, nei negozi di alimentari; i luoghi di riunione; e limitare l'accesso al denaro, perché il denaro spesso viene utilizzato per comprare cibo (Alexander & Greenswag, 1995).

Chiudere a chiave il cibo e limitare le visite agli amici, i viaggi o l'accesso al denaro ai soggetti con la PWS non significa violare i loro diritti, specialmente in considerazione dell'elevata media del QI, pari a 70? Molti stati hanno risposto sì. In questi stati vi sono agenzie e strutture specializzate nella PWS che sono state sempre più criticate per le misure restrittive assunte e persino citate per aver violato i diritti umani dei pazienti.

Inoltre, le pratiche di queste strutture sarebbero troppo protettive, poiché negherebbero alle persone con la PWS l'opportunità di imparare dalle "conseguenze naturali" dei propri comportamenti (Goff, 1995).

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

Purtroppo le conseguenze naturali di minori restrizioni comprendono un maggior rischio di vita e la morte prematura dovuta alle complicazioni dell'obesità. Ad oggi, conosciamo dozzine di casi di morti derivanti dalla politica statale volta a ridurre le restrizioni al cibo o le situazioni di vita dei pazienti con la PWS. Altre conseguenze naturali sono state la perdita del lavoro a causa della ricerca di cibo o scarso rendimento lavorativo dovuto all'obesità, arresti recidivi per furto, lesioni fisiche procuratesi nella caccia al cibo o al denaro e anche la concessione di favori sessuali in cambio di cibo (Cormier, 1995; Goff, 1995). Quindi, l'impulso individuale al cibo può facilmente prevaricare i buoni propositi sull'elevato rischio legato al furto o alla possibilità di diventare più obesi.

Tragedie future, come la morte prematura possono essere evitate apprezzando alcune regole inequivocabili nel trattamento dell'iperfagia nella PWS. Una regola inequivocabile è che l'iperfagia ha una base psicologica opposta a una motivazionale. Come tale, i controlli esterni sono necessari per tenere sotto controllo l'obesità, per esempio, sotto forma di serrature e stretta sorveglianza. Sebbene le persone possano imparare tecniche specifiche riguardo al cibo che possono essere utili, gli interventi non devono basarsi solo su questo tipo di apprendimento o strategie quali l'aumento della volontà o dell'autocontrollo. La seconda regola inequivocabile è che le restrizioni del cibo devono durare per sempre nella PWS. L'iperfagia non scompare se le persone raggiungono il proprio peso ideale, sebbene l'impulso di mangiare nel tempo possa diminuire o crescere. Le restrizioni dietetiche a lungo termine nella PWS sono necessarie come le diete salva-vita usate per il trattamento delle malattie mediche croniche, come la fenilchetonuria o il diabete.

Altri approcci all'iperfagia nella PWS non sono molto chiari. Per esempio, le pratiche alimentari specifiche spesso sono diverse tra loro nel tempo. Una persona può tollerare una pausa caffè senza controllo al lavoro, mentre un'altra può approfittarne per rubare cibo. Alcune persone trovano molto utile pianificare il menu delle strutture di accoglienza, altre lo trovano stressante.

Una persona può essere in grado di preparare il proprio lunch bag senza alcun controllo, altre no. La stessa persona che lo ha preparato magari poi va a cercare cibo nella spazzatura. Il controllo del cibo va aumentato negli ambienti nuovi e durante i periodi di transizione o di stress, e rientrare nella normalità in occasione di attività e luoghi più abitudinari o familiari. La maggior parte dei medici concorda sul fatto che le pratiche alimentari specifiche devono essere costruite su misura in funzione dei cambiamenti delle esigenze di ciascun individuo affetto dalla PWS.

Nonostante essi concordino, tuttavia, l'iperfagia resta un punto controverso tra i medici, i legislatori, le famiglie e i pazienti. Questo perché le migliori pratiche nel trattamento della PWS sono in conflitto con la tendenza ad aumentare le possibilità di scelta, i diritti personali e i movimenti in spazi meno restrittivi. Mentre si cerca di aumentare l'indipendenza dei pazienti con la PWS nei luoghi di lavoro o di riunione, ci si scontra immediatamente con l'ostacolo rappresentato dal fatto che il cibo si trova ovunque. Poiché le persone con la PWS potrebbero approfittare di questo fatto con estrema ingenuità, occorre un'attenta pianificazione e coordinazione in tutti gli ambienti in cui i pazienti vivono, lavorano e passano il tempo libero.

Ad oggi non esiste una soluzione semplice alla controversia dell'autonomia o del controllo. Anche se non vogliamo assumere nessuna posizione in favore dell'indipendenza o dei diritti della persona, gli individui con la PWS devono essere considerati in modo unico, per poter mettere in pratica le idee.

In particolare, chiediamo ai medici e ai legislatori di tenere in considerazione che l'iperfagia nella PWS ha una base psicologica opposta a una motivazionale, da cui deriva la necessità di controlli esterni per tutta la vita.

Apprezzare questi semplici fatti rappresenta una risposta importante al nostro obiettivo fondamentale – la prevenzione di decessi non necessari.