

Presbifagia e patologie neurologiche acute e neurodegenerative

di Giovanni Ruoppolo, Lucia Longo, Federica Federico, Anna Stella Mattera, Antonio Greco, Marco De Vincentiis

Introduzione

Numerose patologie neurologiche, potenzialmente in grado di causare disfagia, presentano una maggiore prevalenza in età avanzata, quando la funzionalità deglutitoria di per sé tende all'involutione. Le conseguenze della disfagia, in particolare la malnutrizione e la disidratazione, possono compromettere gravemente la salute di soggetti per definizione "fragili" e comportare un decadimento della loro qualità di vita. Spesso però, particolarmente nell'ambito delle patologie neurodegenerative, il riconoscimento della disfagia è tardivo: da una parte il sintomo può essere di difficile individuazione quando vi siano decadimento cognitivo, modificazioni comportamentali o depressione, dall'altra la gestione del paziente anziano coinvolge svariate specializzazioni mediche, non sempre in piena collaborazione con i foniatrici ed i logopedisti coinvolti nella diagnosi e nella riabilitazione della disfagia. Inoltre, per quanto la presbifagia rappresenti un aspetto di rilievo nell'ambito della sanità pubblica, l'insegnamento delle patologie della deglutizione è ancora marginale nell'ambito degli ordinamenti didattici dei corsi di laurea in medicina (Wirth *et al.*, 2016).

Tra le *forme acute*, le patologie di più frequente riscontro nell'anziano sono le patologie cerebrovascolari, la cui incidenza aumenta con l'età: il 75% degli ictus colpisce i soggetti di oltre 65 anni. L'ictus ischemico è il principale sottotipo di ictus (80% dei casi), le emorragie intraparenchimali costituiscono meno del 20% dei casi e le emorragie subaracnoidee meno del 5% del totale. Ha un esordio acuto, o subacuto, anche la *sindrome di Guillain-Barré*, una polineuropatia autoimmune che insorge usualmente a seguito di una patologia infettiva e che colpisce dapprima gli arti inferiori e poi gli arti superiori ed il tronco, con una incidenza molto più contenuta (1-2 casi/100000). Se raggiunge i nervi cranici può causare disfagia e

compromettere le funzioni vitali. Per quanto possa colpire a qualsiasi età, il decorso nel soggetto anziano presenta ovviamente maggiore complessità ed un rischio di mortalità ancora maggiore. Nell'ambito del *trauma cranio-encefalico*, patologia peraltro caratteristica, anche se non esclusiva, dell'età giovanile, non esistono a nostra conoscenza studi che correlino in modo specifico le alterazioni deglutitorie con l'età avanzata del paziente. Per quanto riguarda le *patologie neurodegenerative*, la *Malattia di Parkinson* (MP) è la più frequente in età avanzata: in Italia la prevalenza della patologia è intorno all'1-2% della popolazione sopra i 60 anni e al 3-5% della popolazione sopra gli 85 anni. Circa l'80% dei pazienti presenta deficit deglutitori nelle fasi più avanzate della patologia, con una latenza, tra l'esordio della malattia e la disfagia severa, di circa 130 mesi (Müller *et al.*, 2001). Circa il 4% dei pazienti affetti da parkinsonismo presenta manifestazioni cliniche di *paralisi progressiva sopranucleare* (PSP), con instabilità posturale, oftalmoplegia, cui si associano sintomi pseudobulbari, tra i quali disfagia. La evoluzione della PSP è molto più rapida rispetto a quella della MP e porta a grave disabilità entro i 5 anni. La *Sclerosi Laterale Amiotrofica* (SLA) presenta una incidenza nettamente minore rispetto alla MP (1.5-2 casi per 100000), ma ha una evoluzione molto più rapida e causa precocemente disfagia nella maggior parte dei pazienti. Anch'essa presenta un'età media di esordio di circa 60 anni. Nell'ambito della presbifagia hanno infine un ruolo di assoluto rilievo le demenze, cui è dedicato un altro capitolo della presente Relazione.

Non ritenendo opportuno, in relazione al poco spazio disponibile, procedere ad una descrizione esauriente delle patologie sopraelencate, peraltro ottenibile da qualsiasi altra fonte, nei due paragrafi seguenti varrà esaminata, sulla base della scarsa letteratura esistente, l'età avanzata come fattore di aggravamento della disfagia e delle sue conseguenze, in alcune patologie più diffuse: lo Stroke, la malattia di Parkinson e la Sclerosi Laterale Amiotrofica.

Patologie neurologiche acute

L'incidenza della *disfagia dopo stroke* è molto elevata, con valori che variano nei diversi studi dal 37 al 78% in relazione al metodo di valutazione utilizzato (valori più elevati se la valutazione è strumentale), al momento in cui viene eseguita la diagnosi (tendenza alla progressiva risoluzione nella maggior parte dei soggetti) ed infine ai criteri utilizzati per definire come disfagico il paziente. La disfagia può essere causa di malnutrizione e disidratazione e, quando vi sia penetrazione di materiale alimentare nelle vie aeree, può comportare un rischio sestuplicato di polmonite ab ingestis

e conseguentemente triplicato di mortalità (Singh e Hamdy, 2006). Le linee guida sono unanimemente concordi sulla necessità di sottoporre tutti i pazienti ad uno screening affidabile a 24-48 ore dal ricovero. In caso di sospetta disfagia è necessaria la valutazione strumentale. La disfagia persiste nei mesi successivi in circa il 10% dei soggetti.

In un recente studio sui fattori che concorrono al rischio di polmonite ab ingestis dopo stroke, sono risultati statisticamente correlati l'età avanzata (>75 anni), insieme al decadimento cognitivo ed alla bilateralità della lesione neurologica (Maeshima *et al.*, 2014). In uno studio retrospettivo sui fattori predittivi di recupero della alimentazione per os dopo stroke al termine della riabilitazione, condotto su 107 pazienti portatori di SNG, l'età avanzata è risultata un forte predittore negativo, con una differenza significativa tra le età medie dei soggetti che avevano recuperato l'alimentazione per os (69.4 aa) ed i soggetti in cui era stata mantenuta la nutrizione enterale (75.2 aa) (Maeshima *et al.*, 2015). In un altro, recentissimo, studio sui fattori legati al recupero dell'alimentazione orale dopo stroke, valutato però a distanza di due settimane dall'evento, l'età dei soggetti tornati a nutrirsi per os era sempre minore, in assenza di significatività statistica. È risultato invece determinante il Body Mass Index (BMI) all'ingresso in nosocomio, ad indicare che la preesistente malnutrizione, nel soggetto colpito da stroke, rappresenta un fattore di rischio per la gravità della disfagia. I soggetti che avevano recuperato l'alimentazione per os dimostravano inoltre valori migliori alla Functional Independence Measure (FIM), una scala validata di misura delle funzionalità nelle attività quotidiane, sia per l'ambito motorio che per quello cognitivo (Ikenaga *et al.*, 2013).

Alla luce dei contributi scientifici sopra elencati, inoltre, anche la sarcopenia, identificata come un fattore di rischio indipendente per la disfagia (Ogawa *et al.*, 2018), sembra rappresentare per l'anziano un fattore preesistente di aggravamento della disfagia post-stroke. In uno studio condotto sui muscoli coinvolti nella deglutizione in pazienti ricoverati per stroke (digastrici, temporali e genio-ioidei), è risultato che il volume dei singoli muscoli (ad eccezione del genio-ioideo e del digastrico destro) così come la somma del volume di tutti i muscoli esaminati, fossero significativamente correlati in maniera inversa alla gravità della disfagia.

Si può quindi affermare che, indipendentemente dagli altri fattori che determinano la gravità delle conseguenze dello stroke, quali la sede e l'ampiezza della lesione cerebrale, condizioni preesistenti, quali la atrofia muscolare età-correlata, o il decadimento cognitivo siano di per sé una condizione di maggior rischio per l'anziano colpito da stroke (Sporns *et al.*, 2017).

Patologie neurologiche degenerative

La *malattia di Parkinson* è una delle cause più frequenti di disfagia nell'anziano. È una patologia neurodegenerativa a lenta progressione dovuta alla ridotta produzione di dopamina da parte dei neuroni all'interno della *substantia nigra*. Classicamente caratterizzata da tremore a riposo, rigidità e bradicinesia, agli esordi compromette la capacità di iniziare e coordinare i compiti motori complessi, successivamente vengono coinvolte anche le funzioni dei nervi cranici, con comparsa di disfagia e disartria (Schindler e Kelly, 2002). Diversamente da quanto accade nella molto più rara PSP, la comparsa della disfagia avviene nelle fasi più avanzate della malattia e comunque non prima di un anno dalla diagnosi. La latenza nella comparsa della disfagia è correlata alla sopravvivenza. È ampiamente descritto in letteratura il fenomeno della aspirazione silente, per la quale fino al 20% dei soggetti con MP che non lamentano disfagia, sottoposti a valutazione strumentale della deglutizione, presentano evidenza di aspirazione (Bird *et al.*, 1994). Di fatto l'insorgenza progressiva dei deficit deglutitori consente al paziente di mettere in atto inconsapevolmente delle modalità di compenso. Gradualmente però il sovrapporsi della rigidità e della bradicinesia dovute alla MP alla involuzione fisiologica della funzionalità deglutitoria dovuta all'avanzare dell'età, provocano un grave rallentamento e la progressiva perdita di efficienza delle fasi orali e faringee: alla valutazione videofluoroscopica si osservano residui a carico della cavità orale, scivolamento predeglutitorio, elevazione laringea e apertura dello sfintere esofageo superiore deficitari e rallentati, con ristagni faringei a rischio di aspirazione. Il paziente dovrà quindi porre una maggiore attenzione alla deglutizione e, sebbene tutte le fasi della deglutizione siano regolate dalle funzioni corticali, l'eventuale sopraggiungere di un declino cognitivo si rifletterà negativamente particolarmente sulla gestione delle fasi orali.

L'insorgenza della disfagia non è correlata ai disturbi grosso-motori (Nilsson *et al.*, 1996) e quindi l'esame neurologico di per sé non consente una diagnosi precoce della disfagia. Nelle fasi più precoci della malattia il neurologo curante potrà sottoporre il paziente ad un questionario specifico (ve ne sono due validati: lo *Swallowing Disturbance Questionnaire for Parkinson's disease patients* e il *Munich Dysphagia Test for Parkinson's disease*) mentre nelle fasi più avanzate sarà opportuna la valutazione strumentale periodica. Lo studio strumentale diviene comunque indispensabile quando insorgano disartria e/o scialorrea o quando si verificano calo ponderale patologico o polmonite ab ingestis. Un altro aspetto da considerare è che nelle fasi avanzate della MP le conseguenze della aspirazione sono più gravi per il progressivo indebolimento della tosse (Ebihara *et al.*, 2003). Infine, numerosi studi hanno dimostrato che il trattamento medico con L-

DOPA, ottimale per i disturbi motori, non ha efficacia sulla disfagia, che quindi si gioverà unicamente del trattamento riabilitativo logopedico.

Per quanto vi sia ancora scarsa evidenza sulla efficacia della riabilitazione della disfagia nella MP, vi è generale accordo sulla utilità del Lee Silverman Voice Treatment (LSVT®), per favorire l'elevazione laringea e per rinforzare la tosse. Verranno ovviamente messe in atto anche le manovre e le tecniche compensatorie più opportune. Ogni attività svolta per ridurre i deficit deglutitori sarà di supporto non solo al mantenimento della salute del paziente con MP, ma anche alla sua qualità di vita: in uno studio condotto con il questionario Swallowing Quality of Life (SWAL-QOL) si è osservato come gli anziani sani accettino le loro alterazioni deglutitorie come conseguenza del naturale processo di invecchiamento, senza interferenze con le occasioni di socializzazione, mentre gli anziani affetti da MP presentano una QOL in relazione alla disfagia fortemente compromessa, lamentando in particolare le difficoltà nella selezione e nel reperimento delle consistenze idonee ed una compromissione del benessere psicologico dovuta al peso della disfagia (Leow *et al.*, 2010).

La *Sclerosi laterale Amiotrofica* è una patologia neurodegenerativa a rapida progressione che colpisce il primo ed il secondo motoneurone, con conseguenti deficit motori che conducono all'exitus entro i 5 anni dalla diagnosi. Circa un terzo dei pazienti presenta un esordio bulbare, con disfagia e disartria, comunque, indipendentemente dalla modalità di esordio, l'80% dei pazienti manifesta disfagia nelle fasi più avanzate della malattia (Ruoppolo *et al.*, 2013). La disfagia usualmente esordisce con un progressivo deficit di forza linguale, caratteristicamente associato ad atrofia, successivamente vengono coinvolti il velo, la faringe e la laringe. Recenti lavori hanno preso in considerazione non solo gli aspetti motori della patologia, ma anche il coinvolgimento sensoriale: in un nostro studio su 114 pazienti SLA abbiamo osservato in circa un terzo dei casi deficit sensoriali laringei, correlati significativamente con l'onset bulbare. A sostegno della possibile associazione di deficit sensoriali, attraverso la biopsia laringea effettuata su 3 pazienti contestualmente all'intervento di tracheotomia, è stata rilevata assenza di fibre intraepiteliali in un caso e degenerazione del tessuto nervoso con ramificazioni e rigonfiamenti assonali negli altri due (Ruoppolo *et al.*, 2016).

La valutazione tempestiva della funzionalità deglutitoria e la messa in atto dei compensi più idonei sono fondamentali per prevenire le complicanze nutrizionali e respiratorie e quindi per garantire al paziente una sopravvivenza maggiore ed una migliore qualità di vita.

Uno studio giapponese (Atsuta *et al.*, 2009) ha confermato come l'età d'esordio della patologia sia correlata ai sintomi iniziali: la disfagia e la

disartria erano maggiormente presenti in soggetti oltre i 65 anni, mentre il coinvolgimento degli arti superiori ed inferiori era prevalente nei soggetti più giovani. Tale dato induce a considerare che i pazienti SLA ad esordio bulbare si trovano a fronteggiare la degenerazione dei motoneuroni coinvolti nella deglutizione in un'epoca della vita in cui la funzionalità deglutitoria va incontro di per sé ad una fisiologica involuzione. Un altro, recente, lavoro giapponese (Yokoi *et al.*, 2016) ha dimostrato come, nelle forme bulbari, i pazienti SLA con una età all'esordio più avanzata presentino una prognosi peggiore ed un declino più rapido. Tale fenomeno potrebbe, ovviamente, essere legato alla riduzione della riserva neuronale legata al progredire dell'età, ma ciò contrasta con il dato che, invece, nei deficit degli arti superiori si verifica un declino più rapido nei soggetti più giovani. I differenti effetti dell'età sulle diverse manifestazioni della SLA si ritengono quindi, ad oggi, correlate alla eterogeneità genetica e patofisiologica delle diverse forme di SLA.

Bibliografia

- Atsuta N., Watanabe H., Ito M., Tanaka F., Tamakoshi A., Nakano I., Aoki M., Tsuji S., Yuasa T., Takano H., Hayashi H., Kuzuhara S., Sobue G. (2009), Age at onset influences on wide-ranged clinical features of sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci*, 15: 163-9.
- Bird M.R., Woodward M.C., Gibson E.M., Phyland D.J., Fonda D. (1994), Asymptomatic swallowing disorders in elderly patients with Parkinson's disease: a description of findings on clinical examination and videofluoroscopy in sixteen patients. *Age Ageing*, 23: 251-4.
- Ebihara S., Saito H., Kanda A., Nakajoh M., Takahashi H., Arai H., Sasaki H. (2003), Impaired efficacy of cough in patients with Parkinson disease. *Chest*, 124: 1009-15.
- Ikenaga Y., Nakayama S., Taniguchi H., Ohori I., Komatsu N., Nishimura H., Katsuki Y. (2017), Factors Predicting Recovery of Oral Intake in Stroke Survivors with Dysphagia in a Convalescent Rehabilitation Ward. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 26: 1013-19.
- Leow L.P., Huckabee M.L., Anderson T., Beckert L. (2010), The impact of dysphagia on quality of life in ageing and Parkinson's disease as measured by the swallowing quality of life (SWAL-QOL) questionnaire. *Dysphagia*, 25: 216-20.
- Maeshima S., Osawa A., Hayashi T., Tanahashi N. (2013), Factors associated with prognosis of eating and swallowing disability after stroke: a study from a community-based stroke care system. *Stroke Cerebrovasc Dis*, 22: 926-30.
- Maeshima S., Osawa A., Hayashi T., Tanahashi N. (2014), Elderly age, bilateral lesions, and severe neurological deficit are correlated with stroke-associated pneumonia. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 23: 484-9.