

# **Alma Mater Studiorum – Università di Bologna**

## **DOTTORATO DI RICERCA IN MEDICINA DEL SONNO XX Ciclo**

Settore scientifico disciplinare di afferenza: MED/26

### **CRITERI DI VALUTAZIONE MEDICO-LEGALE DELLA NARCOLESSIA**

**Presentata da:** Francesca Ingravallo

**Coordinatore del Dottorato**  
Prof. Pasquale Montagna

**Relatore**  
Prof. Alberto Cicognani

**Correlatore**  
Dott. Giuseppe Plazzi

**Esame finale anno 2008**

## INDICE

<i>Introduzione</i>	2
<i>Obiettivi</i>	6
<i>Metodo</i>	7
<i>Risultati</i>	13
<i>Discussione</i>	18
<i>Ipersonnie e idoneità alla guida</i>	23
<i>Bibliografia</i>	25
<i>Appendici</i>	30
<i>Ringraziamenti</i>	39
<b>Allegato 1. Questionario Valutazione dell'idoneità alla guida nelle ipersonnie</b>	

## INTRODUZIONE

La narcolessia è una malattia cronica caratterizzata da eccessiva sonnolenza diurna (ESD), improvvisa perdita di tono muscolare scatenata da emozioni (cataplessia) e emergenza anormale di elementi del sonno REM durante la veglia e gli stati di transizione sonno-veglia (paralisi del sonno, allucinazioni ipnagogiche); si associano frequentemente frammentazione del sonno e comportamenti automatici. Si tratta di una malattia sottodiagnosticata, che ha un tasso di prevalenza nelle popolazioni statunitensi e europee è compreso fra 0.02% e 0.18% [1] e insorge in un periodo compreso dalla prima infanzia ai 50 anni, con due picchi, uno maggiore intorno ai 15 anni e uno minore intorno ai 36 anni [2].

Pur essendo stato dimostrato il ruolo di fattori genetici e ambientali, la patogenesi della narcolessia è ancora sconosciuta e malattia è attualmente distinta [3] in tre entità nosografiche: narcolessia con cataplessia, narcolessia senza cataplessia e narcolessia dovuta a condizioni mediche.

Dal punto di vista clinico, nella narcolessia la ESD è generalmente caratterizzata dalla insorgenza di addormentamenti diurni di breve durata e ristoratori, spesso accompagnati da un contenuto mentale "onirico"; lo spettro clinico della ESD è tuttavia molto ampio, potendosi manifestare come sensazione di sonnolenza oppure attacchi di sonno non procrastinabili, insorgere in situazioni di inattività ovvero in momenti del tutto inappropriati (durante il pasto, la conversazione, la guida) e gli addormentamenti possono ripetersi a distanza di 2-3 ore nell'arco della giornata o verificarsi prevalentemente in alcuni momenti della stessa (metà mattina, dopo pranzo). Un'analoga varietà interindividuale di pattern, frequenza e severità si riscontra anche nella cataplessia, che può comparire saltuariamente o più volte al giorno, essere limitata ad alcuni distretti muscolari o generalizzata, manifestarsi come lieve sensazione di debolezza o determinare la caduta a terra per un cedimento complessivo della muscolatura posturale ed anche gli stimoli scatenanti sono molto variabili da soggetto a soggetto.

L'ampio spettro di manifestazioni che caratterizza la malattia e la scarsità di strumenti validati e riproducibili per la diagnosi clinica e per la classificazione secondo gravità rendono complessa una quantificazione medico-legale dell'incidenza della narcolessia sulla capacità lavorativa.

Le difficoltà in ambito lavorativo rappresentano infatti una delle maggiori conseguenze della narcolessia [4] [5] [6] [7]. Più dell'80% dei pazienti narcolettici riferisce di addormentarsi al lavoro [5]; dal 36% [6] al 52% [7] afferma di aver lasciato o perso il lavoro a causa della malattia; la percentuale di pazienti disoccupati raggiunge il 59% [8] e gli alti costi sociali della narcolessia sono in gran parte dovuti ai costi indiretti del pensionamento anticipato dovuto alla malattia [8].

Studi sulla qualità della vita correlata allo stato di salute, valutata con il questionario SF-36, hanno dimostrato una compromissione di pressoché tutti i domini della qualità della vita, simile in campioni di pazienti statunitensi [9], inglesi [6] [7], italiani [10] e tedeschi [11], analoga a quella determinata da altre malattie neurologiche croniche, come la malattia di Parkinson e la sclerosi multipla [11] ed attenuata significativamente [9], ma non eliminata, dalla terapia [7] [10].

Inoltre, studi retrospettivi hanno evidenziato come le persone affette da narcolessia abbiano un aumentato rischio di incidenti alla guida [4] [12], mentre ai test di guida simulata le loro performance sono risultate inferiori rispetto ai controlli [13] [14] ed ai pazienti affetti da Sindrome delle apnee ostruttive del sonno (OSAS) [15], sebbene con una considerevole variabilità interindividuale [16].

Nonostante la narcolessia determini una compromissione del funzionamento sociale e lavorativo, non esistono criteri condivisi a livello internazionale per valutare la disabilità indotta dalla malattia. Nella Guida alla valutazione del *permanent impairment* della American Medical Association [17], che pure contiene un paragrafo dedicato ai disturbi del sonno, non sono previsti criteri specifici per la narcolessia e solo in Germania sono stati proposti dei criteri per valutare, in rapporto alla frequenza degli attacchi di sonno, al rischio di incidenti e al deterioramento psichico e cognitivo, il grado di disabilità indotto dalla malattia [18] [19]. Inoltre, la scala di gravità della malattia presente nella precedente edizione della International classification of sleep disorders [20], che prevedeva tre gradi di severità (lieve: sonnolenza lieve o cataplessia meno di una volta alla settimana; moderata: sonnolenza moderata o cataplessia più di una volta alla settimana ma meno di una volta al giorno; severa: severa sonnolenza e cataplessia quotidiana), non è stata riproposta nella nuova edizione, essendo peraltro risultata non utile a fini epidemiologici [21].

Il sistema assistenziale italiano garantisce delle prestazioni economiche e non economiche ai cittadini riconosciuti invalidi civili, intesi come coloro i quali, affetti da “minorazioni congenite ed acquisite”, abbiano subito “una riduzione permanente della capacità

lavorativa non inferiore ad un terzo” o, se minori di 18 anni o ultrasessantacinquenni, abbiano “difficoltà persistenti a svolgere i compiti e le funzioni proprie della loro età” (legge 118/71). Le prestazioni assistenziali sono differenziate a seconda della percentuale di invalidità, che varia dal 34% al 100%; gli ultrasessantacinquenni hanno diritto solo a benefici non economici (protesi e ausili per invalidità  $\geq 34\%$ ; esenzione dal ticket per invalidità del 100%).

La percentuale di invalidità civile è accertata da Commissioni Mediche istituite presso le Aziende sanitarie locali (Commissioni ASL), le quali devono fare riferimento alla “Nuova tabella indicativa delle percentuali d’invalidità per le minorazioni e malattie invalidanti” (D.M. 15 febbraio 1992). Qualora la malattia non sia prevista dalla Tabella, la valutazione della riduzione della capacità lavorativa dovrà essere effettuata sulla scorta di un criterio analogico rispetto ad infermità analoghe e di analoga gravità.

Le Commissioni ASL, integrate da un esperto nei casi da valutare, sono deputate anche all’accertamento della condizione di handicap ai sensi della legge 104/1992, che definisce persona in condizione di handicap “colui che presenta una minorazione fisica, psichica o sensoriale, stabilizzata o progressiva, che è causa di difficoltà di apprendimento, di relazione o di integrazione lavorativa e tale da determinare un processo di svantaggio sociale o di emarginazione”. Il riconoscimento dell’handicap dà diritto a benefici di natura non economica in rapporto alla sua severità: in caso venga accertato un handicap in condizione di gravità, i benefici (diritto di scegliere la sede di lavoro più vicina al domicilio, permessi giornalieri di due ore ovvero tre giorni di permesso mensile retribuiti) sono estesi anche ai conviventi che assistono una persona con handicap grave, parente o affine entro il terzo grado.

Qualora nel corso della visita di accertamento dell’invalidità civile e dell’handicap sorgano dubbi circa l’idoneità alla guida del paziente, le Commissioni ASL ne fanno segnalazione alle autorità competenti in materia di patente di guida. Il paziente verrà quindi convocato a visita presso la Commissione Medica Locale per le patenti di guida (CML), la quale, in caso accerti una inidoneità, potrà sospendere temporaneamente o revocare la licenza.

Al momento, le Commissioni ASL non dispongono di criteri standardizzati per valutare l’invalidità e l’handicap di persone affette da narcolessia, malattia non prevista dalla Tabella ministeriale, e le CML non hanno linee guida per valutare l’idoneità alla guida dei pazienti, ai quali spesso la patente viene sospesa.

Da dati forniti dalla Associazione Italiana Narcolettici, risulta come i pazienti affetti da narcolessia incontrano molti problemi nell'ottenere il riconoscimento dell'invalidità civile e dell'handicap. Analoghe difficoltà, nonché differenze fra le diverse aree geografiche del Paese, sono riportate anche dai pazienti che da tutta Italia afferiscono al Centro per lo studio e la cura dei disturbi del sonno di Bologna, dove è operativo un gruppo multidisciplinare di studio della narcolessia, composto da esperti in medicina del sonno, specialisti in medicina legale e psicologi. Tale incertezza può minare la fiducia nel sistema di assistenza sociale: nel timore di non ottenere il riconoscimento dei benefici previsti dalla legge per le persone disabili ed allo stesso tempo perdere la patente di guida, molti pazienti preferiscono non fare domanda di invalidità civile ed handicap, rinunciando così alla possibilità di accedere a strumenti di integrazione lavorativa e sociale.

## **OBIETTIVI**

Gli obiettivi dello studio sono stati i seguenti:

1. valutare la concordanza interosservatore fra le Commissioni ASL nei giudizi di invalidità civile ed handicap rispetto a soggetti affetti da narcolessia e la tendenza delle Commissioni ASL a segnalarle i pazienti alle autorità competenti in materia di patenti di guida (per brevità: alle CML);
2. ricercare una correlazione fra le percentuali di invalidità riconosciute dalle Commissioni ASL e le caratteristiche cliniche e polisonnografiche dei pazienti;
3. indagare il ruolo delle fonti di variabilità nei giudizi delle Commissioni ASL, anche in considerazione delle implicazioni etiche di tali decisioni.

E' stato inoltre condotto un sottostudio sulle legislazioni dei Paesi aderenti alla Unione Europea in tema di accertamento dell'idoneità alla guida di persone affette da narcolessia e OSAS, i cui risultati sono riportati, in sintesi, nel paragrafo *Ipersionie e idoneità alla guida*.

## **METODO** (Figura 1)

### Etica

Lo studio è stato approvato dal Comitato Etico e condotto in accordo con la Dichiarazione di Helsinki (ed integrazione della Repubblica del Sud Africa). Il consenso informato firmato è stato richiesto a tutti i partecipanti allo studio. La raccolta ed il trattamento dei dati personali sono state condotte senza violare la riservatezza del soggetto, nella misura permessa dalla legge (D.Lgs. 196/2003) e dalle regolamentazioni italiane applicabili.

### DISEGNO DELLO STUDIO

Lo studio è stato strutturato secondo un disegno trasversale per l'analisi della concordanza interosservatore nei giudizi di invalidità civile ed handicap che concretizzano il requisito sanitario per ottenere le prestazioni assistenziali previste dalla legge per le persone disabili. A tal fine, presso la Sezione di Medicina Legale del Dipartimento di Medicina e sanità Pubblica dell'Università di Bologna, sono state create le condizioni per simulare una seduta di accertamento di invalidità civile ed handicap.

### PARTECIPANTI

I partecipanti sono stati selezionati dal database del Centro per lo studio e la cura dei disturbi del sonno del Dipartimento di Scienze Neurologiche dell'Università di Bologna, che conteneva i dati di 150 pazienti con diagnosi di narcolessia in accordo con i criteri ICSD-2 [3] (Appendice 1). Al fine di ottenere un campione rappresentativo dell'ampio spettro di gravità della malattia, un esperto in medicina del sonno (Giuseppe Plazzi) ed uno specialista in medicina legale (Francesca Ingravallo) hanno delineato, in rapporto alla severità della sonnolenza, alla severità della cataplessia, all'efficacia della terapia ed alle strategie di "coping" che il paziente riesce a mettere in atto, le seguenti 4 classi di severità della malattia:

1. narcolessia senza cataplessia lieve: sonnolenza ben compensata dalla terapia comportamentale o farmacologica, anche in mancanza di sonnellini nell'arco della giornata lavorativa;
2. narcolessia con o senza cataplessia in controllo terapeutico: sonnolenza e cataplessia

responsive alla terapia comportamentale ed alla terapia farmacologica; il paziente riesce a gestire la cataplessia; necessari sonnellini programmati nell'arco della giornata lavorativa;

3. narcolessia con cataplessia in scarso controllo terapeutico: sonnolenza e cataplessia non ben controllate dalla terapia comportamentale e dalla terapia farmacologica; il paziente non riesce sempre a gestire la cataplessia, presenza di attacchi di sonno non procrastinabile;

4. narcolessia con cataplessia severa: sonnolenza e cataplessia farmacoresistenti, attacchi di sonno non procrastinabile quotidiani, episodi cataplettici quotidiani sub-continui (o frequenti stati di male cataplettico o sonnolenza profonda)

Sono stati selezionati 3 pazienti rientranti nella classe 1, 5 pazienti rientranti nella classe 2, 4 pazienti rientranti nella classe 3 e 4 pazienti rientranti nella classe 4.

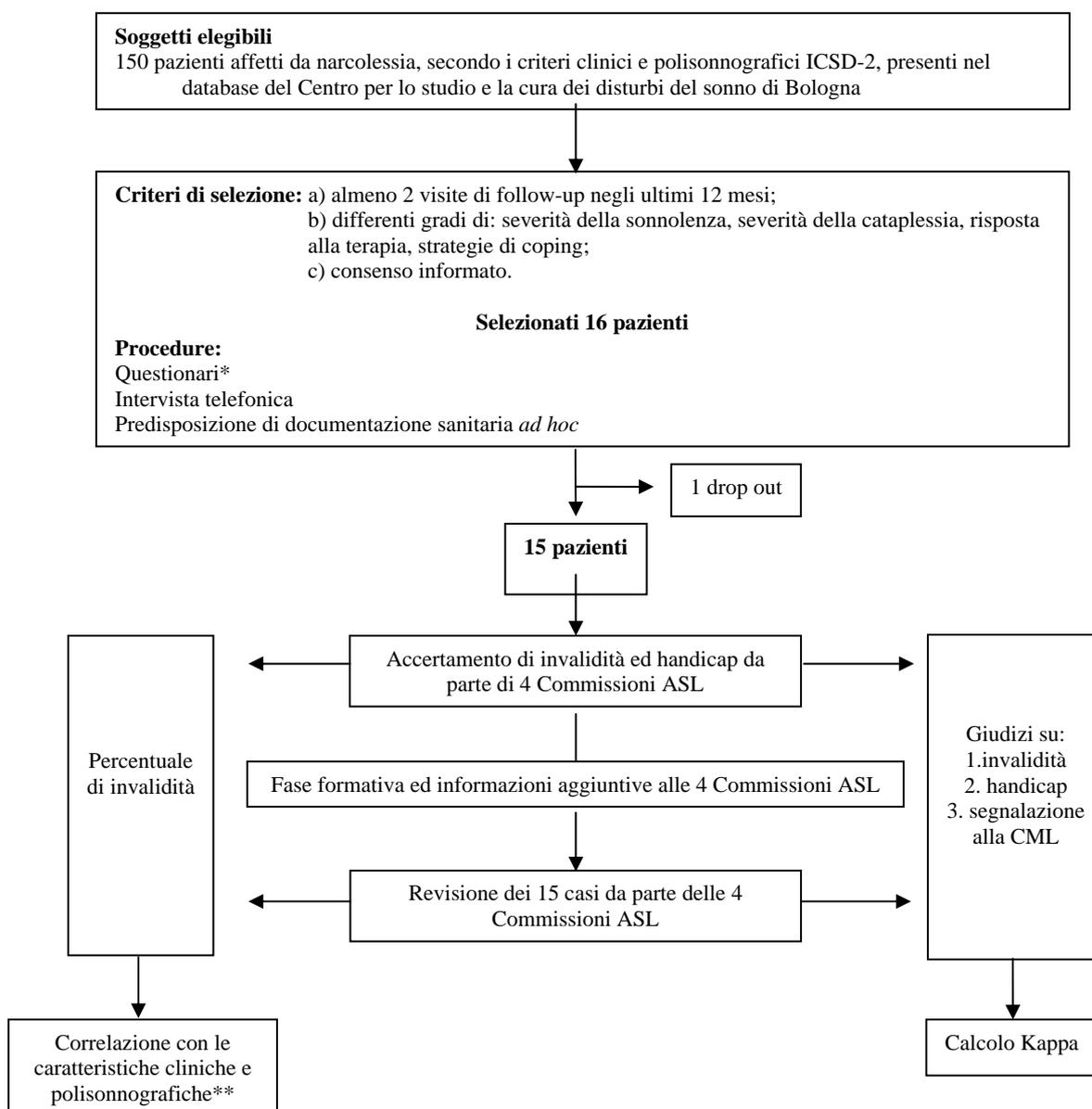
Dopo aver prestato il consenso informato alla partecipazione allo studio, i pazienti hanno compilato i questionari autosomministrati, inviati loro a domicilio (vedi Questionari) e risposto ad una intervista telefonica semistrutturata su difficoltà scolastiche, lavorative e domestiche, fruizione di benefici assistenziali e previdenziali, guida di veicoli ed infortuni/incidenti. Sono stati quindi inviati a recarsi l'11 settembre 2005 presso la Sezione di Medicina Legale di Bologna per essere sottoposti ad un accertamento simulato di invalidità civile ed handicap. Per tutti i pazienti la compilazione dei questionari e l'intervista telefonica sono state effettuate nel mese precedente tale accertamento.

Per garantire l'anonimato, ad ogni paziente è stato assegnato uno pseudonimo ed è stata creata una documentazione sanitaria *ad hoc*, riproducendo cartelle cliniche ed ambulatoriali, ma omettendo sia ogni riferimento che permettesse l'identificazione che i risultati dei questionari e dell'intervista.

## COMMISSIONI

Sono state invitate a partecipare 4 Commissioni ASL operanti in tre province dell'Emilia Romagna, ciascuna delle quali era composta da 3 specialisti in medicina legale ed uno specialista in medicina del lavoro.

**Figura 1.** Disegno dello studio.



\* Epworth sleepiness scale = ESS; questionario di Bologna sulla sonnolenza = QBS; questionario italiano sulla cataplessia = QIC; scala della depressione di Zung = Zung; questionario sullo stato di salute SF-36; questionario medico; domande sui sonnellini.

\*\*Età, età all'esordio della malattia, durata di malattia, numero di sonnellini al giorno, punteggi ai questionari, latenza del sonno media al Multiple Sleep Latency Test - MSLT).

## PROCEDURE DI CONCORDANZA

Le sedute di accertamento hanno avuto luogo in una singola giornata.

Per ogni Commissioni ASL è stata predisposta una stanza, fornito un fascicolo con la documentazione sanitaria ed assegnato un osservatore, il quale aveva il compito di

introdurre i pazienti e di trascrivere domande, risposte e qualsiasi fatto rilevante accaduto durante la visita, al termine della quale l'osservatore lasciava la stanza insieme al paziente.

Durante la mattina, ognuna delle 4 Commissioni ASL, in cieco rispetto alle altre, ha simulato una seduta di accertamento di invalidità civile e di handicap, visionando la documentazione sanitaria e visitando i pazienti, i quali accedevano alla visita in un ordine random generato da un computer.

Al termine di ogni visita, la Commissioni ASL doveva compilare per ogni paziente una scheda, specificando:

1. la percentuale di invalidità: da 0% a 100%;
2. gli aspetti invalidanti, vale a dire le motivazioni per le quali era stata riconosciuta quella determinata percentuale di invalidità;
3. il grado di handicap: non handicap/handicap/handicap in condizione di gravità;
4. l'opportunità di segnalare il paziente alla CML.

Per aumentare la conoscenza dei componenti delle Commissioni ASL sulla narcolessia, nel pomeriggio sono stati loro presentati gli aspetti clinici, il valore dei test di laboratorio e delle scale e le considerazioni medico-legali relativi alla malattia. Questa fase formativa è stata seguita da una discussione libera, al termine della quale sono state consegnate alle Commissioni ASL le scale di Epworth in versione italiana [22] compilate dai pazienti all'arrivo presso la sede dello studio e gli è stato chiesto di riunirsi nuovamente per riesaminare tutti i casi e modificare, se lo avessero ritenuto opportuno, le valutazioni espresse durante la mattina.

## QUESTIONARI

I partecipanti hanno compilato, secondo modalità autosomministrata, i seguenti questionari:

- 1) la *Epworth sleepiness scale* (ESS) in versione italiana [22] (Appendice 2). Si compone di otto domande che indagano la propensione all'addormentamento diurno in diverse situazioni della vita quotidiana secondo quattro gradi (da 0 = "non mi addormento mai" a 3 = "ho un'alta probabilità di addormentarmi"). La somma dei punteggi porta ad una scala da 0 a 24; il limite superiore per definire una propensione fisiologica all'addormentamento diurno è 11 [22];

- 2) il *Questionario di Bologna sulla sonnolenza* (QBS) [23] [24] (Appendice 3), composto da quattro domande relative alla frequenza (1-2 volte al mese; 1-2 volte alla settimana; quasi tutti i giorni; tutti i giorni) di sintomi associati a ESD (stanchezza, sonnolenza resistibile, sonnolenza irresistibile e colpi di sonno non preavvertiti) nei precedenti 3 mesi; il punteggio totale va da 0 a 16.
- 3) il *Questionario Italiano sulla cataplessia* (QIC) [24] (Appendice 4), che contiene sei domande relative alla frequenza di comparsa di episodi perdita di tono o forza muscolare in sei diversi distretti muscolari (arti inferiori, arti superiori, distretto nucale, distretto faciale, distretto orofaringeo, tutto il corpo), secondari a stimolo emotivo. Le risposte prevedono cinque gradi di frequenza (0 = mai; 1 = 1 o due volte nella vita; 2 = una o due volte al mese; 3 = una o due volte alla settimana; 4 = quasi quotidianamente) ed un punteggio totale da 0 a 24.
- 4) La scala della depressione di Zung [25] (Appendice 5), il cui punteggio totale va da 20 ad 80. La maggior parte delle persone depresse ha un punteggio fra 50 e 69, mentre un punteggio di 70 o superiore indica depressione severa.
- 5) la versione italiana del questionario sullo stato di salute SF-36 [26] (Appendice 6), del quale sono stati usati i due Indici Sintetici relativi rispettivamente alla Salute fisica ed alla Salute mentale;
- 6) il questionario medico tratto dalle procedure di validazione del SF-36 [26] (Appendice 7).
- 7) un questionario non validato sull'occorrenza di sonnellini diurni (Appendice 8).

#### Analisi statistica

Le valutazioni delle Commissioni ASL sono state comparate applicando il test esatto di Fisher per i dati dicotomici (opportunità di segnalare il paziente alla CML), il test esatto di Fisher-Freeman-Halton per i dati categoriali (severità della condizione di handicap) e il test esatto di Friedman per i dati ordinali (percentuali di invalidità).

L'accordo grezzo e la concordanza interosservatore fra ogni coppia di Commissioni ASL prima e dopo la fase formative sono stati calcolati per:

- 1) i giudizi di invalidità, attraverso la categorizzazione delle percentuali di invalidità in cinque classi in funzione delle corrispondenti prestazioni:

1. riduzione della capacità lavorativa 0-33%: nessuna prestazione;
2. riduzione della capacità lavorativa 34-45%: concessione di protesi e ausili;
3. riduzione della capacità lavorativa 46-73%: collocamento mirato;
4. riduzione della capacità lavorativa 74-99%: assegno di invalidità;
5. riduzione della capacità lavorativa 100%: pensione di inabilità.

2) i giudizi sulla condizione di handicap, utilizzando le tre categorie previste dalla legge: non handicap, handicap, handicap in condizione di gravità;

3) i giudizi sulla opportunità di segnalare il paziente alla CML, utilizzando le categorie opportuno/non opportuno.

La concordanza interosservatore è stata calcolata con la statistica Kappa, che è il rapporto tra l'accordo osservato oltre il caso e il rapporto potenziale oltre il caso [27], utilizzando la formula attraverso la generalizzazione del Kappa per i dati dicotomici o policotomici e i due valutatori. I valori del Kappa sono stati interpretati in accordo con livelli convenzionali: 0.0-0.20 = accordo minimo; 0.21-0.40 = lieve; 0.41-0.60 = moderato; 0.61-0.80 = sostanziale; 0.81-1.00 = quasi perfetto [28].

Il coefficiente di correlazione non parametrica di Spearman ( $\rho$ ) è stato calcolato per misurare sia la correlazione fra le percentuali di invalidità stabilite dalle 4 Commissioni ASL, che la correlazione fra le percentuali di invalidità e le caratteristiche cliniche e polisonnografiche dei pazienti (età, età all'esordio della malattia, durata di malattia, numero di sonnellini al giorno, punteggi ai questionari, latenza del sonno media al Multiple Sleep Latency Test - MSLT).

Le domande delle Commissioni ASL sono state classificate da un medico appositamente addestrato, in cieco, nelle seguenti categorie: narcolessia ed altre malattie (inclusa efficacia/effetti collaterali della terapia), difficoltà lavorative ed occupazionali, stato funzionale ed autonomia, occorrenza di incidenti di ogni tipo. Gli aspetti invalidanti riportati da ogni Commissione ASL come testo libero sono state raggruppate da uno specialista in medicina legale in 4 categorie: severità della malattia (inclusa efficacia/effetti collaterali della terapia), riduzione della capacità lavorativa (incluse restrizione delle opportunità di lavoro, necessità di adattamenti sul lavoro, perdita dell'idoneità al lavoro), compromissione dello stato funzionale e occorrenza di incidenti di ogni tipo.

Tutti i test statistici sono stati effettuati con il StatXact software package, versione 3.1, 1997, Cytel Software Corporation.

## RISULTATI

Dei 16 pazienti partecipanti allo studio, 15 si sono sottoposti all'accertamento da parte delle 4 Commissioni ASL, mentre 1 non è riuscito a giungere alla sede dello studio. Il campione era quindi composto da 15 soggetti, 9 uomini e 6 donne (età media 48.7 anni, DS 18.8, mediana 40, range 30-78).

Le principali caratteristiche socio-demografiche del campione sono riportate in Tabella 1.

**Tabella 1.** Caratteristiche socio-demografiche del campione.

		Pazienti	Uomini	Donne
<b>N (%)</b>		15 (100.0)	9 (60.0)	6 (40.0)
<b>Età (anni)</b>	media (SD)	48.7 (18.8)	43.6 (17.6)	56.5 (19.1)
	mediana (range)	40 (30-78)	39 (30-74)	61 (33-78)
<b>Stato civile N (%)</b>	celibe	6 (40)	4 (44)	2 (33)
	coniugato	7 (47)	4 (44)	3 (50)
	divorziato/vedovo	2 (13)	1 (12)	1 (17)
<b>Scolarità N (%)</b>	licenza elementare	5 (33)	1 (11)	4 (66)
	licenza media	4 (27)	3 (34)	1 (17)
	licenza scuola superiore	2 (13)	1 (11)	1 (17)
	laurea	4 (27)	4 (44)	-
<b>Stato occupazionale N (%)</b>	occupato	7 (47)	5 (56)	2 (33)
	disoccupato	2 (13)	2 (22)	-
	casalinga	3 (20)	-	3 (50)
	pensionato	3 (20)	2 (22)	1 (17)
<b>Perdita di anni a scuola N (%)</b>		6 (40)	4 (44)	2 (33)
<b>Cambio di lavoro a causa della malattia*</b>	N (%)	5 (38)	2 (22)	3 (75)
	range	1-10 volte	1-10 volte	1-2 volte
<b>Richiesta di prestazioni sociali N (%)</b>		7 (47)	4 (44)	3 (50)
<b>Patente di guida N (%)</b>	valida	9 (60)	7 (78)	2 (33)
	sospesa	3 (20)	1 (11)	2 (33)
	mai richiesta	3 (20)	1 (11)	2 (33)
<b>Incidenti (tutta la vita)</b>	infortuni sul lavoro*	6 (46)	4 (44)	2 (50)
	incidenti stradali†	10 (77)	6 (66)	4 (100)
	infortuni domestici	4 (27)	1 (11)	3 (50)

\* 2 pazienti su 15 non hanno mai lavorato.

† 2 pazienti su 15 non hanno mai guidato una macchina o un ciclomotore/motociclo.

Dal punto di vista clinico e strumentale (Tabella 2), i partecipanti presentavano le seguenti caratteristiche: l'età media all'esordio della malattia era 25.3 anni (DS 13.2 ); l'80% presentava cataplessia. Il 47% dei soggetti assumeva modafinil, il 40% modafinil e

anticataplettici; il 13% non assumeva alcuna terapia per la narcolessia. Il punteggio medio della ESS ed al QBS era rispettivamente 14.7 (DS 5.7) e 7.8 (DS 4.5). Il punteggio medio della scala di cataplessia ricavata dal QIC era pari a 12.1 (DS 7.0). Il punteggio medio alla scala di Zung era 32.9 (DS 10.8). I punteggi medi degli Indici Sintetici Salute fisica e Salute mentale del SF-36 erano rispettivamente 44.2 (DS 10.2) e 43.9 (DS 10.4). La mediana delle latenze medie di addormentamento al MSLT era 3 minuti e 4 secondi (range 1 min. e 8 sec.-10 min e 42 sec.). La mediana del numero di SOREMP al MSLT era 3 (range 1-5).

**Tabella 2.** Caratteristiche cliniche e strumentali del campione.

		<b>Pazienti</b>	<b>Uomini</b>	<b>Donne</b>
<b>N (%)</b>		15 (100.0)	9 (60.0)	6 (40.0)
<b>Età di insorgenza (anni)</b>	media (SD)	25.3 (13.2)	24.4 (15.0)	26.7 (11.1)
<b>Durata di malattia (anni)</b>	media (SD)	24.1 (19.1)	20.2 (14.4)	29.8 (24.9)
<b>Ritardo diagnostico (anni)</b>	media (SD)	14.9 (16.1)	11.1 (14.6)	20.7 (17.8)
<b>MSLT</b>				
<b>MSL</b>	mediana (range)	184 s (68-642)	282 s (90-642)	138 s (78-606)
<b>SOREMPs</b>	mediana (range)	3 (1-5)	4 (2-5)	3 (1-5)
<b>Cataplessia N (%)</b>		12 (80)	7 (78)	5 (83)
<b>Sonnellini al giorno</b>	mediana (range)	2 (1-5)	2 (1-5)	2 (1-5)
<b>Terapia per la Narcolessia N (%)</b>	nessun farmaco	2 (13)	1 (11)	1 (17)
	modafinil	7 (47)	5 (56)	2 (33)
	modafinil+anticataplettici	6 (40)	3 (33)	3 (50)
<b>ESS</b>	score medio (DS)	14.7 (5.7)	15.0 (6.7)	13.7 (4.3)
<b>QBS</b>	score medio (DS)	7.8 (4.5)	7.9 (5.4)	7.7 (3.0)
<b>QIC</b>	score medio (DS)	12.1 (7.0)	10.0 (7.3)	15.2 (5.9)
<b>ZUNG</b>	score medio (DS)	32.9 (10.8)	31.6 (13.9)	35.0 (3.4)
<b>SF-36 ISF</b>	score medio (DS)	44.2 (10.2)	45.5 (13.9)	42.5 (4.6)
<b>SF-36 ISM</b>	score medio (DS)	43.9 (10.4)	45.9 (13.2)	41.3 (5.9)
<b>Malattie associate N (%)</b>	diabete	1 (7)	1 (11)	-
	malattie oculari	1 (7)	-	1 (17)
	malattie respiratorie	3 (20)	2 (22)	1 (17)
	ipoacusia	1 (7)	-	1 (17)
	limitazioni arti inferiori	2 (13)	1 (11)	1 (17)

MSLT = multiple sleep latency test; MSL = mean sleep latency; SOREMPs = sleep onset REM periods; ESS = Epworth sleepiness scale; QBS = questionario di Bologna sulla sonnolenza; QIC = questionario italiano sulla cataplessia; Zung = scala della depressione di Zung; SF-36 ISF = indice sintetico salute fisica del SF-36; SF-36 ISM = indice sintetico salute mentale del SF-36.

Le valutazioni formulate dalle CM differivano su percentuali di invalidità ( $p < 0.001$ ), severità dell'handicap ( $p = 0.0007$ ) e opportunità di informare la CML ( $p = 0.032$ ) (Tabella 3a).

**Tabella 3.** Statistica descrittiva delle valutazioni delle Commissioni ASL a) prima e b) dopo la fase formativa.

<b>a) Prima della fase formativa</b>	<b>CM1</b>	<b>CM2</b>	<b>CM3</b>	<b>CM4</b>	<b>P</b>
Percentuale di invalidità					<0.001
Mediana (range)	46 (0-90)	60 (0-100)	46 (0-100)	70 (46-100)	
25%ile-75%ile	35-60	35-90	35-70	60-100	
Valutazione dell'handicap N (%)					0.0007
Non handicap	2 (13)	3 (20)	8 (53)	0	
Handicap	12 (80)	6 (40)	7 (47)	10 (67)	
Handicap in condizione di gravità	1 (7)	6 (40)	0	5 (33)	
Segnalazione alla CML N (%)	15 (100)	12 (80)	11 (73)	15 (100)	0.032
<b>b) Dopo la fase formative</b>	<b>CM1</b>	<b>CM2</b>	<b>CM3</b>	<b>CM4</b>	<b>P</b>
Percentuale di invalidità					<0.001
Mediana (range)	46 (0-90)	60 (0-100)	67 (46-100)	75 (46-100)	
25%ile-75%ile	35-60	35-90	46-75	60-100	
Giudizio sull'handicap N (%)					0.028
Non handicap	2 (13)	3 (20)	4 (26)	0	
Handicap	12 (80)	6 (40)	10 (67)	9 (60)	
Handicap in condizione di gravità	1 (7)	6 (40)	1 (7)	6 (40)	
Segnalazione alla CML N (%)	15 (100)	12 (80)	10 (67)	15 (100)	0.015

CM = Commissione medica ASL; CML = Commissione medica locale per le patenti di guidare.

L'accordo grezzo (Tabella 4) sui giudizi di invalidità civile andava da 20.0% a 53.4% fra ogni coppia di Commissioni ASL, la concordanza interosservatore andava da Kappa = -0.10 a Kappa = 0.35 ("accordo lieve"); non è stato mai raggiunto l'accordo unanime su alcun paziente. L'accordo grezzo sui giudizi di handicap andava da 13.3% a 60.0% e la concordanza interosservatore da Kappa = -0.26 a Kappa = 0.36 ("accordo lieve").

**Tabella 4.** Accordo grezzo e concordanza interosservatore (Kappa) sui giudizi di invalidità civile e handicap.

	<b>Giudizi di invalidità civile</b>			<b>Giudizi di handicap</b>		
	Accordo grezzo	Kappa	95% I.C.	Accordo grezzo	Kappa	95% I.C.
<b>CM1-CM2</b>	40.0%	0.21	-0.080 / 0.51	60.0%	0.36	0.039 / 0.68
<b>CM1-CM3</b>	53.4%	0.35	0.0068 / 0.69	53.3%	0.16	-0.15 / 0.47
<b>CM1-CM4</b>	20.0%	-0.10	-0.28 / 0.069	60.0%	0.10	-0.27 / 0.47
<b>CM2-CM3</b>	40.0%	0.23	-0.086 / 0.55	26.7%	-0.038	-0.29 / 0.21
<b>CM2-CM4</b>	46.7%	0.27	-0.019 / 0.56	60.0%	0.33	-0.017 / 0.68
<b>CM3-CM4</b>	26.7%	0.018	-0.26 / 0.30	13.3%	-0.26	-0.36 / 0.15

CM = Commissione medica ASL.

L'accordo grezzo sull'opportunità di segnalare il paziente alla CML andava da 73% a 100% (Kappa non calcolabile).

La correlazione di Spearman fra le percentuali di invalidità espresse dalle 4 Commissioni ASL andava da rho 0.80 (p<0.001) a rho 0.92 (p<0.001); la correlazione di Spearman fra le percentuali di invalidità e le caratteristiche cliniche e polisonnografiche dei pazienti mostrava una correlazione con età, numero di sonnellini al giorno, ESD risultata dal QBS, cataplessia e Indici Sintetici del SF-36 in tutte o quasi tutte le Commissioni ASL (Tabella 5). Nessuna correlazione risultava con lo stato dell'umore e le latenze medie al MSLT.

**Tabella 5.** Correlazione di Spearman fra le percentuali di invalidità e le caratteristiche cliniche e polisonnografiche dei pazienti (in grassetto le correlazioni significative).

	Percentuali di invalidità			
	MC1	MC2	MC3	MC4
	Rho (p)	Rho (p)	Rho (p)	Rho (p)
<b>Età</b>	<b>0.60 (0.018)</b>	<b>0.68 (0.005)</b>	<b>0.60 (0.017)</b>	<b>0.66 (0.007)</b>
<b>Età all'esordio</b>	0.45 (0.095)	0.45 (0.096)	<b>0.53 (0.043)</b>	0.35 (0.18)
<b>Durata di malattia</b>	0.19 (0.49)	0.27 (0.32)	0.17 (0.55)	0.33 (0.23)
<b>MSL</b>	0.24 (0.38)	0.34 (0.22)	0.34 (0.21)	0.25 (0.36)
<b>Sonnellini al giorno</b>	<b>0.54 (0.036)</b>	0.47 (0.073)	0.24 (0.40)	<b>0.61 (0.016)</b>
<b>ESS</b>	0.39 (0.14)	0.28 (0.30)	0.26 (0.35)	0.44 (0.10)
<b>QBS</b>	<b>0.65 (0.008)</b>	<b>0.67 (0.006)</b>	0.42 (0.12)	<b>0.71 (0.003)</b>
<b>QIC</b>	<b>0.79 (0.001)</b>	<b>0.75 (0.001)</b>	<b>0.57 (0.026)</b>	<b>0.71 (0.003)</b>
<b>Zhung</b>	0.14 (0.61)	0.37 (0.17)	0.067 (0.81)	0.19 (0.49)
<b>ISF</b>	<b>- 0.58 (0.028)</b>	<b>- 0.68 (0.007)</b>	-0.33 (0.24)	<b>- 0.64 (0.015)</b>
<b>ISM</b>	<b>- 0.56 (0.039)</b>	<b>- 0.60 (0.022)</b>	<b>- 0.68 (0.008)</b>	<b>- 0.57 (0.033)</b>

MSL = mean sleep latency al multiple sleep latency test; ESS = Epworth sleepiness scale; QBS = questionario di Bologna sulla sonnolenza; QIC = questionario italiano sulla cataplessia; Zung = scala della depressione di Zung; SF-36 ISF = indice sintetico salute fisica del SF-36; SF-36 ISM = indice sintetico salute mentale del SF-36.

L'analisi delle domande ha mostrato significative differenze fra le quattro CM nelle categorie: stato funzionale e autonomia (p=0.0001), occorrenza di incidenti di qualsiasi tipo (p=0.0010). Una analisi qualitativa delle risposte fornite dai pazienti alle stesse domande non ha messo in evidenza differenze rilevanti.

Le seguenti categorie di aspetti invalidanti ricorrevano differentemente fra le 4 Commissioni ASL: severità della malattia ( $p < 0.0001$ ), riduzione della capacità lavorativa ( $p = 0.002$ ), occorrenza di incidenti di ogni tipo ( $p = 0.001$ ).

Dopo la fase formativa, (Tabella 3b) le valutazioni delle Commissioni ASL su invalidità, handicap e opportunità di informare la CML hanno continuato a differire. Solo una Commissione ASL ha statisticamente aumentato le percentuali di invalidità (mediana da 46 a 67,  $p = 0.008$ ). La concordanza interosservatore non è sostanzialmente cambiata sia per i giudizi di invalidità (Kappa da - 0.10 a 0.43) che per quelli di handicap (Kappa da -0.05 a 0.44).

Le principali caratteristiche demografiche, cliniche e strumentali del campione sono risultate sovrapponibili a quelle di una ampia popolazione ( $n = 108$ ) di soggetti affetti da narcolessia [10].

## DISCUSSIONE

Il primo scopo dello studio era quello di valutare la concordanza interosservatore fra le Commissioni ASL e la loro propensione a segnalare i pazienti alle CML.

La concordanza interosservatore è risultata bassa sia nei giudizi di invalidità che in quelli di handicap e non è aumentata dopo la fase formativa e la disponibilità di ulteriori informazioni (ESS compilata da ogni paziente prima dell'accertamento) e le Commissioni ASL sono risultate propense a segnalare tutti o quasi tutti i pazienti alla CML, risultato che indica come le Commissioni ASL suppliscano di fatto all'assenza di legislazione nazionale in materia di rilascio di patente di guida a persone affette da narcolessia.

Anche se una concordanza interosservatore è stata auspicata in tutti i campi della medicina [29], pochi studi sono stati indirizzati a valutare le decisioni mediche nell'ambito della sicurezza sociale. Elder *et al.* [30], valutando la concordanza interosservatore fra 35 medici del lavoro, ai quali durante un congresso era stato chiesto di esprimersi su 10 richieste di invalidità pensionabile, hanno trovato una bassa concordanza (Kappa complessivo = 0.24). Gli autori attribuivano il risultato all'ampia variabilità nella interpretazione del criterio "incapacità permanente", al quale è necessario fare riferimento nell'ambito della invalidità pensionabile. In un analogo studio [31], nel quale 39 congressisti dovevano valutare 16 domande di invalidità pensionabile, il Kappa è risultato da -0.33 to 0.5. Fleten *et al.* [32] hanno indagato la concordanza interosservatore fra 4 dipendenti (2 medici e 2 amministrativi) del Servizio assicurativo nazionale norvegese nello stabilire, sulla base delle informazioni contenute nei certificati di malattia redatti da medici di medicina generale, se il cambiamento delle condizioni di lavoro poteva ridurre le assenze per malattia. La concordanza fra gli osservatori non superava mai l'accordo "lieve" (Kappa  $\leq$  0.20) e gli autori concludevano che i certificati medici includevano poche informazioni sui fattori importanti per predire la potenziale riduzione delle assenze per malattia dovuta ad una modificazione delle condizioni di lavoro.

Il presente studio, che per la prima volta esplora la concordanza interosservatore fra le Commissioni ASL, conferma la difficoltà di raggiungere un accordo nelle valutazioni mediche che danno luogo a benefici previdenziali o assistenziali.

Tuttavia, è interessante notare come, sebbene l'accordo fra le 4 Commissioni ASL nei giudizi di invalidità (e quindi rispetto alle prestazioni da riconoscere ai pazienti) sia

risultato basso, l'eccellente correlazione fra le percentuali di invalidità espresse dalle Commissioni ASL dimostra la loro capacità di discriminare differenti gradi di invalidità dovuti alla narcolessia, mentre la discreta correlazione fra le percentuali di invalidità espresse dalle Commissioni ASL e la severità dei sintomi può indicare da un lato che l'autovalutazione dei sintomi da parte dei pazienti era attendibile, dall'altro che le Commissioni ASL condividevano un minimo set di indicatori clinici della severità della narcolessia, ed in particolare:

- la severità della cataplessia, come risultata dal QIC;
- la compromissione della qualità della vita, espressa dagli Indici Sintetici del SF-36.
- l'ESD risultata dal QBS e desumibile indirettamente dal numero di sonnellini al giorno, ma non quella valutata con altre misure soggettive (ESS) ed oggettive (MSLT).

Quest'ultimo risultato non è sorprendente se si considera che non solo gli strumenti oggettivi e quelli soggettivi misurano differenti aspetti della sonnolenza, ma anche la multidimensionalità della stessa sonnolenza soggettiva [23] [33]. In particolare, numerosi studi hanno dimostrato una correlazione moderata [34], debole [35] [36] [37] [38] [39] o assente [40] [41] fra i punteggi alla ESS e le latenze al MSLT. In altri è stata trovata una bassa correlazione fra i punteggi alla ESS e le latenze al Maintenance of Wakefulness Test [38]. Infine, Kim e Young [33] hanno individuato tre elementi della sonnolenza soggettiva (sonnolenza diurna percepita, propensione al sonno in situazioni passive, propensione al sonno in situazioni attive) ed evidenziato come le differenti scale valutano uno o al massimo due di questi elementi.

Con la cautela imposta da ogni studio preliminare, i dati della presente ricerca suggeriscono che anche dal punto di vista medico-legale la ESD sia un fenomeno complesso ed indicano come siano necessari ulteriori studi per identificare la più affidabile ed utile scala (o tecnica) per valutare la portata invalidante della sonnolenza nella narcolessia ed in altre ipersonnie.

Ulteriore scopo dello studio era indagare le fonti di variabilità nei giudizi di invalidità civile. In accordo con la cornice concettuale delineata da Shrouf *et al.* [42] e Lipton *et al.* [43], è stata esplorata la differenza nei criteri, nelle informazioni e nella interpretazione.

La differenza nei criteri era in teoria esclusa a priori, perché tutte le Commissioni ASL dovevano riferirsi allo stesso criterio, vale a dire la "riduzione della capacità lavorativa". Riguardo alla differenza nelle informazioni, abbiamo monitorato questa fonte di variabilità

piuttosto che rimuoverla, per rendere la simulazione di accertamento il più possibile vicina alla realtà. La standardizzazione delle visite e la randomizzazione dei pazienti riduceva in teoria questa forma di variabilità a differenze delle domande poste dalle Commissioni ASL e differenze delle risposte dei pazienti. La differenza delle risposte non è risultata rilevante, mentre la differenza delle domande potrebbe riflettere le differenti routine operative di ogni Commissione ASL.

Le significative differenze fra le 4 Commissioni Mediche rispetto agli aspetti invalidanti, suggeriscono invece una differenza nell'interpretazione del criterio "riduzione della capacità lavorativa". Tale ipotesi potrebbe anche spiegare il risultato bifronte di basso accordo riguardo ai giudizi di invalidità ed eccellente correlazione rispetto alle percentuali di invalidità.

Complessivamente, i dati di questo studio dimostrano che le Commissioni ASL sono in grado di stabilire quali sono i pazienti clinicamente più gravi e quelli più lievi, ma non concordano su quale sia il minimo ed il massimo beneficio assistenziale che una persona affetta da narcolessia può ottenere. Tale disaccordo è dimostrato anche dal differente utilizzo del range di percentuali di invalidità a disposizione: solo 2 Commissioni ASL hanno espresso percentuali dallo 0% al 100%, mentre una Commissione non ha riconosciuto nessun paziente invalido al 100% e per un'altra tutti i pazienti erano invalidi almeno in misura superiore al 45%.

Si ritiene che tale mancanza di accordo possa derivare da alcune caratteristiche distintive della narcolessia, che impediscono un univoco apprezzamento della sua incidenza sulla capacità lavorativa. La narcolessia, infatti, non solo limita la capacità lavorativa, ma restringe anche il ventaglio di possibili attività in cui impiegare la capacità residua a mansioni non monotone, non caratterizzate da lunghi periodi di inattività fisica e che non espongono al rischio di incidenti correlati al sonno. Pertanto le persone affette da narcolessia sono spesso inidonee per il corrente standard occupazionale, che consiste in un lavoro di ufficio, non appropriato per persone con ESD, e non sono molto aiutate dalle nuove tecnologie, che possono invece giocare un ruolo fondamentale nella integrazione lavorativa dei disabili. Inoltre, i pazienti hanno una sorta di "invalidità intermittente", dovuta sia alla fluttuazione diurna della ESD, con orari di massima sonnolenza diurna spesso costanti, sia alla influenza che circostanze ed emozioni possono esercitare sui sintomi della malattia. Queste caratteristiche, che differenziano la narcolessia dalla maggior parte delle altre malattie invalidanti, portano a ritenere che la maggior parte dei

criteri e delle procedure adottate per valutare la disabilità e l'invalidità pensionabile nei diversi Paesi siano inadeguate per valutare le persone affette da narcolessia.

La natura multidimensionale della ESD e la mancanza di misure biologiche dirette della stessa rende complessa ogni valutazione oggettiva delle sue conseguenze sociali. Tuttavia questo studio indica la rilevanza medico-legale di alcuni indicatori di severità clinica della narcolessia e la probabile attendibilità dei risultati dei questionari autosomministrati. Questi dati possono rappresentare il punto di partenza per realizzare, mediante una procedura multidisciplinare standardizzata che veda la partecipazione di esperti in medicina del sonno, in medicina legale e in medicina del lavoro, una classificazione di disabilità della narcolessia basata sulla severità clinica dei suoi sintomi, classificazione indispensabile evitare sperequazioni.

## **IPERSONNIE E IDONEITÀ ALLA GUIDA**

La disciplina della Comunità Europea (CE) sull' idoneità alla guida è contenuta nell' Allegato III alla Direttiva del Consiglio 91/439/CEE del 29 luglio 1991 sulle patenti di guida. L' Allegato III classifica i guidatori in gruppo 1 (guidatori di veicoli "leggeri") e gruppo 2 (guidatori di veicoli "pesanti") e dispone a quali accertamenti e limitazioni essi debbano essere sottoposti in caso siano affetti da malattie o condizioni invalidanti che compromettono l' idoneità alla guida. Fra queste non risultano annoverate l' OSAS, la narcolessia o altre malattie associate a ESD, mentre nel paragrafo dedicato alle "malattie neurologiche" si specifica che ai guidatori di gruppo 1 "la patente di guida può essere rilasciata o rinnovata, con esame effettuato da un' autorità medica competente" che "valuterà la natura reale dell' epilessia o gli altri disturbi della coscienza, la sua forma e la sua evoluzione clinica (per esempio, nessuna crisi da due anni), il trattamento seguito e i risultati terapeutici", mentre "la patente di guida non deve essere né rilasciata né rinnovata al candidato o conducente" di gruppo 2 "che presenti o possa presentare crisi di epilessia o altre perturbazioni improvvise dello stato di coscienza".

Sebbene con il D.M. 28 giugno 1996 (*Requisiti psicofisici richiesti per il conseguimento, la revisione o la conferma della patente di guida per i veicoli a motore*), si sia recepita tale ultima disposizione, introducendo per la prima volta nel nostro Paese limitazioni al rilascio della patente di guida in caso di "perturbazioni improvvise dello stato di coscienza", né in questa occasione, né con l' emanazione del più recente D.M. 30 settembre 2003 (*Disposizioni comunitarie in materia di patenti di guida e recepimento della direttiva 2000/56/CE. (Decreto n. 40T)*) il legislatore ha inserito le patologie associate ad ESD fra quelle che compromettono l' idoneità alla guida, per cui allo stato attuale le CML non dispongono di una normativa di riferimento per valutare i soggetti affetti da ESD.

Nel 2005, al fine di conoscere la situazione negli altri 14 Paesi che costituivano la CE prima dell' allargamento avvenuto nel 2004, sono stati contattati, telefonicamente e via e-mail, i rispettivi Ministeri dei Trasporti ed altre autorità competenti, chiedendo informazioni circa le legislazioni nazionali relative al rilascio della patente di guida a soggetti ipersonnici.

E' risultato [44] che in altri 7 (Austria, Danimarca, Germania, Grecia, Irlanda, Lussemburgo, Portogallo) dei 15 Paesi veniva applicata solo la Direttiva 91/439/CEE,

mentre 7 Paesi (Belgio, Francia, Finlandia, Gran Bretagna, Olanda, Spagna, Svezia) avevano implementato la Direttiva 91/439/CEE con disposizioni nazionali che prevedevano restrizioni al rilascio della patente di guida in caso di OSAS e Narcolessia; in Germania esistevano invece limitazioni solo per l'OSAS.

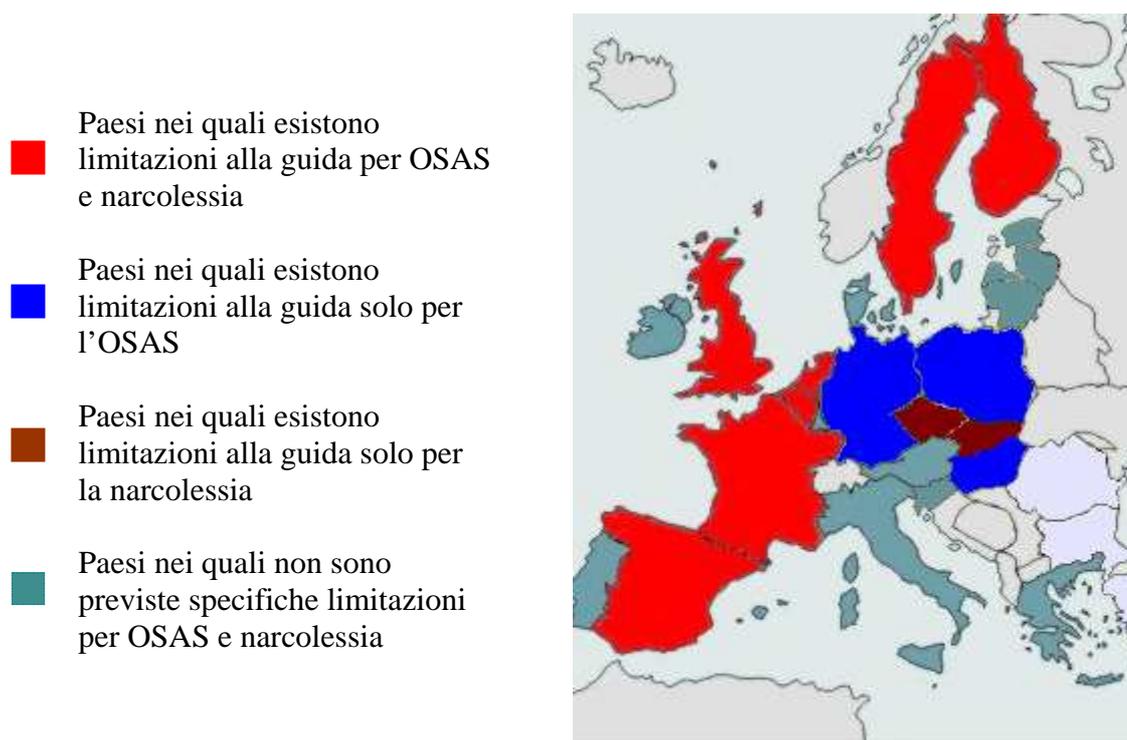
Si tratta di disposizioni che, con esclusione della previsione di maggiori limitazioni al rilascio della patente a guidatori di gruppo 2, differiscono molto, a partire dall'inquadramento nosografico dell'OSAS e della Narcolessia. Infatti, alcuni Paesi (Olanda e Svezia) accomunano OSAS e Narcolessia in un'unica categoria (rispettivamente di "alterazioni dello stato di coscienza di natura non epilettica" e di "disturbi della vigilanza"); altri (Belgio e Francia), pur annoverando le due patologie nella stessa categoria ("sonnolenza patologica" e "patologie del sonno e turbe della vigilanza" rispettivamente), prevedono per esse limitazioni diverse; infine ci sono Paesi (Spagna e Regno Unito) che distinguono nettamente le due condizioni e le relative limitazioni. Molto differenti risultano poi i criteri per riconoscere l'idoneità alla guida: in Olanda si richiede *tout court* la assenza di sintomi (da 1 anno in caso di guidatori di gruppo 1 e da 5 anni per quelli di gruppo 2), in Francia, Belgio, Germania, Regno Unito e Svezia il giudizio viene espresso in rapporto all'efficacia della terapia, mentre in Spagna ed in Finlandia è richiesto il parere positivo rispettivamente di un Centro di Medicina del Sonno e di un esperto in tale disciplina. Variabile risulta poi, oscillando fra i 12 ed i 36 mesi, il periodo di validità della patente. Infine, le legislazioni risultano scarsamente dettagliate rispetto ai criteri e metodi, clinici e strumentali, per valutare la gravità della malattia e il miglioramento dopo la terapia (solo in Francia, per rilasciare la patente ad un guidatore di gruppo 2 affetto da OSAS, è richiesta una normalizzazione delle latenze al Maintenance of Wakefulness Test-MWT [45]).

Una tale eterogeneità e genericità di criteri si rinviene anche nelle legislazioni degli Stati U.S.A. [46] e può essere verosimilmente attribuita alla mancanza (allo stato dell'arte) di uno strumento che permetta di valutare l'abilità alla guida di soggetti che presentano ESD. Infatti, se il MSLT è risultato un esame non predittivo del rischio di incidenti alla guida in caso di OSAS e di narcolessia [13], ulteriori studi sono ancora necessari per confermare l'affidabilità di test di guida simulata [13][16] o di altri test neurofisiologici (come il Maintenance of Wakefulness Test [47]).

Nel 2007 (Figura 2) la situazione legislativa nei 15 Paesi europei risultava sostanzialmente immutata, mentre fra i Paesi successivamente entrati nella CE, Ungheria e Polonia

prevedevano limitazioni in caso di OSAS e Repubblica Ceca e Slovacchia per la narcolessia [2].

**Figura 2.** Situazione legislativa nei Paesi della Comunità Europea in tema di idoneità alla guida in caso di Sindrome delle apnee ostruttive del sonno (OSAS) e narcolessia.



Per supplire alla mancanza di legislazione in materia, sarebbe opportuno che i medici deputati, singolarmente o in seno alle CML, all'accertamento dell'idoneità alla guida, disponessero di linee guida condivise, per l'elaborazione delle quali risulta indispensabile:

1. rilevare la quantità di soggetti affetti da OSAS e narcolessia che giungono all'attenzione delle CML;
2. ottenere informazioni sui criteri adottati per stabilirne l'idoneità alla guida;
3. conoscere l'opinione dei Presidenti di CML sull'opportunità di una legislazione in materia.

A tal fine è stato elaborato il questionario Valutazione dell'idoneità alla guida nelle ipersonnie (VIGI, riportato nell'allegato 1), che nel mese di dicembre 2007 è stato inviato a tutti i Presidenti di CML dell'Italia.

## BIBLIOGRAFIA

1. Partinen M, Hublin C. Epidemiology of Sleep Disorders. In: Kryger MH, Roth T, Dement WC (eds) Principles and Practice of Sleep Medicine. WB Saunders Company, Philadelphia, 2000: 558-579.
2. Dauvilliers Y, Montplaisir J, Molinari N, Carlander B, Ondze B, Besset A, Billiard M. Age of onset of narcolepsy in two large populations of patients in France and Quebec. *Neurology* 2001; 57:2029–33.
3. American Academy of Sleep Medicine. International Classification of sleep disorders, 2nd ed.:Diagnostic and coding manual. Westchester, Illinois: American Academy of Sleep Medicine, 2005.
4. Broughton R, Ghanem Q, Hishikawa Y, Sugita Y, Nevsimalova S, Roth B. Life effects of narcolepsy in 180 patients from North America, Asia and Europe compared to matched controls. *Can J Neurol Sci* 1981; 8:299-304.
5. Kales A, Soldatos CR, Bixler EO, Caldwell A, Cadieux RJ, Verrechio JM, Kales JD. Narcolepsy-cataplexy. II. Psychosocial consequences and associated psychopathology. *Arch Neurol* 1982; 39:169-71.
6. Daniels E, King MA, Smith IE, Shneerson JM. Health-related quality of life in narcolepsy. *J Sleep Res* 2001;10:75-81.
7. Teixeira VG, Faccenda JF, Douglas NJ. Functional status in patients with narcolepsy. *Sleep Med* 2004; 5:477-83.
8. Dodel R, Peter H, Walbert T, Spottke A, Noelker C, Berger K, Siebert U, Oertel WH, Kesper K, Becker HF, Mayer G. The socioeconomic impact of narcolepsy. *Sleep* 2004; 27:1123-8.
9. Beusterien Rogers AE, Walsleben JA, Emsellem HA, Reblando JA, Wang L, Goswami M, Steinwald B. Health-related quality of life effects of modafinil for treatment of narcolepsy. *Sleep* 1999; 22:757-65.
10. Vignatelli L, D'Alessandro R, Mosconi P, Ferini-Strambi L, Guidolin L, De Vincentiis A, Plazzi G. Health-related quality of life in Italian patients with narcolepsy: the SF-36 health survey. *Sleep Med* 2004; 5:467-75.

11. Dodel R, Peter H, Spottke A, Noelker C, Althaus A, Siebert U, Walbert T, Kesper K, Becker HF, Mayer G. Health-related quality of life in patients with narcolepsy. *Sleep Med* 2007; 8 (7-8):733-41.
12. Aldrich M. Automobile accidents in patients with sleep disorders. *Sleep* 1989; 12:487-94.
13. Findley L, Unverzagt M, Guchu R, Fabrizio M, Buckner J, Suratt P. Vigilance and automobile accidents in patients with sleep apnea or narcolepsy. *Chest* 1995; 108:619-24.
14. George CFP, Boudreau AC, Smiley A. Comparison of simulated diving performance in Narcolepsy and Sleep Apnea patients. *Sleep* 1996; 19:711-7.
15. Findley LJ, Suratt PM, Dinges DF. Time-on-task decrements in "steer clear" performance of patients with sleep apnea and narcolepsy. *Sleep* 1999; 22:804-9.
16. Kotterba S, Mueller N, Leidag M, Widdig W, Rasche K, Malin JP, Schultze-Werninghaus G, Orth M. Comparison of driving simulator performance and neuropsychological testing in narcolepsy. *Clin Neurol Neurosurg* 2004; 106:275-9.
17. Andersson GBJ, Cocchiarella L, eds. American Medical Association. Guides to the evaluation of permanent impairment. 5th ed. Chicago: AMA Press, 2001.
18. Mayer G, Pollmacher T, Meier-Ewert K, Schulz H. Assessment of the degree of disability in narcolepsy. *Gesundheitswesen*. 1993; 55(7):337-42.
19. Mayer G. Aspects of medical expert assessment of sleep-waking disorders. *Wien Med Wochenschr* 1996;146:391-5
20. American Academy of Sleep Medicine. International Classification of Sleep Disorders, revised: Diagnostic and Coding Manual. Rochester, Minnesota: American Academy of Sleep Medicine, 2001.
21. Ohayon MM, Priest RG, Zulley J, Smirne S, Paiva T. Prevalence of narcolepsy symptomatology and diagnosis in the European general population. *Neurology* 2002; 58:1826–33.
22. Vignatelli L, Plazzi G, Barbato A, Ferini Strambi L, Manni R, Pompei F, D'Alessandro R on behalf of the GINSEN. Italian version of the Epworth Sleepiness Scale: external validity. *Neurol Sci* 2003; 23:295-300.

23. Rinaldi R, Vignatelli L, D'Alessandro R, Bassein L, Sforza E, Plazzi G, Provini F, Lugaresi E. Validation of symptoms related to excessive daytime sleepiness. *Neuroepidemiology* 2001; 20:248-56.
24. D'Alessandro R, Vignatelli L, Guidolin L, Plazzi G. Validity of the Self-Administered GINSEN Form for the diagnosis of Narcolepsy. *Neuroepidemiology* 2005; 24:176.
25. Zung WW. A self-rating depression scale. *Arch Gen Psychiatry* 1965; 12:63-70.
26. Apolone G, Mosconi P, Ware JE, eds. Questionario sullo stato di salute SF-36. Manuale d'uso e guida alla interpretazione dei risultati. Milano: Ed Guerini e Associati, 2000.
27. Fleiss JL. Statistical methods for rates and proportions. 2nd ed. New York: John Wiley, 1981:212-36.
28. Landis JR, Koch GG. Measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics* 1977; 33:159-74.
29. Simel DL, Rennie D. The clinical examination: an agenda to make it more rational. *JAMA* 1997; 277:572-4.
30. Elder AG, Symington IS, Symington EH. Do occupational physicians agree about ill-health retiral? A study of simulated retirement assessments. *Occup Med* 1994; 44:231-5.
31. Davies WW, Harrison JR, Ide CW, Robinson IS, Steele-Perkins A. Ill-health retirement: a survey of decision making by occupational physicians working for local authority fire and police services. *Occup Med* 2004; 54:379-86.
32. Fleten N, Johnsen R, Ostrem BS. Reliability of sickness certificates in detecting potential sick leave reduction by modifying working conditions: a clinical epidemiology study. *BMC Public Health* 2004; 4:8.
33. Kim H, Young T. Subjective daytime sleepiness: dimensions and correlates in the general population. *Sleep* 2005, 28(5):625-34.
34. Johns MW. Sleepiness in different situations measured by the Epworth Sleepiness Scale. *Sleep* 1994, 17(8):703-10.

35. Briones B, Adams N, Strauss M, Rosenberg C, Whalen C, Carskadon M, Roebuck T, Winters M, Redline S. Relationship between sleepiness and general health status. *Sleep* 1996; 19(7):583-8.
36. Chervin RD, Aldrich MS, Pickett R, Guilleminault C. Comparison of the results of the Epworth Sleepiness Scale and the Multiple Sleep Latency Test. *J Psychosom Res* 1997; 42:145-55.
37. Olson LG, Cole MF, Ambrogetti A. Correlations among Epworth Sleepiness Scale scores, multiple sleep latency tests and psychological symptoms. *J Sleep Res* 1998; 7:248-53.
38. Sangal RB, Mitler MM, Sangal JM. Subjective sleepiness ratings (Epworth sleepiness scale) do not reflect the same parameter of sleepiness as objective sleepiness (maintenance of wakefulness test) in patients with narcolepsy. *Clin Neurophysiol* 1999; 110:2131-5.
39. Blaivas AJ, Patel R, Hom D, Antigua K, Ashtyani H. Quantifying microsleep to help assess subjective sleepiness. *Sleep Med* 2007; 8:156-9.
40. Benbadis SR, Mascha E, Perry MC, Wolgamuth BR, Smolley LA, Dinner DS. Association between the Epworth sleepiness scale and the multiple sleep latency test in a clinical population. *Ann Intern Med* 1999; 130 (4 Part 1):289-92.
41. Chervin RD, Aldrich MS. The Epworth Sleepiness Scale may not reflect objective measures of sleepiness or sleep apnea. *Neurology* 1999; 52:125-31.
42. Shrout PE, Spitzer RL, Fleiss JL. Quantification of agreement in psychiatric diagnosis revisited. *Arch Gen Psychiatry* 1987; 44:172-7.
43. Lipton RB, Stewart WF, Merikangas KR. Reliability in headache diagnosis. *Cephalalgia* 1993; 13(suppl 12):29-33.
44. Ingravallo F, Vignatelli L, Lugaresi F, Montagna P, Cicognani A, Plazzi G. Driving licence regulations for narcolepsy in European Community. *Sleep Med* 2005; 6:S126-7.
45. Alonderis A et al. Medico-legal implications of sleep apnea syndrome: Driving licence regulations in Europe. *Sleep Med*, doi:10.1016/j.sleep.2007.05.008.

46. Pakola SJ, Dinges DF, Pack AI. Review of Regulations and Guidelines for commercial and noncommercial drivers with sleep apnea and narcolepsy. *Sleep* 1995; 18:787-96.
47. Sagaspe P, Taillard J, Chaumet G, Guilleminault C, Coste O, Moore N, Bioulac B, Philip P. Maintenance of wakefulness test as a predictor of driving performance in patients with untreated obstructive sleep apnea. *Sleep* 2007; 30(3):327-30.

## Appendice 1

### Criteria ICSD-2 [3] per la diagnosi di narcolessia.

- *Narcolepsy with cataplexy*

A. The patient has a complaint of excessive daytime sleepiness occurring almost daily for at least three months.

B. A definite history of cataplexy, defined as sudden and transient episodes of loss of muscle tone triggered by emotions, is present.

C. The diagnosis of narcolepsy with cataplexy should, whenever possible, be confirmed by nocturnal polysomnography followed by an MSLT; the mean sleep latency on MSLT is less than or equal to eight minutes and two or more SOREMPs are observed following sufficient nocturnal sleep (minimum six hours) during the night prior to the test. Alternatively, hypocretin-1 levels in the CSF are less than or equal to 110pg/mL or one third of mean normal control values.

D. The hypersomnia is not better explained by another sleep disorder, medical or neurological disorder, mental disorder, medication use, or substance use disorder.

- *Narcolepsy without cataplexy*

A. The patient has a complaint of excessive daytime sleepiness occurring almost daily for at least three months.

B. Typical cataplexy is not present, although doubtful or atypical cataplexy-like episodes may be reported.

C. The diagnosis of narcolepsy without cataplexy must be confirmed by nocturnal polysomnography followed by an MSLT. In narcolepsy without cataplexy, the mean sleep latency on MSLT is less than or equal to eight minutes and two or more SOREMPs are observed following sufficient nocturnal sleep (minimum six hours) during the night prior to the test.

D. The hypersomnia is not better explained by another sleep disorder, medical or neurological disorder, mental disorder, medication use, or substance use disorder.

## Appendice 2

### EPWORTH SLEEPINESS SCALE (ESS) - VERSIONE ITALIANA [22]

**Che probabilità ha di appisolarsi o di addormentarsi nelle seguenti situazioni, indipendentemente dalla sensazione di stanchezza?**

La domanda si riferisce alle usuali abitudini di vita nell'ultimo periodo.  
Qualora non si sia trovato di recente in alcune delle situazioni elencate sotto, provi ad immaginare come si sentirebbe.

Usi la seguente scala per scegliere il punteggio più adatto ad ogni situazione:

- 0 = non mi addormento mai
- 1 = ho qualche probabilità di addormentarmi
- 2 = ho una discreta probabilità di addormentarmi
- 3 = ho un'alta probabilità di addormentarmi

#### **Situazioni**

- |  |                      |
|--|----------------------|
| 1. Seduto mentre leggo   | <input type="text"/> |
| 2. Guardando la TV   | <input type="text"/> |
| 3. Seduto, inattivo in un luogo pubblico (a teatro, ad una conferenza) | <input type="text"/> |
| 4. Passeggero in automobile, per un'ora senza sosta                    | <input type="text"/> |
| 5. Sdraiato per riposare nel pomeriggio, quando ne ho l'occasione      | <input type="text"/> |
| 6. Seduto mentre parlo con qualcuno                                    | <input type="text"/> |
| 7. Seduto tranquillamente dopo pranzo, senza avere bevuto alcolici     | <input type="text"/> |
| 8. In automobile, fermo per pochi minuti nel traffico                  | <input type="text"/> |

## Appendice 3

### QUESTIONARIO DI BOLOGNA SULLA SONNOLENZA (QBS) [23]

1. Negli ultimi 3 mesi le è capitato di sentirsi stanco o fiacco o intontito o con difficoltà a concentrarsi e a prestare attenzione durante la giornata?

1 No → Passare alla domanda 2  
 Sì → Proseguire nella compilazione di questa pagina

Quante volte Le è capitato di avere questa sensazione?

1-2 volte al mese  2  
1-2 volte alla settimana  3  
Quasi tutti i giorni  4  
Tutti i giorni  5

2. Negli ultimi 3 mesi ha mai sentito il bisogno o la voglia di dormire durante la giornata, riuscendo però a resistere e a non addormentarsi?

1 No → Passare alla domanda 3  
 Sì → Proseguire nella compilazione di questa pagina

Quante volte Le è capitato di avere questa sensazione?

1-2 volte al mese  2  
1-2 volte alla settimana  3  
Quasi tutti i giorni  4  
Tutti i giorni  5

3. Negli ultimi 3 mesi ha mai sentito il bisogno o la voglia di dormire durante la giornata, senza riuscire a resistere e quindi addormentandosi?

1 No → Passare alla domanda 4  
 Sì → Proseguire nella compilazione di questa pagina

Quante volte Le è capitato di avere questo bisogno?

1-2 volte al mese  2  
1-2 volte alla settimana  3  
Quasi tutti i giorni  4  
Tutti i giorni  5

4. Negli ultimi 3 mesi Le è capitato di essersi addormentato all'improvviso, di colpo, durante la giornata?

1 No  
 Sì → Proseguire nella compilazione di questa pagina

Quante volte Le è capitato?

1-2 volte al mese  2  
1-2 volte alla settimana  3  
Quasi tutti i giorni  4  
Tutti i giorni  5

## Appendice 4

### QUESTIONARIO DI ITALIANO SULLA CATAPLESSIA [24]

Le seguenti domande indagano la comparsa di mancanza improvvisa della forza muscolare, scatenata da intense emozioni, che può aver subito in qualsiasi momento nel corso della sua vita.

***Quando racconta o ascolta una barzelletta, quando ride o quando si arrabbia, o durante una situazione eccitante, le è mai capitato...***

a. di avvertire debolezza alle gambe o un cedimento delle ginocchia per mancanza di forza?

Mai	0
1-5 volte nella mia vita	1
1-2 volte al mese	2
1-2 volte la settimana	3
Quasi tutti o tutti i giorni	4

b. di sentire le braccia deboli o di far cadere bruscamente gli oggetti dalle mani per mancanza di forza?

Mai	0
1-5 volte nella mia vita	1
1-2 volte al mese	2
1-2 volte la settimana	3
Quasi tutti o tutti i giorni	4

c. che Le si aprisse la bocca per mancanza di forza?

Mai	0
1-5 volte nella mia vita	1
1-2 volte al mese	2
1-2 volte la settimana	3
Quasi tutti o tutti i giorni	4

d. di avere la parola "impastata" e di non riuscire a parlare bene per mancanza di forza?

Mai	0
1-5 volte nella mia vita	1
1-2 volte al mese	2
1-2 volte la settimana	3
Quasi tutti o tutti i giorni	4

e. che Le si piegassero la testa o le spalle per mancanza di forza?

Mai	0
1-5 volte nella mia vita	1
1-2 volte al mese	2
1-2 volte la settimana	3
Quasi tutti o tutti i giorni	4

f. di essere caduto bruscamente a terra e di essere stato incapace di muoversi per mancanza di forza?

Mai	0
1-5 volte nella mia vita	1
1-2 volte al mese	2
1-2 volte la settimana	3
Quasi tutti o tutti i giorni	4

## Appendice 5

### SCALA DELLA DEPRESSIONE DI ZUNG [25]

ISTRUZIONI: questo questionario valuta ciò che Lei pensa del Suo umore. Risponda a ciascuna domanda del questionario ponendo una croce su una sola delle caselle corrispondenti ad una delle quattro risposte possibili. Se non si sente certo della risposta effettui la scelta che comunque Le sembra migliore.

Raramente	Talvolta	Spesso	Quasi sempre
-----------	----------	--------	--------------

1. Mi sento depresso e triste

---

2. E' al mattino che mi sento meglio

---

3. Mi viene da piangere o mi sento come se ne avessi voglia

---

4. Ho difficoltà ad addormentarmi

---

5. Mangio come prima

---

6. Il sesso mi interessa come prima

---

7. Sento che sto perdendo peso

---

8. Soffro di stitichezza

---

9. Soffro di tachicardia

---

10. Mi stanco senza ragione

---

11. Ho la stessa lucidità di mente di una volta

---

12. Mi riesce facile fare le cose che facevo prima

---

13. Sono agitato e non riesco a star fermo

---

14. Guardo con fiducia al futuro

---

15. Sono più irritabile del solito

---

16. Mi riesce facile prendere delle decisioni

---

17. Mi sento utile e necessario

---

18. La mia vita è abbastanza piena

---

19. Sento che per gli altri sarebbe meglio che non ci fossi più

---

20. Mi va sempre di fare le cose che facevo prima

---

## Appendice 6

### QUESTIONARIO SHORT FORM-36 (SF-36) [26]

**ISTRUZIONI:** questo questionario intende valutare cosa Lei pensa della Sua salute. Le informazioni raccolte permetteranno di essere sempre aggiornati su come si sente e su come riesce a svolgere le Sue attività consuete.

Risponda a ciascuna domanda del questionario indicando la Sua risposta come mostrato di volta in volta. Se non si sente certo della risposta effettui la scelta che comunque Le sembra migliore.

1. In generale direbbe che la sua salute è...				
<b>Eccellente</b>	<b>Molto buona</b>	<b>Buona</b>	<b>Passabile</b>	<b>Scadente</b>
1	2	3	4	5

2. Rispetto ad un anno fa, come giudicherebbe, ora, la Sua salute in generale?				
<b>Decisamente migliore adesso rispetto ad un anno fa</b>	<b>Un po' migliore adesso rispetto ad un anno fa</b>	<b>Più o meno uguale rispetto ad un anno fa</b>	<b>Un po' peggiore adesso rispetto ad un anno fa</b>	<b>Decisamente peggiore adesso rispetto ad un anno fa</b>
1	2	3	4	5

Le seguenti domande riguardano alcune attività che potrebbe svolgere nel corso di una qualsiasi giornata. Ci dica, scegliendo una risposta per ogni riga, se attualmente la **Sua salute** La limita nello svolgimento di questa attività.

	<b>Sì, mi limita parecchio</b>	<b>Sì, mi limita parzialmente</b>	<b>No, non mi limita per nulla</b>
3. <b>Attività fisicamente impegnative</b> , come correre, sollevare oggetti pesanti, praticare sport faticosi	1	2	3
4. <b>Attività di moderato impegno fisico</b> , come spostare un tavolo, usare l'aspirapolvere, giocare a bocce o fare un giro in bicicletta	1	2	3
5. Sollevare o portare le borse della spesa	1	2	3
6. Salire <b>qualche</b> piano di scale	1	2	3
7. Salire <b>un</b> piano di scale	1	2	3
8. Piegarsi, inginocchiarsi o chinarsi	1	2	3
9. camminare <b>per un chilometro</b>	1	2	3
10. camminare <b>per qualche centinaio di metri</b>	1	2	3
11. Camminare <b>per circa cento metri</b>	1	2	3
12. Fare il bagno o vestirsi da soli	1	2	3

**Le ultime quattro settimane**, ha riscontrato i seguenti problemi sul lavoro o nelle altre attività quotidiane, **a causa della Sua salute fisica**?

Risponda <b>Sì</b> o <b>No</b> a ciascuna domanda	<b>Sì</b>	<b>No</b>
13. Ha ridotto <b>il tempo</b> dedicato al lavoro o ad altre attività	1	2
14. Ha <b>reso</b> meno di quanto avrebbe voluto	1	2
15. Ha dovuto limitare alcuni <b>tipi</b> di lavoro o di altre attività	1	2
16. Ha avuto difficoltà nell'eseguire il lavoro o altre attività (ad esempio, ha fatto fatica)	1	2

**Nelle ultime quattro settimane**, ha riscontrato i seguenti problemi sul lavoro o nelle altre attività quotidiane, **a causa del Suo stato emotivo** (quale sentirsi depresso o ansioso)?

Risponda <b>Sì</b> o <b>No</b> a ciascuna domanda	<b>Sì</b>	<b>No</b>
17. Ha ridotto <b>il tempo</b> dedicato al lavoro o ad altre attività	1	2
18. Ha <b>reso</b> meno di quanto avrebbe voluto	1	2
19. ha avuto un calo di <b>concentrazione</b> sul lavoro o in altre attività	1	2

20. Nelle ultime quattro settimane, in che misura la Sua salute fisica o il Suo stato emotivo hanno interferito con le normali attività sociali con la famiglia, gli amici, i vicini di casa, i gruppi di cui fa parte?				
<b>Per nulla</b>	<b>Leggermente</b>	<b>Un po'</b>	<b>Molto</b>	<b>Moltissimo</b>
1	2	3	4	5

21. Quanto dolore <b>fisico</b> ha provato nelle ultime quattro settimane? (Indichi un numero)					
<b>Nessuno</b>	<b>Molto lieve</b>	<b>Lieve</b>	<b>Moderato</b>	<b>Forte</b>	<b>Molto forte</b>
1	2	3	4	5	6

22. Nelle ultime quattro settimane, in che misura il <b>dolore</b> L'ha ostacolata nel lavoro che svolge abitualmente, sia in casa sia fuori? (Indichi un numero)				
<b>Per nulla</b>	<b>Molto poco</b>	<b>Un po'</b>	<b>Molto</b>	<b>Moltissimo</b>
1	2	3	4	5

Le seguenti domande si riferiscono a come si è sentito **nelle ultime quattro settimane**. Risponda a ciascuna domanda scegliendo la risposta che più si avvicina al Suo caso.  
Per quanto tempo nelle ultime quattro settimane si è sentito...

	<b>Sempre</b>	<b>Quasi sempre</b>	<b>Molto tempo</b>	<b>Una parte del tempo</b>	<b>Quasi mai</b>	<b>Mai</b>
23. Vivace e brillante?	1	2	3	4	5	6
24. Molto agitato?	1	2	3	4	5	6
25. Così giù di morale che niente avrebbe potuto tirarla su?	1	2	3	4	5	6
26. Calmo e sereno?	1	2	3	4	5	6
27. Pieno di energia?	1	2	3	4	5	6
28. Scoraggiato e triste?	1	2	3	4	5	6
29. Sfinito?	1	2	3	4	5	6
30. Felice?	1	2	3	4	5	6
31. Stanco?	1	2	3	4	5	6

32. Nelle ultime quattro settimane, per quanto tempo la Sua salute fisica o il Suo stato emotivo hanno interferito nelle Sue attività sociali, in famiglia, con gli amici? (Indichi un numero)				
<b>Sempre</b>	<b>Quasi sempre</b>	<b>Una parte del tempo</b>	<b>Quasi mai</b>	<b>Mai</b>
1	2	3	4	5

Scelga, per ogni domanda, la risposta che meglio descrive quanto siano **Vere** o **False** le seguenti affermazioni.

	<b>Certamente vero</b>	<b>In gran parte vero</b>	<b>Non so</b>	<b>In gran parte falso</b>	<b>Certamente falso</b>
33. Mi pare di ammalarmi un po' più facilmente degli altri	1	2	3	4	5
34. La mia salute è come quella degli altri	1	2	3	4	5
35. Mi aspetto che la mia salute andrà peggiorando	1	2	3	4	5
36. Godo di ottima salute	1	2	3	4	5

## Appendice 7

### QUESTIONARIO MEDICO [26]

#### ISTRUZIONI

Questo questionario intende valutare se Lei è attualmente affetto da malattie che possono condizionare o disturbare la Sua vita quotidiana.

Risponda a ciascuna domanda del questionario ponendo una croce sulla casella corrispondente al "Sì" o al "No".

1. Lei ha attualmente, o ha avuto in passato, una della seguenti malattie ?

---

	SI	NO
▪ Ipertensione ( <b>talvolta chiamata pressione alta</b> )	1	2
▪ <b>Attacco cardiaco</b> nell'ultimo anno (infarto)	1	2
▪ Insufficienza cardiaca ( <b>scompenso cardiaco</b> )	1	2
▪ <b>Diabete</b> (troppo zucchero nel sangue)	1	2
▪ <b>Angina</b> (crisi anginose, dolore al cuore che passa con i farmaci)	1	2
▪ <b>Cancro</b> (tumore maligno)	1	2

2. Lei ha attualmente qualcuno dei seguenti sintomi o problemi ?

---

	SI	NO
▪ <b>Qualche forma di</b> allergia cronica o sinusite	1	2
▪ <b>Artrite o altri</b> problemi di tipo reumatico <b>alle articolazioni</b>	1	2
▪ <b>Sciatica o mal di schiena cronico</b>	1	2
▪ <b>Cecità o difficoltà a vedere anche quando porta gli occhiali</b>	1	2
▪ <b>Malattia cronica del polmone, come</b> bronchite cronica, asma o enfisema	1	2
▪ <b>Dermatite o altri disturbi cronici della pelle</b>	1	2
▪ <b>Sordità o altri problemi di udito</b>	1	2
▪ Limitazioni <b>all'uso di</b> braccia o gambe <b>per debolezza, paralisi o altri problemi</b>	1	2
▪ <b>E' stato in cura per</b> depressione nervosa <b>con farmaci nell'ultimo anno ?</b>	1	2
▪ <b>E' mai stato in cura per gravi</b> disturbi psichici <b>nel corso della Sua vita ?</b>	1	2

3. Lei ha qualche altra malattia che in questo momento Le sta creando problemi alla vita di tutti i giorni ? Se "SI" può indicare quale o quali altre malattie ha in questo momento ?

**SI**, ho attualmente altre malattie e cioè

---

---

---

---

**NO**, non ho altre malattie

## Appendice 8

### QUESTIONARIO SUI SONNELLINI

Questa domanda è finalizzata a capire quanti sonnellini fa al giorno e se tutte le volte che sente il bisogno di farlo ha la possibilità di dormire.

Con riferimento alle ultime 4 settimane:

a) quanti sonnellini fa nel corso della giornata?

(specificare approssimativamente ora del giorno e durata)

n°	ora	durata
0		
1		
2		
3		
4		
5		

b) può fare un sonnellino ogni volta che, nel corso della giornata, ne sente il bisogno?

SI

NO

c) se potesse, nel corso della giornata farebbe altri sonnellini?

SI

NO

se sì, quanti?

(specificare approssimativamente ora del giorno e durata)

n°	ora	durata
0		
1		
2		
3		
4		
5		

## **Ringraziamenti**

Ringrazio tutte le persone che hanno collaborato alla realizzazione dello studio di concordanza interosservatore: Martina Brini, Concetta Brugaletta, Christian Franceschini, Federica Lugaresi, Caterina Manca e, in qualità di medici delle commissioni ASL, Arcadia Amaducci, Riccardo Arduini, Gabriele Armuzzi, Donatella Biondi, Claudio Bissi, Gloria Bissi, Francesco Ciardiello, Irene Facchini, Rodolfo Lavorato, Marco Lodi, Sebastiano Merendino, Marco Michelini, Licia Petrone e Giovanni Sicuranza.

Ringrazio la Associazione Italiana Narcolettici e tutti i pazienti, per la loro disponibilità e il loro coraggio.

Ringrazio Alessandra Laffi e Monica Tortura, per avermi sempre aiutata con disponibilità e gentilezza.

Ringrazio il Prof. Pasquale Montagna, per i consigli e l'indirizzo che ha dato al mio lavoro.

Ringrazio il Prof. Alberto Cicognani, come sempre per tutto.

Un particolare ringraziamento a Giuseppe Plazzi, per quello che mi ha insegnato e per la sua testardaggine visionaria.

Grazie a Luca Vignatelli, per gli orizzonti che mi ha aperto.

# ALLEGATO 1

## QUESTIONARIO VALUTAZIONE DELL'IDONEITA' ALLA GUIDA NELLE IPERSONNIE (V.I.G.I.)

--	--	--

CML di \_\_\_\_\_

### Dati del Presidente

Dott. \_\_\_\_\_  
(nome) (cognome)

Indirizzo \_\_\_\_\_

Tel. \_\_\_\_\_ Fax \_\_\_\_\_

e-mail \_\_\_\_\_

I. Data di nascita \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

II. Anno di laurea \_\_\_\_\_

III. Specializzazione in \_\_\_\_\_ III.a nell'anno \_\_\_\_\_

IV. Specializzazione in \_\_\_\_\_ IV.a nell'anno \_\_\_\_\_

V. Presidente di Commissione Medica Locale da anni \_\_\_\_\_

Desidera

Non desidera

che le vengano inviati i risultati di questo studio

### Trattamento dei dati personali

I dati forniti verranno impiegati esclusivamente per gli scopi della presente ricerca, in forma completamente anonima, e per l'invio dei risultati dell'indagine nel caso ne abbia fatto richiesta. I dati saranno trattati, in forma cartacea ed elettronica, nel rispetto della normativa vigente (D.Lgs. 30 giugno 2003, n. 196). I dati non saranno diffusi a soggetti esterni ed i risultati della ricerca potranno essere diffusi solo in forma anonima. Ha il diritto di richiedere ed ottenere informazioni riguardo al trattamento dei suoi dati secondo quanto previsto all'art. 7 del D.Lgs. 196/2003, in particolare per ottenerne l'aggiornamento, la rettificazione, l'integrazione o la cancellazione.

DATA \_\_\_\_\_

FIRMA \_\_\_\_\_

**Se non specificato altrimenti, non è possibile dare più di una risposta**

**1. Numero approssimativo di visite effettuate dalla CML nel 2006** \_\_\_\_\_

**2. Sul totale dei soggetti visitati in CML nel 2006, orientativamente quanti avevano una diagnosi di Sindrome delle apnee ostruttive del sonno (OSAS)?**

1	0
2	1-5
3	6-10
4	11-20
5	Maggiore 20 (se è possibile, specificare)
6	Non è possibile, neanche approssimativamente, indicare il numero

**2.1 Da chi era partita la segnalazione? (possono essere date più risposte)**

1	Commissioni ASL (invalidità civile, legge 104/92, legge 68/99...)
2	Strutture sanitarie (se è possibile, specificare) _____
3	Medici autorizzati al rilascio del certificato di idoneità alla guida
4	Forze dell'ordine
5	Altro (specificare) _____

**3. Sul totale dei soggetti visitati in CML nel 2006, vi è mai sorto il dubbio che qualcuno potesse essere affetto da OSAS, pur in assenza di documentazione (o di dichiarazione da parte del soggetto)?**

1	Sì (specificare il perché) _____ _____
2	No

**3.1 In caso affermativo, orientativamente quante volte è successo?** n. \_\_\_\_\_

**4. In caso di OSAS, documentata o sospetta, nella vostra CML sono predisposti dei percorsi consuetudinari o dei protocolli operativi, come ad esempio avviene per l'uso di alcol o di sostanze stupefacenti?**

1	Sì
2	No

**4.1 In caso affermativo, cosa prevedono?**

---

---

---

---

---

---

**5. In caso di OSAS, documentata o sospetta, di solito inviate il candidato a fare degli accertamenti?**

1	Sì
2	No (specificare, se possibile, il motivo) _____ _____ _____

**5.1 In caso affermativo, in quale struttura?**

1	Pneumologia
2	Neurologia
3	Centro di Medicina del Sonno
4	Otorinolaringoiatria
5	Altro (specificare) _____

**5.2 Con quale quesito?**

---

---

---

---

**6. Per decidere circa l' idoneità alla guida di un soggetto affetto da OSAS, quanto ritiene sia importante che lo specialista vi fornisca:**

1	I referti degli esami strumentali	per nulla	poco	abbastanza	molto	indispensabile
2	Informazioni sull'efficacia della terapia	per nulla	poco	abbastanza	molto	indispensabile
3	La sua opinione sull' idoneità alla guida	per nulla	poco	abbastanza	molto	indispensabile
4	Altro (specificare) _____ _____ _____					

**7. Nella vostra CML avete un requisito (tipo quello “non crisi da 2 anni” previsto per l' epilessia) indispensabile per riconoscere l' idoneità alla guida in caso di OSAS?**

1	Sì
2	No

**7.1 In caso affermativo, quale?**

---

---

---

---

---

---

**8. In caso di OSAS, valutate in maniera diversa il candidato a seconda che sia un guidatore di veicoli leggeri o un guidatore di veicoli pesanti?**

1	Sì
2	No

**8.1 In caso affermativo, quali sono le differenze?**

---

---

---

---

---

---

**9. Quando riconoscete l' idoneità alla guida ad un soggetto affetto da OSAS, prescrivete delle limitazioni temporali di durata della idoneità?**

1	Sì
2	No

**9.1 In caso affermativo**, di solito dopo quanto tempo (espresso in mesi) il soggetto deve tornare a visita dalla CML?

---

---

---

**10. Nel 2006 avete mai sospeso la patente ad un soggetto affetto da OSAS?**

1	Sì
2	No

**10.1 In caso affermativo**, per quale motivo?

---

---

---

**11. Nel 2006 avete mai revocato la patente ad un soggetto affetto da OSAS?**

1	Sì
2	No

**11.1 In caso affermativo**, per quale motivo?

---

---

---

**12. Negli ultimi 10 anni nella vostra CML è mai capitato di visitare un soggetto affetto da Narcolessia?**

1	Sì
2	No

**12.1 In caso affermativo, orientativamente quanti?**

n. \_\_\_\_\_

**12.2 Da chi era partita la segnalazione?** (possono essere date più risposte)

1	Commissioni ASL (invalidità civile, legge 104/92, legge 68/99...)
2	Strutture sanitarie (se è possibile, specificare) _____
3	Medici autorizzati al rilascio del certificato di idoneità alla guida
4	Forze dell'ordine
5	Altro (specificare) _____

**13. In caso di Narcolessia, documentata o sospetta, nella vostra CML sono predisposti dei percorsi consuetudinari o dei protocolli operativi, come ad esempio avviene per l'uso di alcol o di sostanze stupefacenti?**

1	Sì
2	No

**13.1 In caso affermativo, cosa prevedono?**

---

---

---

---

---

---

**14. In caso di Narcolessia, documentata o sospetta, di solito inviate il candidato a fare degli accertamenti?**

1	Sì
2	No (specificare, se possibile, il motivo) _____ _____ _____

**14.1 In caso affermativo, in quale struttura?**

1	Neurologia
2	Psichiatria
3	Centro di Medicina del Sonno

4	SERT
5	Altro (specificare) _____

**14.2 Con quale quesito?**

---



---



---



---

**15. Per decidere circa l'idoneità alla guida di un soggetto affetto da Narcolessia, quanto ritiene sia importante che lo specialista vi fornisca:**

1	I referti degli esami strumentali	per nulla	poco	abbastanza	molto	indispensabile
2	Informazioni sull'efficacia della terapia	per nulla	poco	abbastanza	molto	indispensabile
3	La sua opinione sull'idoneità alla guida	per nulla	poco	abbastanza	molto	indispensabile
4	Altro (specificare) _____					
	_____					
	_____					

**16. Nella vostra CML avete un requisito (tipo quello "non crisi da 2 anni" previsto per l'epilessia) indispensabile per riconoscere l'idoneità alla guida in caso Narcolessia?**

1	Sì
2	No

**16.1 In caso affermativo, quale?**

---



---



---



---



---

**17. In caso di Narcolessia, valutate in maniera diversa il candidato a seconda che sia un guidatore di veicoli leggeri o un guidatore di veicoli pesanti?**

1	Sì
2	No

**17.1 In caso affermativo, quali sono le differenze?**

---

---

---

---

---

---

**18. Quando riconoscete l' idoneità alla guida ad un soggetto affetto da Narcolessia, prescrivete delle limitazioni temporali di durata della idoneità?**

1	Sì
2	No

**18.1 In caso affermativo, di solito dopo quanto tempo (espresso in mesi) il soggetto deve tornare a visita dalla CML?**

---

---

---

**19. Negli ultimi 10 anni avete mai sospeso la patente di guida ad un soggetto affetto da Narcolessia?**

1	Sì
2	No

**19.1 In caso affermativo, per quale motivo?**

---

---

---

**20. Negli ultimi 10 anni avete mai revocato la patente di guida ad un soggetto affetto da Narcolessia?**

1	Sì
2	No

**20.1 In caso affermativo, per quale motivo?**

---

---

---

**21. Ritiene utile far compilare prima della visita medica un questionario di screening per la sonnolenza soggettiva?**

1	Sì
2	No

**22. Conosce qualche questionario di valutazione soggettiva della sonnolenza?**

1	Sì
2	No

**22.1 In caso affermativo, quale?**

---

---

---

**23. Secondo Lei sarebbe necessario che il Regolamento di esecuzione ed attuazione del nuovo Codice della Strada prevedesse, tra le malattie che limitano il rilascio del certificato di idoneità alla guida, anche l'OSAS e la Narcolessia?**

1	Sì
2	No

**24. Ritiene necessario che vengano stabiliti per legge i criteri per riconoscere un soggetto affetto da OSAS idoneo alla guida di:**

**24.1 veicoli leggeri?**

1	Sì, non dovrebbe in alcun caso essere giudicato idoneo
2	Sì, dovrebbe essere stabilito quando può essere giudicato idoneo
3	No, non è necessario

