Scheda piano emergenza malattie rare

Corea di Huntington

Codice di esenzione: **RF0080**

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

I pazienti con malattia di Huntington presentano quadri clinici caratterizzati da disturbo motorio di varia gravità, da presenza di ipercinesie con scarsa compromissione funzionale, fino a grave instabilità motoria con necessità di appoggio sino all'allettamento. Presentano inoltre gravi turbe psichiatriche con quadri variabili dalla depressione alla tendenza al suicidio, apatia, franchi quadri psicotici con turbe del comportamento, iterazioni e stereotipie, aggressività. Nelle fasi meno avanzate, la condotta assistenziale in emergenza può essere in alcuni casi ostacolata da comportamenti oppositivi e negativisti, con reazioni avversative anche violente. Nei casi avanzati, il paziente è allettato e spesso alimentato tramite PEG. È opportuno, all'atto della richiesta dell'intervento, chiedere lo stato generale del paziente relativamente alla presenza di turbe psichiatriche o della condizione di allettamento.

Manovre da non effettuare

Tenete in considerazione la scarsa capacità del paziente Huntington di manifestare dolore, per cui vanno evitate manovre di sollecitazione articolare, anche nei casi di comportamenti oppositivi.

Interazioni con i farmaci

I pazienti con Huntington assumono generalmente antidepressivi tipo SSRI e SNRI e neurolettici tipici e atipici. I neurolettici possono determinare allungamento dell'intervallo QT, che può essere aggravato dall'uso di altri farmaci ad analoga azione.

Comorbilità possibili

Non sono segnalate comorbilità particolari con patologie internistiche.
Il quadro psichiatrico è caratteristico della patologia e non è considerato una comorbilità.

Corea di Huntington

Condotta assistenziale

- Quadro clinico variabile caratterizzato da difficoltà motorie. Chiedete lo stato generale del paziente relativamente alla presenza di turbe psichiatriche o della condizione di allettamento
- L'assistenza può essere ostacolata da comportamenti oppositivi e negativisti, con reazioni avversative anche violente
- Possibile alimentazione con PEG

Manovre da non effettuare

- Considerate la scarsa capacità del paziente di manifestare dolore
- Evitate manovre di sollecitazione articolare, anche nei casi di comportamenti oppositivi

Interazioni con farmaci

- In trattamento solitamente con antidepressivi (tipo SSRI, SNRI) e neurolettici tipici e atipici
- I neurolettici possono determinare allungamento dell'intervallo QT, che può essere aggravato dall'uso di altri farmaci ad analoga azione

Comorbilità possibili

- Non sono segnalate comorbilità
- Il quadro psichiatirco è caratteristico della patologia e non comorbilità

Scheda redatta da Marina de Tommaso