

COMMISSIONE REGIONALE PER LA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

Istituita con Determinazione del Direttore 23 maggio 2006, n. 1447

PERCORSO ASSISTENZIALE ALLE PERSONE AFFETTE DA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA NELLA REGIONE LAZIO

Membri del Gruppo SLA:

- dr. Edoardo TURI, rappresentante della Direzione Regionale Programmazione Sanitaria, Politiche della Prevenzione e Sicurezza Lavoro;
- sig.ra Berenice PUCCI, funzionario Area Soggetti Deboli ed integrazione Socio-sanitaria della Direzione Regionale Programmazione Sanitaria, Politiche della Prevenzione e Sicurezza Lavoro;
- dr. Mario BUSCAJONI, rappresentante medico Servizio Fisiopatologia Respiratoria Territoriale ASL RM D;
- dr. Stefano CADEMARTORI, rappresentante medico ASL RM F;
- dr. Luca CECCHINI, rappresentante medico Azienda Osp. San Camillo Forlanini;
- dr. Alessandro GALANTINO, rappresentante servizio telemedicina Ospedale S. Pertini;
- dr. Mauro GRIGIONI, rappresentante ingegnere I.S.S. Dipartimento Tecnologia e Salute;
- dr. Mariano PENNISI, rappresentante medico Univ. Cattolica Gemelli;
- dr. Mauro PICHEZZI, rappresentante Associazione Viva la Vita Onlus;
- dr.ssa Rita ROBERTI rappresentante Agenzia Sanità Pubblica;
- dr. Mario SABATELLI, responsabile reparto di neurologia dell'ospedale policlinico "A.Gemelli";
- dr.ssa Marialaura SANTARELLI, rappresentante medico Azienda Osp. S. Filippo Neri;
- dr. Federico SCIARRA, rappresentante medico Unione Italiana Lotta Distrofia Muscolare.

SOMMARIO

1 Considerazioni preliminari	3
1.1 Premessa.....	3
1.2 Dimensione del problema	4
1.3 La necessità di un percorso assistenziale	4
1.4 Stato dell'arte	5
1.4.1 La condizione attuale del malato di SLA	5
1.4.2 Le odierne criticità	6
2 Stadiazione della SLA	7
3 Strutture di riferimento per la SLA	9
3.1 Centri per le Cure Palliative in strutture Centro e Satellite.....	9
3.2 Presa in Carico Territoriale per il paziente SLA	12
3.3 Strutture di semiresidenzialità e residenzialità.....	14
4 Percorso assistenziale per il malato SLA	17
4.1 La diagnosi	18
4.2 Presa in carico ospedaliera	20
4.3 Cartella clinica	20
4.4 Presa in carico territoriale	21
4.5 Follow up clinico e assistenziale.....	22
4.5.1 Monitoraggio della motricità.....	26
4.5.2 Monitoraggio della respirazione.....	26
4.5.3 Monitoraggio della nutrizione.....	29
4.5.4 Monitoraggio della comunicazione.....	30
4.6 Gestione delle Urgenze – Emergenze	32
4.7 Assistenza alla qualità della vita	33

1 Considerazioni preliminari

1.1 Premessa

La Sclerosi Laterale Amiotrofica - SLA è una malattia rara caratterizzata da una degenerazione dei motoneuroni, le cellule deputate al controllo del movimento volontario. La SLA ha ottenuto il riconoscimento di malattia rara con codice identificativo RFO100 in base al Decreto del Ministero della Sanità n. 279 del 18/05/2001. La conseguenza di tale processo patologico è la progressiva paralisi della muscolatura scheletrica per cui dopo uno - tre anni dall'esordio il paziente non è più in grado di muoversi, di parlare, di deglutire, di respirare. La morte si verifica dopo 2-5 anni a causa del coinvolgimento dei muscoli respiratori. I pazienti, per tutta la durata della malattia, conservano una completa integrità delle funzioni mentali. La causa di questa patologia non è conosciuta per cui non esistono al momento trattamenti farmacologici efficaci.

Quanto esposto nel presente documento rappresenta il primo tentativo di schematizzare in modo razionale un percorso che in Italia non è mai stato tentato.

Dopo un anno di lavoro della Commissione regionale viene presentato un modello che, non volendo costituire un atto puramente teorico, dovrà essere necessariamente discusso e approvato in una conferenza regionale di consenso e successivamente validato con un'applicazione sperimentale su due ASL della Regione Lazio che si organizzeranno in completa autonomia secondo le proprie risorse. Il test sarà un prezioso banco di prova attraverso cui migliorare alcune proposte e articolare nel dettaglio le procedure utili alla definizione di tutti i passaggi del percorso. Non avendo potuto disporre di dati certi riguardanti il reale numero di malati sul territorio e la loro distribuzione, le Asl indicate sembrano costituire un campione significativo per la sperimentazione poiché, stando ai dati statistici, si aspetta di applicare il modello ad un campione significativo di malati di SLA presenti nella regione Lazio.

La discussione con tutti gli attori del percorso assistenziale fornirà un contributo irrinunciabile alla definizione di un modello che non può essere imposto dall'alto, ma ha bisogno di confronto e di apporti che vedano in prima persona tutti i soggetti coinvolti. La conferenza di consenso coinvolgerà il Ministero della Salute, la Regione Lazio, l'ASP, i comuni del Lazio e le altre Regioni che vorranno partecipare, le aziende ospedaliere, le aziende sanitarie, i distretti, i medici di medicina generale, il personale infermieristico e tutti gli operatori sanitari e non che sono chiamati a dare il loro contributo all'assistenza dei malati di SLA e delle loro famiglie.

La sperimentazione sul territorio sarà svolta con il monitoraggio della Commissione regionale e delle associazioni di volontariato direttamente coinvolte nella grave patologia.

Tutto ciò nell'interesse generale, considerando la SLA un paradigma della complessità e un significativo indicatore delle capacità di intervento assistenziale socio sanitario della Regione Lazio, impegnata con grande dispiego di professionalità nel tentativo di migliorare gli standard qualitativi e la razionalizzazione della spesa sanitaria.

1.2 Dimensione del problema

La malattia interessa l'età adulta, con una prevalenza di 6-8 casi ogni 100.000 abitanti. In questo momento si stimano circa 300-400 pazienti affetti in una Regione come il Lazio che, al 2001, vantava una popolazione di 5.117.075 abitanti, di cui 3.704.396 (72,4%) residenti nella provincia di Roma (fonte ISTAT).

In base ai dati sull'incidenza (1-2 casi/100000/anno) nella nostra regione circa 50-100 nuovi casi vengono diagnosticati ogni anno.

1.3 La necessità di un percorso assistenziale

La necessità di definire un nuovo e specifico percorso assistenziale dedicato per le persone con SLA deriva dal fatto che la patologia ha un forte impatto sociale e coinvolge numerose figure mediche specialistiche, in funzione della stadiazione, da coordinare e gestire sul singolo caso. In particolare occorre sottolineare le seguenti considerazioni:

- **La SLA è una malattia rara.** La peculiarità delle malattie rare è che esse, a causa della scarsa frequenza, comportano una difficoltà di ricerca, sia clinica che di base, un mercato minore con scarso interesse ad investire nella scoperta di nuovi farmaci. Ma soprattutto la mancanza di cultura ed esperienze specifiche, da parte degli operatori sanitari e non sanitari, non consente di dare risposte adeguate e qualificate ai bisogni dei pazienti.
- **La SLA determina la perdita dell'autonomia.** Solo nelle fasi iniziali della malattia le persone affette hanno la possibilità di accedere autonomamente alle strutture di riferimento. Col progredire dei deficit muscolari l'intervento a domicilio assume un ruolo centrale nell'assistenza. Con la perdita dell'autonomia, l'assistenza sociale assume un ruolo centrale per l'aiuto alla persona nella quotidianità della propria vita.
- **La SLA determina una perdita della capacità di comunicare.** Il deficit della muscolatura dell'apparato buccofonatorio, l'impossibilità di usare gli arti superiori per scrivere o usare un computer, riducono progressivamente fino ad abolire del tutto la possibilità della comunicazione verbale e non.

- **La SLA colpisce funzioni vitali.** La deglutizione e la respirazione vengono inesorabilmente coinvolte in tutte le persone con SLA.

La compromissione della funzione respiratoria determina la necessità di un monitoraggio (emogasanalisi, spirometrie) e di supporti meccanici per la ventilazione (ventilatori invasivi e non), di apparecchi per la tosse, di aspiratori delle secrezioni bronchiali.

La compromissione della deglutizione determina la necessità, sin dal momento della diagnosi, di effettuare un monitoraggio continuo dello stato nutrizionale. La progressiva engravescenza della malattia porta inevitabilmente le persone alla necessità di nutrirsi per via artificiale (gastrostomica o, più raramente, parenterale).

- **La SLA comporta nel malato scelte individuali e responsabili.** Le scelte che, nel corso del progredire della malattia, la persona deve operare richiedono una piena informazione e una lucida consapevolezza. Le conseguenze per la qualità della propria vita e addirittura per la propria esistenza devono essere ben note al malato e alla sua famiglia nel momento in cui occorre scegliere di praticare o meno la nutrizione artificiale e nel momento in cui occorre scegliere di ricorrere alla ventilazione meccanica, invasiva e non. Un dialogo medico-paziente continuo e attento costituisce l'elemento di garanzia per l'appropriatezza e l'opportunità della libera e consapevole scelta individuale.

1.4 Stato dell'arte

1.4.1 La condizione attuale del malato di SLA

Nella quasi totalità delle persone colpite da SLA, le facoltà mentali restano intatte durante tutte le fasi della malattia. La mancanza di cure efficaci e la perdita progressiva dell'autonomia personale e di tutte le funzioni che caratterizzano le relazioni interpersonali conduce il malato ad un'esistenza che ad oggi è diffusamente ritenuta indegna di essere vissuta. La SLA viene considerata, infatti, una lunga e dolorosa progressione verso lo stato in cui la persona si ritrova murata viva dentro il proprio corpo (Locked-in Syndrome). La paura della morte per soffocamento terrorizza letteralmente la persona affetta da SLA e getta i suoi familiari in una disperazione continua ed incontenibile.

A fronte di una tale situazione, soltanto un'appropriata e tempestiva informazione completa e la presa in carico del paziente e della sua famiglia, fin dal momento della diagnosi, può rispondere con efficacia alle complesse problematiche assistenziali che la SLA implica.

Al momento dell'estensione del presente documento, nel nostro Paese, soltanto il 25% delle persone affette da SLA sceglie di consentire su di sé la ventilazione meccanica invasiva, arrivando a vivere

per molti anni in una condizione di totale dipendenza da apparecchiature elettromedicali: il restante 75% muore in tempi relativamente brevi per complicanze respiratorie o nutrizionali.

Ancor oggi, la maggioranza dei malati non è consapevole delle conseguenze delle proprie scelte ed è costretta a subire i danni morali e materiali di interventi tardivi o inadeguati sul proprio stato nutrizionale e respiratorio. Scarsamente informate sulla patologia che le ha colpite e impropriamente assistite, quelle persone pagano con le proprie sofferenze la mancanza di un sistema organizzato per dare risposte ai loro bisogni.

Ad oggi, una reale presa in carico del malato non esiste e spesso gli interventi assistenziali sono tardivi e quasi esclusivamente rivolti ai malati in fase avanzata in cui le funzioni vitali sono assicurate esclusivamente da apparecchiature elettromedicali.

1.4.2 Le odierne criticità

Si riassume, per obbligo di sintesi, la lunga teoria di criticità riscontrate nelle more di un'attuazione sistematica della presa in carico dei malati di SLA.

Fase del percorso	Criticità
Diagnosi	Inadeguatezza dell'organico dei centri di riferimento ospedalieri; Comunicazione non appropriata della diagnosi.
Presa in carico ospedaliera	Inadeguatezza delle strutture ospedaliere; Mancanza di una cartella clinica condivisa tra ospedale e territorio; Carenza strutturale dei centri di riferimento; Difficoltà e carenze nelle procedure di rientro a casa del paziente; Assenza di strutture idonee all'ospitalità di pazienti SLA privi di nucleo familiare.
Presa in carico territoriale	Mancanza di collegamento tra ospedale e territorio; Inadeguatezza delle strutture distrettuali; Mancanza di un referente medico per il malato; Difficoltà nell'integrazione socio sanitaria dell'assistenza al malato di SLA; Assenza di meccanismi certi e garantiti per il trasporto di pazienti da ospedale al proprio domicilio e viceversa.
Gestione delle urgenze e delle emergenze	Assenza di procedure per la gestione delle urgenze; L'intervento dell'ARES 118 è vincolato al trasporto presso il pronto soccorso più vicino.

2 Stadiazione della SLA

La definizione di livelli di riferimento nel decorso della patologia risponde ad un'esigenza di razionalizzazione degli interventi assistenziali. Data la complessità dei sintomi connessi alla patologia, occorre evidenziare le quattro aree principali entro cui vanno concentrati gli interventi e identificare le possibili fisionomie di livello riscontrate nel combinarsi della sintomatologia.

I livelli in tal modo definiti costruiscono un mero riferimento a fronte di un intervento che richiede sempre e comunque un'analisi dei bisogni della persona e del suo nucleo familiare, oltre ad un'attenta pianificazione degli interventi assistenziali che vanno individualizzati e sottoposti a frequenti aggiornamenti e rimodulazioni.

Le aree si riferiscono alle capacità di ciascun paziente di muoversi, di respirare, di nutrirsi e di comunicare; poiché esistono numerosissime combinazioni possibili, si è scelto di studiare la malattie in riferimento all'engravescenza dei sintomi respiratori, associando ad essi le altre difficoltà che via via si presentano nel paziente. La combinazione delle 4 aree ha identificato i 4 stadi presentati in tabella, dal meno critico A al più complesso D, attraverso le varie fasi della patologia.

Occorre tener presente che la particolare natura dinamica dei sintomi della SLA rende lo schema di seguito riportato assolutamente flessibile: non esiste una successione certa e predeterminata dei sintomi che coinvolgono le quattro aree, ma solo una casistica sufficientemente consolidata che ha consentito di identificare i 4 stadi di engravescenza. Indipendentemente dalla stadiazione, l'innumerabile possibilità di combinazione delle 4 aree richiede interventi mirati e individualizzati. Il discriminante dato dal fattore R (respirazione) è stato adottato oltre che per il motivo evidente che ad esso si lega la sopravvivenza del paziente, anche dal fatto che la malattia si presenta con esiti altamente variabili (spinale, bulbare, ecc.): molti sono i casi in cui la malattia insorge direttamente con difficoltà respiratorie, lasciando intatte per un lungo periodo la capacità di alimentarsi, di muoversi e di comunicare. Di fronte ad una così grande variabilità, non solo di esordio ma anche di progressione, la stadiazione della SLA è stata articolata in modo tale da contemplare la quasi totalità delle combinazioni possibili: anche nel raro caso di una combinazione dei sintomi che non rientri in nessuno stadio, il criterio da considerare come prioritario è dato dal fattore R.

Di seguito sono riportate le 4 aree di bisogno con associate, ad ognuna di esse, il grado di engravescenza. A valle è riportata la stadiazione, sia in formato tabella che grafico, con la correlazione dei gradi di engravescenza per ogni area di bisogno.

Aree di bisogno

Respirazione R

0. Normale
1. Insufficienza restrittiva lieve ($70% < CV < 80%$)
2. Insufficienza restrittiva con indicazione alla NIV notturna ($50% < CV < 70%$)
3. NIV con necessità ventilazione notturna e diurna (12-18h)
4. NIV/tracheostomia con dipendenza totale dalla ventilazione meccanica (24/h)¹

Motricità M

0. Normale
1. Difficoltà motorie che non interferiscono con lo stile di vita
2. Difficoltà motorie che interferiscono con lo stile di vita ma non compromettono l'autonomia
3. Difficoltà che compromettono l'autonomia senza necessità di assistenza continuativa
4. Disabilità severa, dipendenza totale con necessità di assistenza continuativa

Nutrizione N

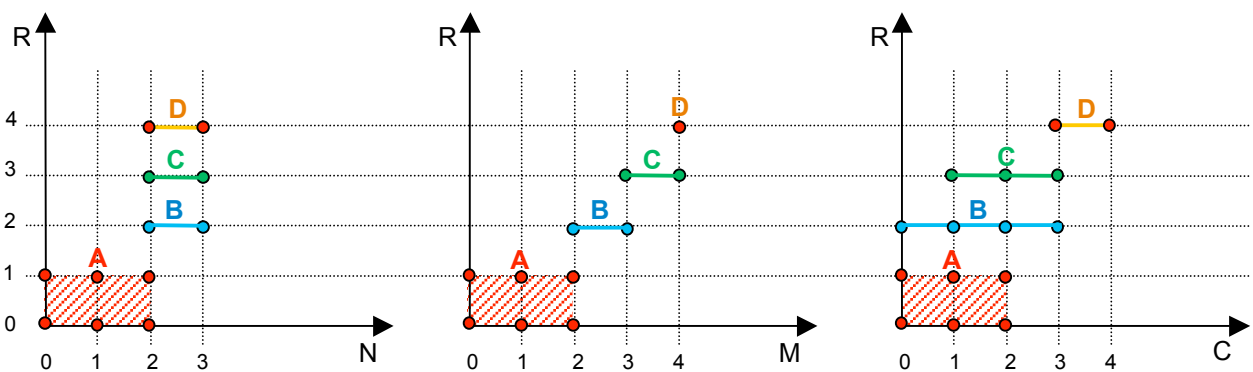
0. Alimentazione naturale
1. Alimentazione che necessita di indicazioni nutrizionali
2. Alimentazione che necessita di supplementazione nutrizionale
3. Alimentazione artificiale

Comunicazione C

0. Normale
1. Eloquio disartrico, ma comprensibile
2. Anartria con possibilità di usare comunicatori semplici
3. Anartria con possibilità di usare comunicatori ad alta tecnologia
4. Anartria senza possibilità di usare comunicatori ad alta tecnologia

Stadi definiti

	A	B	C	D
R	0-1	2	3	4
N	0-1-2	2-3	2-3	2-3
M	0-1-2	2-3	3-4	4
C	0-1-2	0-1-2-3	1-2-3	3-4



¹ La ventilazione non invasiva h24 ha un impatto sul paziente che va considerato addirittura maggiore rispetto alla ventilazione meccanica invasiva poiché il paziente si trova in condizioni di maggiore instabilità.

3 Strutture di riferimento per la SLA

I programmi per la cura delle malattie rare, quali la SLA, sono caratterizzati da prestazioni assistenziali con bassi volumi di attività, elevati livelli di complessità e dall'impiego di tecnologie non usuali. Sempre più frequentemente il modello organizzativo di rete clinica integrata, scelto per tali patologie, è il modello Centro & Satellite (Hub & Spoke). Il modello prevede la concentrazione della produzione dell'assistenza di maggior complessità in centri di eccellenza (Centro) e l'organizzazione del sistema di invio da centri periferici funzionalmente sotto ordinati (Satellite), i quali garantiscono direttamente le prestazioni che si collocano al di sotto della soglia di complessità per essi specificamente prevista.

Negli ospedali satelliti del centro di riferimento per la SLA è necessario istituire attività per le cure palliative in grado di erogare specialistica clinica di alto livello e intensità assistenziale adeguata alla fisionomia del paziente neuromuscolare.

Per la presa in carico territoriale sarà prevista a livello di ogni ASL una specifica commissione, il Care management e il Case manager nonché l'identificazione sul territorio delle ASL di strutture Hospice e RSA di riferimento completano il set di strutture necessarie per predisporre un adeguato percorso assistenziale al malato di SLA.

3.1 Centri per le Cure Palliative in strutture Centro e Satellite

Con DGR n. 1324/2003 la Regione Lazio ha individuato il policlinico "A. Gemelli" come *Centro di Riferimento* per la SLA e l'azienda ospedaliera "San Filippo Neri" come *Presidio* per la SLA.

A partire da questo primo nucleo, deve costituirsi una rete di presidi territoriali che abbia il Centro nel Centro di Riferimento attuale ed i Satelliti nei presidi territoriali.

La distribuzione territoriale dei nuovi da aggiungere all'azienda ospedaliera "San Filippo Neri", attualmente presidio collegato al Centro regionale, dovrà coprire nel modo più uniforme possibile l'intero territorio della regione: il criterio ottimale è quello di identificare almeno un Satellite per ognuna delle dodici ASL del Lazio in base alla Programmazione prevista dal Piano regionale rete ospedaliera.

Il Centro e i satelliti erogano istituzionalmente tutte le attività tecnicamente non domiciliabili.

Le attività tecnicamente domiciliabili (esami ematochimici, EGA, ECG, cambio cannula non complicato, radiografia semplice del torace, eventuali accessi di Infermieri Professionali o Medici afferenti al Centro, ecc.), possono anche essere erogate dal Centro o dai satelliti laddove la ASL non sia in grado di gestirle direttamente, previa Convenzione con l'Azienda

Ospedaliera, nella quale siano definite le risorse economiche che l'ASL mette a disposizione dell'Azienda sanitaria ospedaliera convenzionata.

CENTRO REGIONALE DI RIFERIMENTO PER LA SLA

Il Centro regionale di riferimento per la SLA, individuato nel policlinico "A.Gemelli", rientra nell'ambito di applicazione dei Centri di riferimento regionali.

All'interno del Centro Regionale, dovranno essere previste strutture ed attività, come di seguito definite:

- Reparto di Neurologia, dotato di DH e Ambulatorio, con competenze ed esperienza nella diagnosi e follow-up neurologico di malati con SLA o patologia neuromuscolare.
- Attività di Neurofisiopatologia.
- Attività di Fisiatria/Riabilitazione con competenza ed esperienza in malati neuromuscolari.
- attività di ORL con competenza ed esperienza in esecuzione di Tracheostomia a permanenza e valutazione della deglutizione.
- Attività di Logopedia per riabilitazione della deglutizione e fonazione.
- Attività Nutrizionistica per: valutazione nutrizionale iniziale e periodica.
- Attività di Gastroenterologia o Chirurgia per esecuzione della PEG ed eventuali adattamenti.
- Possibilità di appropriata assistenza in regime di ricovero per le situazioni di acuzie e per effettuazione di procedure.
- Attività di Pneumologia Intensiva consistenti nella Gestione di Area Intensiva per malati critici.
- Deve disporre della possibilità di supporto Psicologico per pazienti e Care giver.
- DH inserito nell'area intensiva per valutazioni cliniche e strumentali di pazienti neuromuscolari.
- Reperibilità telefonica h 24,00.
- è in grado di eseguire una diagnosi differenziale complessa;
- gestisce data base clinico e attiva il registro regionale di patologia;
- ha esperienza in trials clinici internazionali;
- appartiene alla rete europea/internazionale dedicata alla SLA;
- gestisce banca per DNA, siero, liquor, prelievi bioptici (muscolo, nervo);
- gestisce laboratorio sperimentale dedicato alla SLA;
- elabora linee guida per la formazione dei Care giver;
- seleziona,definisce, prescrive ausili,

- attiva la formazione per operatori sanitari, famiglie, pazienti, care giver;
- valuta almeno 20 nuovi pazienti/anno e segue oltre 50 pazienti affetti da SLA/anno;
- elabora il protocollo e le procedure di sorveglianza metabolico-nutrizionali e respiratorie per i pazienti che ha in carico e per i centri satelliti;
- è in grado di ricoverare pazienti per problemi critici e per l'effettuazione di procedure (PEG e tracheostomie).

SATELLITE

L'esistenza di un solo presidio di riferimento per la SLA (San Filippo Neri), peraltro contiguo al centro di riferimento regionale, condiziona la funzionalità del sistema "Centro". E' pertanto necessario individuare una serie di nuovi presidi che siano territorialmente competenti, come detto in precedenza.

Il Satellite dovrà avere strutture ed attività come di seguito definite:

- Reparto di Neurologia, dotato di DH e Ambulatorio, con competenze ed esperienza nella diagnosi e follow-up neurologico di malati con SLA o patologia neuromuscolare.
- Attività di Neurofisiopatologia.
- Attività di Fisiatria/Riabilitazione con competenza ed esperienza in malati neuromuscolari.
- Attività di ORL per effettuazione di Tracheostomia a permanenza e valutazione della deglutizione.
- Attività di Logopedia per riabilitazione della deglutizione e fonazione.
- Attività Nutrizionistica per valutazione nutrizionale iniziale e periodica.
- Attività di Gastroenterologia o Chirurgia per esecuzione della PEG ed eventuali adattamenti.
- Possibilità di appropriata assistenza in regime di ricovero per la collocazione dei malati in condizione di acuzie o per l'effettuazione di procedure.
- Attività di Pneumologia Intensiva consistenti nella Gestione di Area Intensiva per malati critici.
- Deve disporre della possibilità di valutazione e supporto Psicologico per pazienti e Care giver.
- Attività ambulatoriale o DH per valutazioni cliniche e strumentali di pazienti neuromuscolari.
- E' in grado di eseguire una diagnosi differenziale complessa.
- Seleziona, definisce, prescrive ausili.
- Attiva la formazione per operatori sanitari, famiglie e pazienti.
- Elaboro il protocollo e le procedure di sorveglianza metabolico-nutrizionali e respiratorie per i pazienti che ha in carico.

- E' in grado di ricoverare pazienti per problemi critici e per l'effettuazione di procedure (PEG e tracheostomie) .

Il Gruppo di lavoro per la SLA è competente per valutare la conformità dei satelliti ai criteri sopra previsti che presentino domanda annuale.

3.2 Presa in Carico Territoriale per il paziente SLA

Le ASL istituiscono la Commissione per la SLA, il Care management e il Case manager come di seguito definiti poiché i servizi territoriali costituiscono al momento l'anello debole della catena assistenziale.

La complessità assistenziale del paziente con SLA esalta infatti la parcellizzazione del momento assistenziale distrettuale oggi suddiviso fra Centri per l'assistenza domiciliare, servizi autorizzativi dell'area della medicina di Base, servizi protesi ed ausili, Medicina legale, servizi farmaceutici territoriali, servizi sociali del Comune etc.

Sono inoltre quasi ovunque mancanti strutture di cure intermedie in grado di fornire prestazioni residenziali alternative al domicilio.

In ogni ASL si attiva una commissione presieduta dal Direttore Sanitario Aziendale o da suo delegato denominata "Commissione per la presa in carico del paziente SLA", che svolge una fondamentale opera di integrazione tra ospedale, territorio, servizi e figure professionali e finalizzata a dare risposte ai bisogni del paziente.

Compiti specifici di un tale commissione saranno la verifica e l'attivazione di specifici protocolli individuali assistenziali su indicazione dei centri di riferimento, l'acquisizione rapida di protesi ed ausili individuati e validati dai centri di riferimento, la costruzione di procedure facilitanti l'interazione fra malati e la pubblica amministrazione, il monitoraggio della disponibilità e della "capienza" dei diversi percorsi assistenziali ("Corretto dimensionamento dei nodi della rete"), anche attraverso l'attivazione di convenzioni.

L'attività di tale Commissione si porrà come facilitatrice e modulatrice equidistante delle scelte e delle procedure di accesso ai diversi sistemi assistenziali, in stretta collaborazione con il "Centro ed i "Satelliti" di riferimento, svolgendo nel contempo uno sforzo costante di programmazione volto a rimuovere i numerosi ostacoli burocratici ed organizzativi che acquiscono immotivatamente le già critiche difficoltà dei pazienti e dei loro familiari.

La Commissione per la presa in carico del paziente SLA, in staff alla Direzione Aziendale, deve comprendere:

- Il Direttore Sanitario Aziendale o suo delegato;
 - Un rappresentante del Care management;
 - Il Case manager;
 - Direttore sanitario di presidio ospedaliero (ove esistente) o suo delegato;
 - Dirigente medico dell'Area intensiva e/o respiratoria;
 - Dirigente medico dell'Area distrettuale e/o cure primarie, intermedie della protesica ed assistenza domiciliare;
 - Assistente sociale;
 - Un rappresentante dell'Area amministrativa.
- Il **Care management** – assicura h24 un servizio medico responsabile delle cure al paziente che effettui il monitoraggio delle condizioni cliniche e coordini gli interventi specialistici necessari, territoriali e non, comprensivi dell'area intensiva, delle cure primarie e intermedie, dell'area protesica e farmaceutica.

Il Care management si assume la responsabilità del controllo dell'attuazione degli interventi previsti nel Piano Assistenziale Individuale (PAI) per ogni singolo paziente, pertanto ne è il garante. Ha in mano il controllo della fase operativa dell'assistenza e deve assicurare che gli interventi assistenziali sul singolo caso siano effettuati in maniera coordinata senza sovrapposizioni, intralci reciproci e/o vuoti di assistenza. Costituisce il primo riferimento “organizzativo” per l'assistito e la sua famiglia.

Le figure che la ASL di competenza deve garantire a domicilio sono:

- Anestesista/pneumologo;
- Specialista della deglutizione;
- Nutrizionista;
- Gastroenterologo;
- Fisiatra;
- Otorino;
- Logopedista;
- Fisioterapista motorio e respiratorio;
- Terapista occupazionale;
- Psicologo;
- Medico MG e 118.

L'assistenza psicologica va fornita su richiesta del paziente o dei suoi familiari e può operare con un'azione di sostegno presso il Distretto a domicilio e con interventi *ad personam* o con l'organizzazione di terapie di gruppo.

Tali figure costituiscono il care management e sono collocate funzionalmente per tale attività nell'assistenza territoriale distrettuale anche se di provenienza dal presidio ospedaliero di ASL o provenire da Aziende ospedaliere o strutture private tramite apposite convenzioni.

- Il **Case manager** è costituito da un operatore del servizio infermieristico che effettua in primis il monitoraggio dei bisogni assistenziali, coordinati dal Care management, oltre al proprio ruolo professionale di assistenza domiciliare.

La figura di riferimento per l'integrazione tra il Care management e il Comune è quella dell'**Assistente sociale** che coordinerà gli interventi di assistenza sociale domiciliare anche di familiari debitamente formati. Il Care management dovrà pianificare in stretta relazione con i Comuni, l'attività socio-assistenziale per l'aiuto alla persona da integrarsi con gli interventi sanitari sulla misura dei bisogni individuali del paziente e della sua famiglia.

Il **Care giver** è il referente familiare che si prende cura per più tempo dell'assistito, stando più frequentemente in contatto con lui. E' in genere un familiare o comunque un convivente con l'assistito stesso. Svolge quindi una funzione di assistenza diretta della singola persona, provvedendo ad aiutare l'assistito.

E' importante che l'unità di Presa in Carico Territoriale individui precocemente la persona che svolge questo ruolo, ne valuti capacità, competenze ed esigenze di supporto in quanto può costituire risorsa operativa preziosa contribuendo alla realizzazione del PAI.

3.3 Strutture di semiresidenzialità e residenzialità

Al di là del percorso ideale che vede il paziente affetto da SLA utilizzare il sistema di cure per acuti nelle fasi della diagnosi e degli interventi programmati (PEG ed eventualmente tracheotomia), è fondamentale costruire percorsi paralleli "a bassa intensità di cure e ad elevata intensità assistenziale e riabilitativa", in grado di dare risposte modulabili nel tempo e nei luoghi di cura.

Per una trattazione estensiva ed esaustiva degli argomenti "Cure intermedie; Continuità assistenziale e dimissioni protette" si rimanda all'Allegato Tecnico della DGR 19 giugno 2007, n. 433.

La residenzialità temporanea o permanente di “media medicalizzazione” diviene infatti un elemento fondamentale della continuità assistenziale dei pazienti affetti da SLA. Le stesse fasi di formazione dei Care giver (familiari, badanti, infermieri di comunità, etc.) sono attualmente impropriamente affidati a servizi per acuti (talora Terapie Intensive) che, stretti fra le regole organizzative del servizio e le urgenze, svolgono queste funzioni in tempi necessariamente molto concentrati e spesso insufficienti. D'altronde è esperienza comune che nella storia naturale della SLA intervengano comunque fattori che costringono i pazienti ad accedere ai servizi di emergenza. In questo caso è fondamentale poter offrire al paziente ed alle strutture ospedaliere per acuti percorsi alternativi di residenzialità temporanea e/o permanente in grado di svolgere le attività assistenziali, riabilitative e formative di volta in volta necessarie. In particolare vanno garantiti percorsi di deospedalizzazione graduale, soprattutto in caso di post acuzie e fasi immediatamente successive alle ospedalizzazioni in area intensiva.

C'è pertanto una indicazione elettiva alla creazione di almeno tre dimensioni assistenziali fra loro complementari:

ALTA SPECIALITÀ RIABILITATIVA NEUROMOTORIA

La riabilitazione neuromotoria può essere la struttura ospedaliera di passaggio dall'ospedale per acuti (Terapia Intensiva, Terapia Intensiva d'organo, Neurologia) al sistema di media medicalizzazione, normalmente di competenza gestionale del territorio e del Distretto.

La neuroriabilitazione come è noto è destinata anche a pazienti con cerebropatie degenerative e prevede la presenza di letti monitorizzati con disponibilità di ventilazione meccanica.

Se è possibile un recupero delle capacità neuromotorie residue del paziente che ha subito un ricovero “intensivo” è un luogo indicato per la formazione dei Care giver (familiari, badanti, infermieri a qualsiasi titolo coinvolti nell'assistenza specifica al malato di SLA).

HOSPICE NON ONCOLOGICO

Le cure palliative costituiscono lo snodo fondamentale delle cure intermedie.

L'accesso alle strutture hospice, preferibilmente nel territorio di residenza del malato o dei suoi congiunti con ruolo di care giver, avviene attraverso la segnalazione da parte del Case Manager ed è riservata a persone affette da SLA con stadiazione della malattia corrispondente al livello C o D ed è deciso dalla Commissione per la presa in carico del paziente SLA.

La struttura di cure palliative, facendosi carico della famiglia oltre che del malato, è in grado di spostare la scelta verso soluzioni assistenziali domiciliari, adeguate al mantenimento della qualità della vita del malato e dei suoi familiari, e, talora, anche economicamente più sostenibili.

L'area della palliatività non oncologica è inoltre il contenitore “esperto” in grado di accompagnare il paziente che sceglie la ventilazione non invasiva, chiedendo nel contempo il rispetto delle scelte di fine vita.

STRUTTURE DI OSPITALITÀ A TEMPO INDETERMINATO - RSA

L'invecchiamento della popolazione (dei malati e dei Care giver) e la modificazione progressiva della struttura familiare richiede di pensare con tempestività a strutture ad alta intensità assistenziali in grado di dare risposte residenziali a chi non può, non può temporaneamente o non può più assistere pazienti cronici critici.

L'obiettivo può essere centrato dalla riqualificazione delle RSA, che assistono malati di SLA non autosufficienti, ma stabilizzati ad alto grado di intensità assistenziale, essenziale per il supporto alle funzioni vitali ed in particolare: Ventilazione meccanica, tracheostomizzati, ossigenoterapia continua, nutrizione entrale o parenterale protratta, trattamenti specialistici ad alto impegno (riferiti a persone in condizione di stato vegetativo o coma prolungato, persone con gravi insufficienze respiratorie, pazienti terminali etc.).

Le RSA garantiscono ospitalità a tempo indeterminato in base alla valutazione multidimensionale e dai conseguenti Piani Assistenziali Individuali approvati dalla Commissione.

Le RSA si attivano in alternativa all'Hospice.

4 Percorso assistenziale per il malato SLA

La complessa gestione del paziente affetto da SLA impone la costruzione di percorsi assistenziali diversi, flessibili ed intercambiabili.

Si deve infatti prevedere la possibilità di una presa in carico da parte del Servizio sanitario regionale condivisa e garantita dai centri di riferimento, dalla rete dei satelliti e dal sistema d'urgenza ed emergenza ARES 118, oltre che da un'assistenza territoriale globale, che si estenda dall'assistenza domiciliare alle cure intermedie (RSA, Hospice, Lungodegenza) e che preveda la possibilità del passaggio rapido e guidato dal domicilio all'assistenza residenziale temporanea o continuativa.

Punto di partenza per la costruzione di un adeguato percorso assistenziale è la definizione di cure palliative per malattie neurodegenerative a prognosi infausta qual è la SLA.

Per assistere adeguatamente una persona affetta da SLA occorre far ricorso ad una concezione delle cure palliative che non implichi necessariamente la condizione di malato terminale. La natura degli interventi deve essere sempre commisurata alle scelte operate dalla persona malata e dall'esercizio libero e consapevole della propria volontà. Se un malato di SLA, arrivato ad un certo punto del decorso della patologia, manifestasse la volontà di rifiutare trattamenti quali la ventilazione e/o la nutrizione artificiale rientrerebbe senza dubbio all'interno della palliazione terminale e delle procedure che le sono proprie; ma se, al contrario, il malato esprimesse la volontà di continuare a vivere con l'accettazione di quei trattamenti propri della ventilazione e della nutrizione artificiale, allora si dovrebbe poter intervenire su quel paziente con terapie che tendano a salvaguardare la sua vita, escludendo la condizione di terminalità.

È importante sottolineare che le cure palliative non sono ristrette né al puro trattamento sintomatico né alla sola fase terminale della malattia: si tratta di un approccio multidisciplinare che inizia dal modo in cui la diagnosi viene comunicata e prosegue per tutta la durata della malattia fino al momento del lutto. Le cure palliative nella SLA non coinvolgono solo il medico ospedaliero o curante, ma anche un gran numero di figure professionali diverse e naturalmente i membri della famiglia, per i quali prendersi cura dell'ammalato diventa spesso un lavoro a tempo pieno. Il ruolo del medico consiste nel coordinare gli sforzi e discutere con il paziente e la sua famiglia il momento adeguato per ogni tipo di intervento.

Il percorso assistenziale per pazienti di SLA può essere schematizzato come segue:

- 2 Diagnosi
- 3 Presa in carico ospedaliera
- 4 Cartella clinica
- 5 Presa in carico territoriale
- 6 Follow up clinico e assistenziale
- 7 Gestione delle Urgenze - Emergenze
- 8 Assistenza alla qualità della vita

4.1 La diagnosi

Certezza della diagnosi

La persona cui viene posto il sospetto diagnostico di SLA deve essere indirizzata ad un Centro di Riferimento per la SLA, Centro o Satellite. I Centri, ove ve ne sia la necessità, predispongono gli accertamenti per la conferma della diagnosi.

Certificazione della diagnosi

La definizione di diagnosi certa o probabile di SLA (secondo i criteri di El Escorial) comporta da parte del centro (Centro o Satellite) l'obbligo della certificazione di malattia rara secondo la DGR 5/12/2003, n. 1324, e della comunicazione, con apposita modulistica, alla ASL di residenza del paziente ed ai servizi sociali del Comune.

Registro regionale

A diagnosi certa e certificata il Centro di riferimento regionale (Centro) iscrive il paziente nel registro della malattia rara. Se la diagnosi avviene all'interno di uno degli Satellite territoriali, quest'ultimo deve comunicarlo con apposita modulistica al Centro di riferimento regionale.

Comunicazione della diagnosi

Uno degli aspetti da considerare con la massima attenzione è costituito dalle modalità con cui si dà la comunicazione della diagnosi alla persona affetta da SLA e alla sua famiglia.

Comunicare al paziente e alla propria famiglia la diagnosi di SLA è una dura prova per qualsiasi medico: se non lo si fa adeguatamente, l'effetto può essere devastante, arrecando alla persona gravi danni morali e compromettendo seriamente il rapporto medico-paziente.

A tale scopo si riportano di seguito indicazioni in forma di raccomandazioni che vanno sempre necessariamente poste in essere:

1. Il medico deve comunicare di persona la diagnosi al paziente, discutendone diffusamente le implicazioni. Nel rispetto della condizione culturale e sociale della persona, il processo di comunicazione deve iniziare con la richiesta al paziente di scegliere tra le seguenti possibilità: ricevere informazioni direttamente e senza la presenza di familiari, comunicare la diagnosi soltanto ad un familiare, ricevere le informazioni in presenza del proprio nucleo familiare.
2. La diagnosi deve essere comunicata sempre di persona e in nessun caso al telefono.
3. Si deve fornire al paziente un'adeguata documentazione sulla patologia, orientandolo verso associazioni di supporto.
4. Atteggiamenti da evitare assolutamente: omettere o nascondere la diagnosi, fornire informazioni parziali o insufficiente sulla patologia, dare informazioni con indifferenza, togliere la speranza nel paziente e nei suoi familiari, suscitare false speranze in merito a sperimentazioni in corso.

Nella tabella seguente si schematizzano le condizioni in cui deve avvenire il colloquio medico-paziente per la comunicazione della diagnosi.

Caratteristiche del colloquio	Raccomandazioni
Luogo	Privato, tranquillo, confortevole e luminoso. La diagnosi va comunicata di persona, in un luogo dove ci si possa prendere il tempo che occorre, senza fretta e senza la possibilità di essere disturbati o interrotti.
Partecipanti al colloquio	A discrezione del paziente, preferibilmente e possibilmente con tutte le persone che fanno parte della rete di supporto nella sua vita.
Ciò che va detto	È necessario scoprire ciò che il paziente sa già della patologia. Premettere che si sta per comunicare una brutta notizia. Affermare che la SLA non ha una cura e che la prognosi varia da caso a caso. Osservare con attenzione l'atteggiamento del paziente e consentire reazioni emotive. Riassumere la comunicazione in un testo scritto o attraverso una registrazione audio. Consentire sempre la possibilità di fare qualsiasi domanda.
Come va detto	Scegliere parole semplici e dirette. Non usare eufemismi o tecnicismi.
Rassicurazioni	Spiegare con chiarezza che i sintomi della SLA sono tutti trattabili. Assicurare che ogni tentativo possibile sarà fatto per mantenere l'autonomia del paziente e che le sue decisioni saranno sempre rispettate. Assicurare che si avrà cura del paziente e che non esiste la possibilità che egli venga abbandonato al suo destino. Proporre l'opportunità di partecipare a protocolli sperimentali di ricerca. Offrire la possibilità di avere una seconda opinione sulla diagnosi, se il paziente lo desidera.

4.2 Presa in carico ospedaliera

Il Centro di riferimento regionale per la SLA (o il satellite) rappresenta una risposta specifica per pazienti che necessitano di riabilitazione respiratoria e/o svezzamento prolungato, in continuità e contiguità con le terapie intensive respiratorie.

Tali strutture attuano un percorso terapeutico ospedaliero e collaborano con l'attività extraospedaliera, realizzando la continuità assistenziale nelle varie fasi della malattia che portano all'insufficienza respiratoria per:

- Mantenere e migliorare la salute del paziente;
- Migliorare la qualità di vita;
- Ridurre i ricoveri e la durata di degenza nelle UTI per acuti;
- Facilitare la gestione domiciliare dei pazienti cronicamente critici (parzialmente o totalmente dipendenti da VM);
- Ottimizzare i costi diretti ed indiretti di assistenza ai malati cronicamente dipendenti dalla ventilazione;
- Garantire presso il centro l'attività permanente di formazione del Care management, del Case manager e del Care giver professionale e non professionale;
- Garantire h24 la disponibilità di un parere telefonico specialistico per la gestione delle urgenze da parte dell'assistenza territoriale distrettuale e per gli operatori dell'ARES 118..

All'atto della diagnosi, il Centro regionale per la SLA o il satellite prendono in carico il paziente e analizza il complesso di tutte le funzionalità residue e i bisogni assistenziali riconducendo la sua condizione ad uno degli stadi della malattia definiti nel cap. 2. Stila, di conseguenza, una proposta di PAI che verrà inviata alla ASL di residenza del paziente.

Il Centro o il satellite infine provvedono a programmare, se necessario, la cadenza dei rientri per il follow up clinico.

4.3 Cartella clinica

La cartella clinica del paziente viene aperta dal Centro per le Cure Palliative, Centro o Satellite, che effettua la diagnosi. La cartella deve contenere, oltre alle informazioni previste dalla legge, anche la valutazione dei sintomi, facendo riferimento alla stadiazione (vedi cap. 2) della malattia.

La cartella deve essere trasmessa al Care management della ASL di residenza del paziente, che da quel momento in poi ne avrà la diretta responsabilità, per la presa in carico territoriale. Lo stesso Care management, tramite il Case manager, provvederà a inviarne una copia al domicilio del

paziente per rendere sempre, appropriati e consapevoli gli interventi – anche e soprattutto quelli in emergenza – presso il luogo dove il paziente vive.

L'aggiornamento della cartella clinica, sia dell'originale che della copia, deve essere sempre a cura del Care management. La famiglia e gli altri operatori non autorizzati non dovranno alterarne i contenuti. Il Care giver, colui che si prende cura per più tempo dell'assistito, dovrà assumersi la responsabilità della conservazione della cartella in copia e garantirne l'integrità e la disponibilità.

La cartella clinica deve sempre seguire il paziente in ogni suo spostamento, affinché ogni operatore sanitario chiamato ad intervenire, soprattutto al di fuori del Care management, possa operare con appropriatezza e tempestività.

La valutazione dello stadio di engravescenza della malattia, riportato in cartella clinica, deve essere effettuata dal Care management, per il regime di assistenza domiciliare, e dal Centro di Cure palliative, se in regime di ospedalizzazione.

La specificità della malattia SLA, con la sua rapida evoluzione, impone un processo di valutazione permanente, ottenibile con una valutazione disgiunta ma confluyente in una cartella informatica, peraltro già prevista dal progetto assistenziale.

Il particolare peso psicologico ed assistenziale della patologia SLA impone per di più una sorveglianza multidimensionale oltre che una valutazione, volta a prevenire, per quanto umanamente possibile, le ripercussioni psico- fisiche sui care givers familiari e non.

In una prima fase la cartella può essere in forma cartacea, con la raccomandazione di istituire in tempi brevi il protocollo di gestione che semplifichi e renda sempre e dovunque aggiornabili i dati clinici e assistenziali del paziente. Uno spunto interessante potrebbe essere costituito dalla realizzazione di una card che, tramite sistema di interfaccia usb, possa essere letta e aggiornata su un qualsiasi personal computer.

4.4 Presa in carico territoriale

Il primo passo del processo della presa in carico territoriale consiste nel riconoscimento della condizione di invalido civile e nell'attribuzione alla persona di tutti i benefici di legge che ne conseguono attraverso l'istituzione di una commissione medico-legale regionale, costituita presso la ASL RM E (pertinente per territorio dei due centri di riferimento attualmente esistenti).

La commissione è così composta:

- medico legale presidente
- medico del lavoro o equivalente (importante per la legge 68/99)
- medico esperto nella malattia (neurologo-anestesista) afferente ai centri di riferimento regionali

- assistente sociale ASL
- medico MG.

Detta Commissione, in una fase sperimentale e prima di una sua diffusione in tutte le Aziende ASL, superando le divisioni territoriali, avvalendosi di un iter procedurale preferenziale, potrebbe superare addivenire ad una rapida definizione anche dei casi di SLA.

L'assistenza domiciliare è certamente la dimensione assistenziale preferita e preferibile per la gran parte della storia naturale della patologia SLA.

Esiste peraltro un momento della storia clinica di ogni paziente in cui l'intensità e la complessità del PAI e il protrarsi per anni della fase di vita "tecnologicamente assistita", parzialmente e non univocamente considerata terminale, suggeriscono la costruzione di protocolli assistenziali residenziali, a salvaguardia della famiglia, sottoposta a carichi assistenziali ed emozionali insostenibili e del paziente stesso, spesso indotto dalla sofferenza del contesto, a scelte e richieste eticamente non condivisibili.

I PAI devono necessariamente essere caratterizzati da una forte integrazione socio-sanitaria che affianchi e coordini interventi del personale medico e infermieristico con quelli degli operatori non sanitari di aiuto alla persona. A tale proposito va specificato che è necessario un coinvolgimento dei Comuni affinché il processo assistenziale si avvalga di tutte le risorse necessarie e l'integrazione socio-sanitaria va realizzata attraverso un'equa ripartizione degli interventi delle ASL e dei Comuni stabiliti in misura proporzionale a quanto previsto dal PAI.

4.5 Follow up clinico e assistenziale

A determinare la criticità e l'elevata intensità assistenziale dei malati con SLA concorrono l'instabilità clinica, la presenza di sintomi di difficile controllo, la necessità di un particolare supporto alla famiglia e/o al Care giver.

Presupposti di base rimangono la valutazione multidimensionale, la presa in carico del paziente e l'individuazione del PAI.

Il monitoraggio delle condizioni cliniche e assistenziali del malato spetta al Care management che, durante tutto l'arco della vita del paziente, organizza gli interventi necessari e controlla con continuità lo stato dei bisogni.

Uno schema di riferimento degli accessi domiciliari, articolati per stadio di malattia, è riassunto nella tabella seguente dove è riassunto un quadro di riferimento degli accessi dell'equipe di cura.

Va sottolineato e considerato con particolare attenzione il fatto che l'articolazione degli accessi per stadio di malattia è puramente indicativa: considerata l'alta variabilità del decorso della malattia e le

specifiche necessità del paziente, il Care management dovrà individualizzare gli interventi sul singolo caso.

Numero di accessi domiciliari annuali degli specialisti per paziente					
Stadio della malattia	A	B	C	D	Area
Pneumologo/Anestesista	4	6	12	4*	Respirazione
Otorino/Anestesista	0	0	0	9**	
Specialista della deglutizione/nutrizionista	4	4	4	4	Nutrizione
Fisiatra	3	3	3	3	Motricità
Terapista occupazionale	3	3	2	2	Motricità/ Comunicazione

* = Se il paziente è in NIV gli accessi diventano 12

** = Solo se il paziente è tracheostomizzato, accessi dedicati al cambio cannula

Numero di accessi domiciliari settimanali del personale sanitario				
Stadio della malattia	A	B	C	D
care management	0,5	0,5	0,5	0,5
case manager	1	3	5	7
fisioterapista motorio	1	3	5	7
fisioterapista respiratorio	1	3	5	7

Numero di ore giornaliere di assistenza alla persona del personale non sanitario				
Stadio della malattia	A	B	C	D
assistente familiare formato	2	6	12	24

Le figure specialistiche che non compaiono in tabella, e che possono rendersi necessarie, soprattutto in caso di comorbidità, vanno disposte al bisogno dalla Commissione.

Si tratta di interventi programmati sui 7 giorni settimanali e per le emergenze è prevista la pronta disponibilità medica telefonica di consulto con il centro o il satellite, oppure, nell'ambito delle attività sulle 24 ore di norma erogata dal care management e comunque da medici specificatamente formati.

La gamma di prestazioni che riguardano questi profili comprende prestazioni mediche, infermieristiche, dietologiche, riabilitative fisioterapiche e logopediche e medico specialistiche afferenti alle seguenti attività:

- attività clinico di tipo valutativo/diagnostico;
- attività educativo/relazionale/ambientale;
- attività clinica di tipo terapeutico:
 - trattamenti farmacologici e mantenimento dell'omeostasi
 - funzione respiratoria
 - funzione alimentare
 - funzione escretorie
 - trattamento delle lesioni cutanee e delle alterazioni dei tessuti molli
 - trattamenti di tipo riabilitativo
- prestazioni relative all'attività di programmazione.

La figura dello psicologo dovrà essere garantita nel caso in cui sia fatta specifica richiesta da parte del paziente o dei familiari.

Per quanto riguarda gli interventi del personale non sanitario, si osserva dalla tabella una proporzionalità inversa fra l'autonomia residua della persona e la presenza di assistenti familiari.

Tali figure sono di nuova concezione e dovranno essere debitamente formate per la gestione del malato con SLA e dovranno operare in team ristretto (in nuclei composti dagli stessi quattro o cinque operatori per famiglia), avvicinandosi nell'assistenza in modo da creare "familiarità" col paziente e con il suo ambiente di vita quotidiano.

La tabella, inoltre, propone una modalità di accesso infermieristico orientata verso la funzione di Case manager, capace cioè di assicurare una corretta gestione dei bisogni assistenziali del paziente con interventi continuativi, ma limitati al tempo strettamente necessario per l'espletamento delle funzioni propriamente infermieristiche. Sebbene allo stato attuale tra queste ultime vi sia la broncoaspirazione, la tabella non prevede una presenza sull'intero arco della giornata per pazienti tracheostomizzati: estendendo la possibilità di praticare la broncoaspirazione anche a personale non sanitario previamente e debitamente formato si realizzerebbero le condizioni per poter ottimizzare gli interventi infermieristici demandando alla figura dell'assistente familiare la pratica dell'aspirazione endo-tracheale e l'assistenza, sull'arco delle 24 ore, per tutti i bisogni connessi all'aiuto alla persona.

Il care management opera in stretto rapporto con il Centro di riferimento SLA e il satellite competente territorialmente che ha preso in carico il paziente e che svolge l'importante funzione di riferimento per rientri programmati e per la gestione delle fasi acute.

La ospedalizzazione dei malati con SLA va ridotta al minimo indispensabile, individuando nel percorso assistenziale completo le fasi nelle quali è appropriato e indispensabile il ricovero ordinario, potendo tutte le altre fasi essere opportunamente gestite a domicilio e/o in luoghi residenziali appropriati.

Queste fasi sono identificabili in:

- 1) adattamento alla ventilazione meccanica non invasiva: area intensiva/subintensiva, per 3-5 giorni;
- 2) confezionamento di PEG e adattamento alla NE totale via PEG, ed eventuale adattamento a minima alimentazione idonea per os al fine di non far perdere al malato il gusto del cibo: reparto ordinario, per 3-5 giorni;
- 3) esecuzione di Tracheostomia e adattamento a ventilazione meccanica per via tracheostomica: area intensiva/subintensiva, per 10-15 giorni;
- 4) eventuali problemi acuti non gestibili a domicilio (polmonite con instabilità degli scambi gassosi; sepsi severa; insufficienza renale acuta; cardiopatia ischemica; addome acuto; problemi della PEG non gestibili a domicilio): area intensiva/ subintensiva, per il tempo strettamente necessario al problema acuto;
- 5) eventuali accessi in DH (con trasporto secondario organizzato dal Care Manager del Distretto Sanitario) per: verifica dell'adattamento a Ventilazione Meccanica; sostituzioni complesse di sondino PEG o cannula tracheostomica; esami diagnostici complessi: radiologici, broncoscopici ecc.;
- 6) formazione dei Care giver, attuata durante le fasi di ospedalizzazione del malato.

Il Centro di riferimento, la Commissione e il Care management cooperano al mantenimento della qualità della vita del malato di SLA, vigilando sull'engravescenza della malattia attraverso il controllo dei sintomi principali.

Si verrebbero così a creare percorsi assistenziali diversi, fra loro complementari e comunicanti, in grado di modulare una risposta flessibile alle esigenze assistenziali, così schematizzabili:

- Riabilitazione ad alta intensità post-acuzie e formazione
- Assistenza domiciliare (CAD, cooperative, società di servizio)
- Residenzialità temporanea (RSA)

- Residenzialità temporanea ed assistenza domiciliare (RSA, CAD, Cooperative, società di servizio)
- Residenzialità temporanea e cure palliative domiciliari (Hospice)
- Residenzialità a tempo indeterminato (RSA, Hospice)

In ognuno dei casi elencati occorre garantire l'attuazione di un percorso che, fin dal momento della diagnosi, possa operare un adeguato monitoraggio della situazione clinica e assistenziale del malato.

In funzione delle quattro aree di bisogno (motricità, respirazione, nutrizione e comunicazione), il monitoraggio dei sintomi dovrà seguire le indicazioni nei paragrafi di seguito.

4.5.1 Monitoraggio della motricità

Il coinvolgimento di tutti i distretti muscolari scheletrici comporta una progressiva perdita dell'autonomia personale e una profonda modificazione dello stile di vita per una persona affetta da SLA. Fin dagli esordi la patologia impone al paziente e alla sua famiglia le problematiche della disabilità e richiede, momento per momento, un attento monitoraggio delle residue capacità motorie.

Il Care management ha il compito di monitorare i bisogni della persona, soprattutto in stretta relazione con la sua fisionomia individuale e familiare, predisponendo l'impiego di tutti gli ausili necessari al mantenimento della vita indipendente, coinvolgendo le figure del fisiatra e del terapeuta occupazionale e programmandone gli accessi.

In stretto coordinamento con l'Azienda Sanitaria, il Comune di pertinenza dovrà mettere in atto, attraverso la figura dell'assistente sociale che è parte integrante del Care management, l'impiego di assistenti territoriali debitamente formati affinché possano coadiuvare il paziente nei diversi momenti della malattia.

4.5.2 Monitoraggio della respirazione

La SLA coinvolge in maniera progressiva i muscoli della respirazione rendendo necessario prima sostenere e poi vicariare la loro funzione.

Data l'ampia riserva intrinseca dell'apparato respiratorio, i sintomi iniziali possono essere minimi, mascherati inoltre da una globale debolezza muscolare e dalla conseguente riduzione dell'attività motoria.

E' pertanto fondamentale prestare attenzione a numerosi sintomi che possono comparire nel paziente con patologia neuromuscolare quali ortopnea, tosse al risveglio, affaticabilità, ipersonnolenza diurna, insonnia, cefalea mattutina, incubi notturni, riduzione delle prestazioni intellettuali.

Sono disponibili numerosi test di valutazione della funzione dei muscoli respiratori, molti dei quali complessi, eseguibili esclusivamente in un laboratorio di Fisiopatologia respiratoria e comunque non necessari per la sorveglianza del paziente con diagnosi di SLA.

La semplice misurazione della Capacità Vitale è spesso l'indice di più facile esecuzione e di maggior valore predittivo così come lo studio del profilo respiratorio (T_i/T_{tot}).

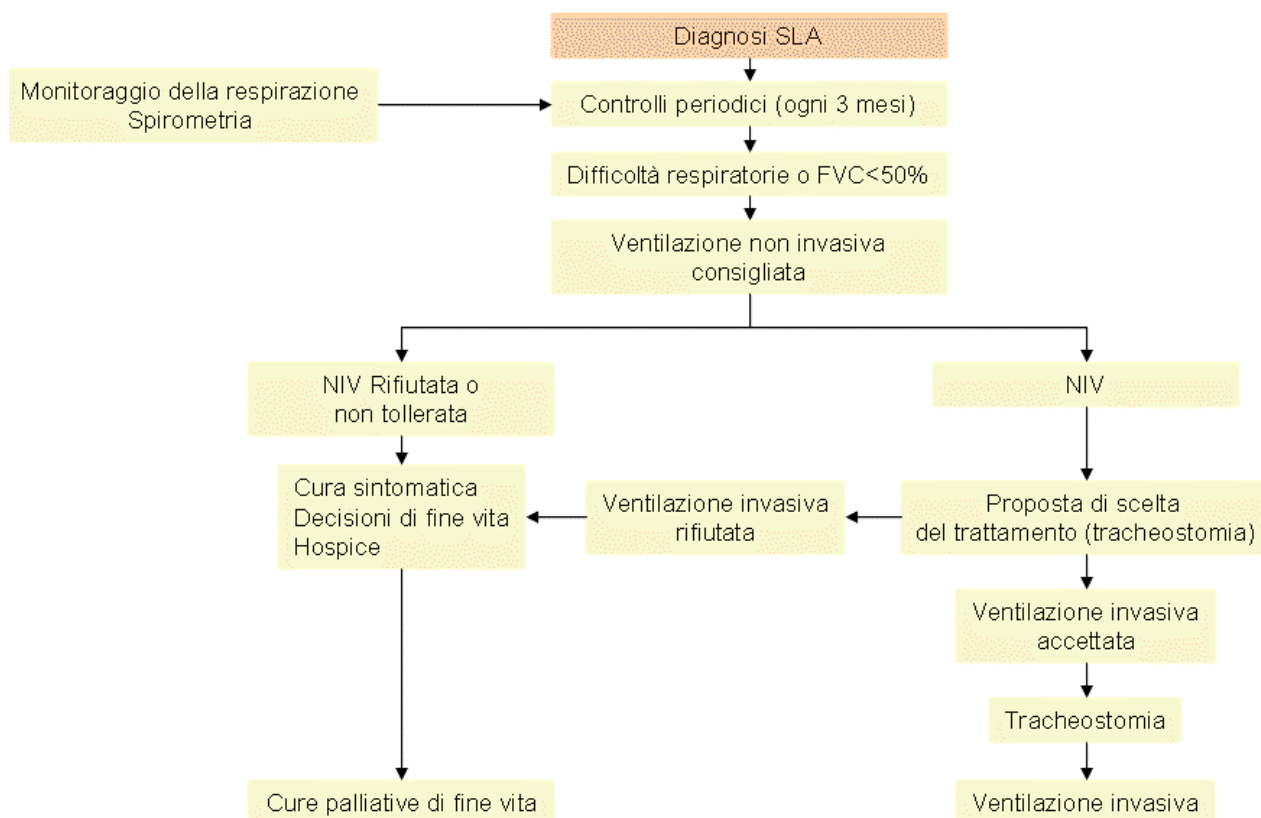
Di semplice esecuzione sono inoltre la misurazione delle pressioni massimali inspiratorie ed espiratorie alla bocca anche se raggiungono una sufficiente attendibilità esclusivamente in mani esperte. Più attendibile e di più semplice esecuzione appare lo "sniff test", pressione massima di aspirazione nasale. Attendibili e di elevato significato diagnostico appaiono la pulsossimetria continua e notturna e la polisonnografia. I pazienti con SLA sviluppano più frequentemente ipossiemia durante la fase REM del sonno, in cui il respiro è fondamentalmente affidato all'efficienza del diaframma ed apnee ostruttive, per la probabile debolezza del muscolo dilatatore faringeo e per altre concause.

Questi due esami sono inoltre di facile esecuzione domiciliare e sono numerosi i sistemi proposti per la loro trasmissione a distanza.

La sorveglianza della funzione respiratoria non richiede inoltre particolare tempestività, appare di semplice esecuzione e necessita di attrezzature non particolarmente costose.

L'adattamento del paziente a ventilatori di supporto, la loro titolazione e sorveglianza viene effettuata dai Centri e dai satelliti anche attraverso sistemi di telecontrollo, visite mediche ed infermieristiche domiciliari da parte del personale del Care management attraverso le sopra descritte sinergie operative.

Nella seguente figura si riporta lo schema del monitoraggio della respirazione.



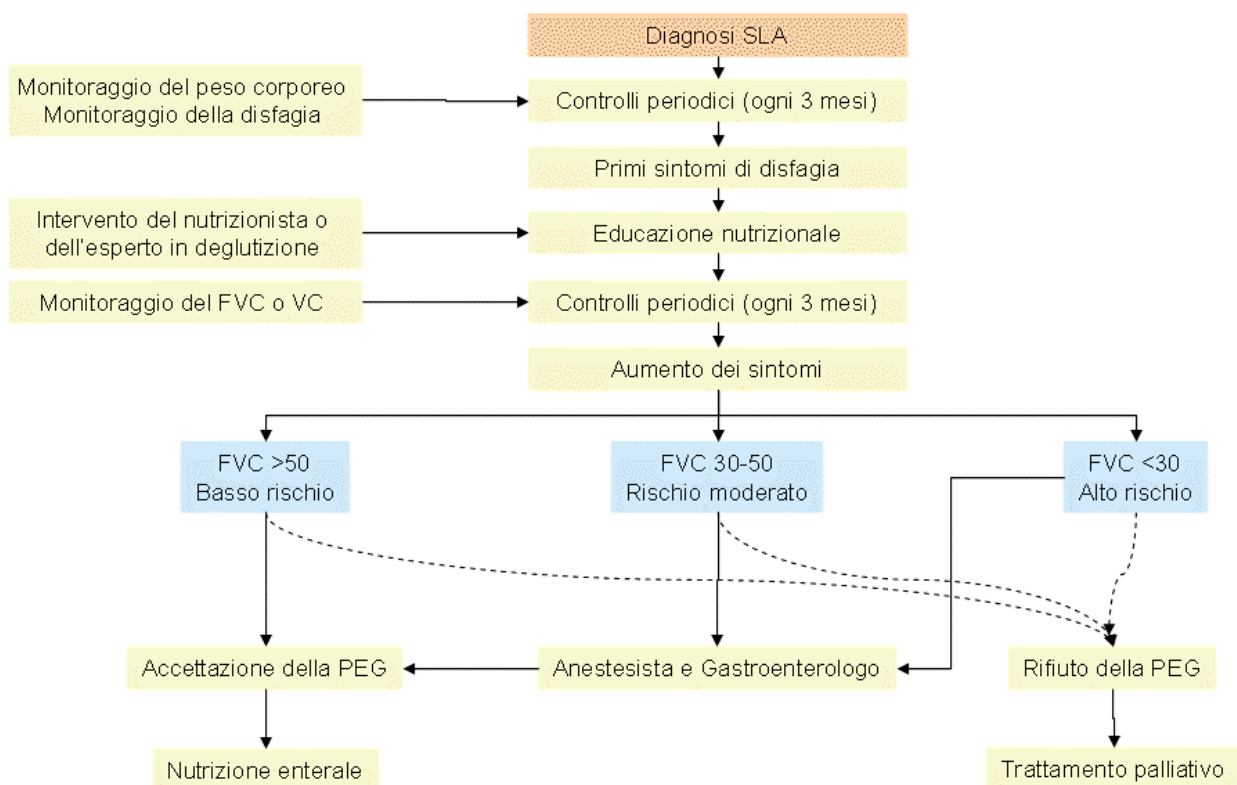
- I centri e i satelliti per la SLA, in analogia a quanto avverrà per le problematiche nutrizionali, devono essere messi in grado di attivare percorsi di sorveglianza della funzione respiratoria che garantiscano il corretto intervento terapeutico ed assistenziale al paziente affetto da SLA; tali percorsi, in base a precisi accordi, possono essere attuati in alternativa dal Care management. Un follow-up periodico ma serrato deve poter monitorare la funzione respiratoria, consentendo interventi tempestivi ed omogenei di ventilazione di supporto. Va pertanto normata giuridicamente la possibilità dei medici e degli infermieri ospedalieri di eseguire prestazioni a domicilio.
- Centro e Satellite individuano una ristretta rosa di ventilatori da utilizzare per questa patologia, con particolare attenzione alle caratteristiche proprie della ventilazione assistita senza trascurarne il peso e l'autonomia della durata delle batterie, così da semplificare gli interventi domiciliari del proprio ed altrui personale (ARES 118, Servizi territoriali).
- Il Centro di riferimento regionale, in accordo con i presidi di riferimento Satellite, individua e mantiene aggiornato un elenco di interfacce nasali e facciali di pronto reperimento sul mercato, al fine di semplificare e velocizzare le procedure delle aziende ASL.

- Il Centro di riferimento regionale, in accordo con i presidi di riferimento Satellite e con l'Istituto Superiore di Sanità, sperimenta un canale protetto di trasmissione dei dati epidemiologici, clinici e di telerilevamento domiciliare.
- La Regione individua nelle istituende “Unità di Presa in Carico territoriale” le strutture di cerniera fra ASL e Centri per le Cure Palliative negli ospedali di riferimento, al fine di velocizzare gli accordi, le collaborazioni possibili, le prescrizioni e le procedure che verranno progressivamente elaborate.

4.5.3 Monitoraggio della nutrizione

La comparsa di problemi di deglutizione è spesso una realtà negata dal paziente che si difende più o meno consapevolmente con una riduzione dell'introito idrico ed alimentare.

Il monitoraggio della funzione alimentare dovrebbe seguire lo schema seguente:



Considerato l'alternarsi delle figure specialistiche nelle varie fasi del monitoraggio, occorre stabilire una stretta collaborazione fra le figure dell'esperto in deglutizione, del dietista e del nutrizionista: le prime due figure avranno un ruolo predominante negli stadi della malattia in cui la nutrizione è per via naturale, mentre il nutrizionista interviene per gestirne la fase artificiale.

- I Centri e i satelliti, i Centri di riferimento per la NAD ed i Centri di nutrizione clinica devono essere messi in grado di attivare percorsi di sorveglianza metabolico-nutrizionali che garantiscano il corretto intervento terapeutico ed assistenziale al paziente affetto da SLA. Un follow-up periodico ma serrato deve poter monitorare lo stato metabolico-nutrizionale e l'adeguamento della terapia nutrizionale alle condizioni cliniche ed al grado di disfagia.
- La Regione si impegna a risolvere, almeno per alcune categorie di pazienti, il problema della rimborsabilità degli addensanti, delle bevande gelificate e degli integratori nutrizionali orali modulari o completi.
- Le UUOO NAD, pur se in numero attualmente appena sufficiente, devono poter estendere al domicilio del malato controlli medici ed infermieristici per la risoluzione di problematiche non risolvibili attraverso il consulto telefonico. Va pertanto normata giuridicamente la possibilità dei medici e degli infermieri ospedalieri di eseguire prestazioni a domicilio.
- E' necessario che sul territorio regionale si provveda alla consegna a domicilio della nutrizione artificiale e che sia la ASL di competenza a provvedere.
- Sulla scorta dell'esperienza pregressa, è assolutamente necessario proporre la nutrizione artificiale, con l'approssimarsi del valore FVC a 50 (vedi figura), come strumento del mantenimento della qualità della vita e come strategia di prevenzione in relazione ai rischi connessi (ab ingestis, disidratazione, scompensi metabolici, ecc.).

4.5.4 Monitoraggio della comunicazione

Uno degli aspetti maggiormente devastanti nella condizione della vita del malato di SLA è quello rappresentato dalla progressiva perdita della capacità di comunicare con i propri familiari e col mondo esterno.

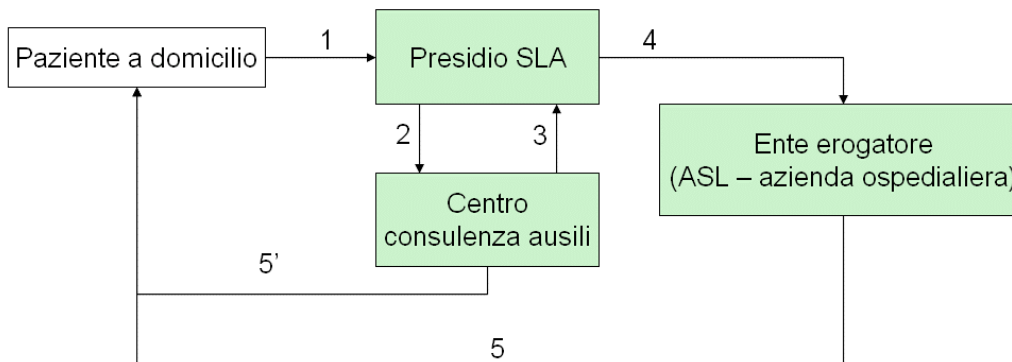
Il Care management, avvalendosi di un centro di consulenza specialistico, ha il compito di monitorare la funzione comunicativa nel paziente, attivando le procedure prescrittive per l'erogazione dell'ausilio più idoneo allo stato rilevato.

Lungo tutte le fasi della malattia esiste la possibilità di rispondere, anche con ausili a bassa tecnologia, alle necessità di comunicazione della persona affetta da SLA.

Nel momento in cui insorge una condizione di totale impossibilità alla comunicazione anche non verbale, l'erogazione di comunicatori ad alta tecnologia, basati sul rilevamento del movimento oculare, costituisce una valida risposta.

Dall'esperienza pregressa, esiste comunque una percentuale di pazienti alla quale non risulta adattabile nessun tipo di ausilio alla comunicazione.

Nella Regione Lazio, con DGR 761/06 e la successiva determina 4202 del 16/11/2006, è stato predisposto il percorso illustrato nel diagramma seguente per l'erogazione di ausili per la comunicazione non previsti dal nomenclatore.



1. La richiesta dell'ausilio (da MMG/ASL/Specialista/Associazioni convenzionate etc.) arriva al Centro di riferimento SLA che è l'Ente prescrittore, identificato nel Policlinico A. Gemelli.

2. L'Ente prescrittore attiva l'ausilioteca, identificata nel Centro per l'Autonomia, per l'identificazione dell'ausilio necessario alla persona.

Gli specialisti dell'ausilioteca vanno a domicilio del paziente per la consulenza e redigono una relazione tecnica in cui si individua quanto necessario al paziente per la comunicazione in quel dato momento.

3. L'ausilioteca invia le relazioni all'Ente prescrittore.

4. Il Centro di riferimento SLA redige le prescrizioni e le trasmette all'Ente erogatore, identificato nell'Azienda Ospedaliera S. Filippo Neri.

5. L'Ente erogatore acquista l'ausilio prescritto – se non ne dispone – e lo invia al domicilio del paziente, altrimenti lo recupera dal proprio magazzino di cui si deve dotare per lo stoccaggio degli ausili.

5' Simultaneamente alla consegna a domicilio viene attivata la procedura di training e monitoraggio da parte dell'ausilioteca.

Dal momento in cui gli ausili erogati sono in uso presso il paziente, l'ausilioteca provvederà a fornire il training necessario e il monitoraggio dello stato di efficacia degli ausili, inviando se necessario al Centro prescrittore una specifica relazione per l'implementazione o per la sostituzione dell'ausilio.

In Centro erogatore, in caso di sostituzione dell'ausilio per le variate condizioni ovvero in caso di decesso del paziente, provvederà al ritiro, alla pulizia, sanificazione e sanitizzazione e all'immagazzinamento dello stesso.

4.6 Gestione delle Urgenze – Emergenze

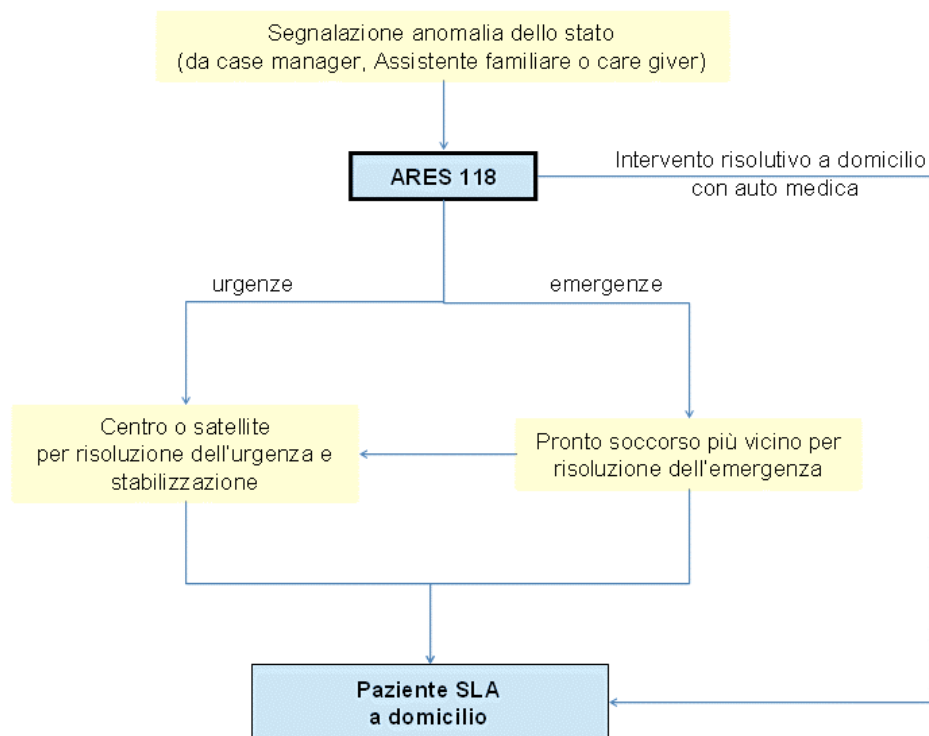
Fornire, negli interventi domiciliari d'urgenza – emergenza, prestazioni specialistiche mirate a pazienti con specifiche criticità assistenziali, è un obiettivo non realistico. Le criticità che vengono portate a domicilio aumentano costantemente.

A fronte pertanto di quanto la tecnologia consente e consentirà di “domiciliare”, gli obiettivi della sicurezza del paziente critico a domicilio vanno attentamente ripensati.

L'urgenza va definita come situazione risolvibile entro le ventiquattro ore, mentre l'emergenza costituisce il caso previsto dalla definizione di pronto intervento, con conseguente trasporto del paziente presso l'unità di pronto soccorso più vicina.

In entrambi i casi la gestione è affidata al Care management e la cartella clinica, reale o in copia, deve seguire costantemente il paziente in ospedale.

Il diagramma seguente riporta una possibilità concreta di organizzazione dell'intervento, previa ovviamente formazione del personale dell'ARES 118.



Le procedure previste sono le seguenti:

- Mettere a disposizione degli operatori del 118 il maggior numero di dati clinici aggiornati del paziente acquisibili dalla cartella clinica del paziente (condizioni cliniche, tipo di ventilatore,

modello ventilatorio, ventilazione invasiva o non, presenza o assenza di disposizioni anticipate condivise) ed ambientali (accessibilità del domicilio).

- Utilizzare metodiche di comunicazione informatica facilmente accessibili dagli operatori sanitari coinvolti nella gestione clinica del paziente e tempestivamente aggiornabili.
- Utilizzare la metodica informatica per la valutazione clinica a distanza e per anticipare il ricovero ad una fase precritica, utilizzando quando necessario, le prestazioni ospedaliere a domicilio per una precisazione del quadro clinico.
- Rivisitare il protocollo di messa in sicurezza del domicilio dei pazienti, formulato dall'agenzia Regionale e dalla Prefettura, reso inefficace dalla liberalizzazione dei fornitori di energia elettrica e dalle nuove tecnologie impiegate a domicilio.
- Migliorare la tempestività e l'incisività degli interventi con specifici piani di formazione del personale del 118.
- Migliorare l'efficacia del trasporto autorizzando, quando possibile, il trasferimento diretto dei pazienti ai loro centri di riferimento/satelliti.
- Rendere esplicita, condivisa e sottoscritta l'assunzione del maggior rischio intrinseco allo spostamento a domicilio del paziente cronico critico.

4.7 Assistenza alla qualità della vita

Per questo particolare tipo di pazienti neuromuscolari, bisognevoli di cure palliative non terminali, occorre attivare un intervento professionale altamente qualificato che tenda a mantenere alto il livello della qualità della vita del paziente e del suo nucleo familiare. A tal fine dovrà istituirsi un team a forte caratterizzazione culturale, psicologica e spirituale che segua il malato in tutte le fasi della malattia e lo assista nel difficile percorso della sua vita quotidiana e delle scelte individuali che la SLA frequentemente implica. Dalla comunicazione della diagnosi al testamento biologico, dalle intenzioni di fine vita all'assistenza al lutto per la famiglia, l'assistenza alle scelte informate dovrà essere erogata con particolare attenzione da figure professionali individuabili, a seconda delle attitudini personali e delle competenze specifiche, all'interno del team multidisciplinare ospedaliero e/o territoriale con un eventuale supporto di figure esterne provenienti dalle più diverse estrazioni. In questo contesto appare indispensabile collaborazione con le associazioni di volontariato.