



ASL Brescia

**PERCORSO
DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO-ASSISTENZIALE
PER LA GESTIONE INTEGRATA DI PAZIENTI AFFETTI DA SLA
E DA ALTRE MALATTIE DEL MOTONEURONE**



APRILE 2015

Composizione Gruppo di Lavoro

Coordinatore

Podavitte Fausta Direttore Dipartimento ASSI

Altri componenti ASL

Breda Eliana Direttore Servizio Attività Sperimentali e Malattie Rare

Chiappini Raffaella Responsabile U.O. Anziani-Cure Domiciliari

Marinoni Tarcisio Responsabile U.O. Assistenza protesica e Continuità di Cura

Venturini Mariarosaria Responsabile U.O. Disabilità e Protezione Giuridica

Strutture/Enti coinvolti nella elaborazione del percorso integrato

A.O. SPEDALI CIVILI BRESCIA	FILOSTO MASSIMILIANO	U.O. NEUROLOGIA CENTRO PER LO STUDIO DELLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI E DELLE NEUROPATIE
A.O. MELLINO MELLINI CHIARI	LO RUSSO LORENZO	RESPONSABILE U.O. DI NEUROLOGIA
FONDAZIONE DON CARLO GNOCCHI	GALERI SILVIA	RESPONSABILE SERVIZIO DI RIABILITAZIONE
FONDAZIONE POLIAMBULANZA	CRABBIO MASSIMO	U.O. DI NEUROLOGIA
IRCCS FONDAZIONE S. MAUGERI	LUISA ALBERTO	RESPONSABILE U.O. DI NEURORIABILITAZIONE
ISTITUTO CLINICO CITTA' DI BRESCIA	DALLA VOLTA GIORGIO	RESPONSABILE U.O. DI NEUROLOGIA
ISTITUTO CLINICO S.ANNA	TROINANIELLO BIAGIO	RESPONSABILE U.O. DI NEUROLOGIA
MMG	SAVOLDELLI MARIA	
AISLA	MARCHIORI PAOLO MORINI ROBERTA BASTIANELLO STEFANIA	PRESIDENTE AISLA BRESCIA REFERENTE MEDICO RESPONSABILE FORMAZIONE NAZIONALE

INDICE

PREMESSA	PAG. 3
SLA – BREVE PRESENTAZIONE DELLA MALATTIA	PAG. 4
CRITERI DIAGNOSTICI, INTERVENTI TERAPEUTICI E RIABILITATIVI	PAG. 4
– Criteri utili per la diagnosi	
– Compiti del MMG	
– Il ruolo del Presidio di Rete e delle UU.OO. di Neurologia Territoriali	
AREE CRITICHE	PAG. 8
– Motricità	
– Nutrizione	
– Respirazione	
– Comunicazione	
PERCORSO RIABILITATIVO	PAG. 13
– Riabilitazione in regime di ricovero in posti letto di riabilitazione	
– Riabilitazione in regime ambulatoriale in struttura riabilitativa	
– Riabilitazione Domiciliare (ADI)	
– Criteri e modalità di presa in carico in U.O. riabilitativa	
– Setting riabilitativi	
INTERVENTI TERRITORIALI SOCIO-SANITARI E DI ASS. PROTESICA	PAG. 19
– Contributo economico: buono mensile/voucher	
– Assistenza protesica e integrativa – nutrizione artificiale domiciliare – ossigeno e ventilo terapia	
– Assistenza Domiciliare Integrata (ADI)	
– Ricoveri presso RSA/RSD	
– Servizi offerti dai Comuni e/o contributi economici finalizzati a progetti di vita indipendente	
RAPPORTO CON CAREGIVER E FORMAZIONE	PAG. 24
GESTIONE EMERGENZE	PAG. 24
CURE PALLIATIVE, FINE VITA	PAG. 25
RUOLO DEL CENTRO MALATTIE RARE DELL'ASL DI BRESCIA	PAG. 26
MODALITA' DI DIFFUSIONE ED ATTUAZIONE DEL PDTA	PAG. 27

PREMESSA

La normativa sia nazionale che regionale ha dedicato, soprattutto negli ultimi anni, molta più attenzione a questa patologia. In particolare, in questo contesto storico, è emersa la necessità di definire e condividere procedure e modalità omogenee di comportamento nel territorio tra gli attori coinvolti, a tutela delle persone affette da tale patologia.

Lo scopo di questo documento è di individuare soluzioni organizzative volte a migliorare la gestione integrata del paziente con SLA nel territorio dell'ASL di Brescia, coinvolgendo tutti gli attori che svolgono un ruolo significativo nelle varie fasi della storia clinica e assistenziale di tali pazienti, ottimizzando le risorse/strumenti già in uso nel territorio.

Obiettivo è garantire continuità fra iter diagnostico, presa in carico terapeutica/riabilitativa e fase assistenziale, favorendo prassi che permettano di creare "rete" all'interno del territorio, avvicinando il Presidio di Rete per le malattie rare dell'A.O. Spedali Civili di Brescia, che prende in carico pazienti nella prima fase di diagnosi della malattia, alle Unità Operative di Neurologia e delle Strutture Riabilitative, ai servizi territoriali sanitari, socio-sanitari e socio-assistenziali, riducendo il più possibile i tempi di presa in carico e favorendo la diffusione di tutte le informazioni inerenti tale patologia.

Per tutto quanto non espressamente riportato in questo documento, si rimanda al PDTA SLA Regione Lombardia (Rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle malattie rare ai sensi del d.m. 18 maggio 2001, n. 279).

SLA – BREVE PRESENTAZIONE DELLA MALATTIA

La Sclerosi Laterale Amiotrofica - SLA, è una malattia neurodegenerativa che colpisce le cellule motorie corticali (primo motoneurone o centrale), del tronco encefalico e spinali (secondo motoneurone o periferico) causando la morte cellulare e di conseguenza atrofia e paralisi dei muscoli interessati.

La malattia è inesorabilmente progressiva e la sopravvivenza media varia dai 3 a 5 anni, con picchi in rari casi anche di 10 anni.

La malattia è per il 90-95% dei casi una patologia a presentazione sporadica (SALS), mentre nel 5-10% dei casi si presenta in forma familiare (FALS). I casi familiari descritti si trasmettono per la maggior parte come carattere autosomico dominante, ma sono state descritte anche forme recessive e X-linked.

Sono stati individuati diversi geni coinvolti nelle forme geneticamente determinate tra cui si segnalano i geni SOD1 (superossido-dismutasi 1 Cu-Zn dipendente ad azione antiossidante) sul cromosoma 21, TARDBP (TDP-43), FUS e C9ORF72.

Una parte dei pazienti affetti da SLA manifesta disturbi cognitivi e comportamentali come si osserva nella Malattia Frontotemporale (FTD) ed oggi è ben noto che SLA ed FTD rappresentano un continuum clinico-patologico. Sono stati definiti i criteri per la diagnosi del coinvolgimento frontotemporale in corso di SLA (SLA/FTD) e sono state individuate due ulteriori categorie diagnostiche in cui il deficit frontale si presenta in maniera subclinica: SLAci (SLA con cognitive impairment, ovvero compromissione cognitiva lieve) e SLAbi (SLA con behavioural impairment, ovvero compromissione comportamentale lieve).

Il paziente affetto da SLA necessita, nei vari stadi di malattia, di assistenza progressivamente più continuativa ed intensa.

La rilevazione di bisogni clinici, riabilitativi, psicologici e sociali della persona, del *caregiver* e del nucleo familiare in cui è inserita è un processo dinamico estremamente complesso che si deve tradurre in una risposta completa ed unitaria rispetto a tutte le diverse aree di bisogni emergenti.

La coesistenza di disturbi motori, respiratori, della deglutizione e della comunicazione rende necessario un approccio coordinato di tipo multidisciplinare con il coinvolgimento di varie figure, in particolare neurologo, pneumologo, fisiatra, tecnico della riabilitazione, psicologo, assistente sociale, MMG.

CRITERI DIAGNOSTICI, INTERVENTI TERAPEUTICI E RIABILITATIVI

Al fine di ottenere una corretta diagnosi e di impostare i necessari interventi terapeutici e riabilitativi, è necessario che i sanitari coinvolti nel processo diagnostico facciano riferimento a quanto indicato nello specifico PDTA regionale Malattie Rare ed ai criteri diagnostici di El Escorial rivisitati associati all'algoritmo di Awaji.

E' essenziale per la diagnosi l'esclusione di tutte le cause differenziali che possono dare sintomatologia sovrapponibile (mediante tecniche di indagine neurofisiologiche, neuropatologiche o neuroimaging).

Criteri utili per la diagnosi

I principali segni clinici ed i sintomi che permettono di sospettare il coinvolgimento del I[^] motoneurone sono: spasticità, iperreflessia, presenza di segno di Babinski e Hoffmann.

I segni e sintomi che suggeriscono il coinvolgimento del II[^] motoneurone sono l'atrofia e l'ipotonia muscolare, le fascicolazioni, i crampi ed il deficit stenico a livello della muscolatura interessata.

Sono altresì possibili tutte le combinazioni di paralisi bulbare e pseudobulbare.

Nella forma classica la malattia si presenta per 2/3 con un esordio spinale e per un 1/3 con esordio bulbare.

Sono possibili tutte le combinazioni di paralisi centrale e periferica con l'eccezione della motilità oculare e del controllo sfinterico.

Nell'ambito di un contesto clinico adeguato, la presenza di riflessi osteotendinei vivaci in distretti con evidente ipotrofia muscolare è suggestiva della malattia.

Il termine Atrofia Muscolare Spinale Progressiva definisce i casi in cui la degenerazione resta confinata al secondo motoneurone.

Il termine Paralisi Bulbare Progressiva indica le forme in cui il danno è essenzialmente confinato ai motoneuroni periferici che hanno sede nel bulbo (muscolatura masticatoria, linguale, faringea, laringea con disfagia, disartria, modificazione della voce, scomparsa del riflesso faringeo). Nel 25% dei casi, la SLA esordisce come forma bulbare ma, col trascorrere del tempo, si assiste al progressivo coinvolgimento degli altri distretti; più raramente l'esordio è caratterizzato da paralisi pseudobulbare.

Il termine Sclerosi Laterale Primaria è riservato a quei casi che manifestano esclusivamente interessamento dei motoneuroni centrali; l'esordio è generalmente caratterizzato da spasticità a livello di un segmento con impaccio nella deambulazione ed andatura rallentata e falciante, seguita da progressivo interessamento di altri segmenti con evoluzione verso una tetraspasticità ed una sindrome pseudobulbare.

La malattia di Kennedy è caratterizzata da un quadro clinico ben definito (sintomi di interessamento essenzialmente bulbare periferico ad andamento lento e ginecomastia), diagnosticabile mediante analisi molecolare del gene del recettore degli androgeni sul cromosoma X.

Molte delle forme sopra elencate tendono nel tempo ad evolvere verso una SLA classica e pertanto rappresentano quadri sindromici ad espressione clinica non ancora completa, ma in evoluzione.

Compiti del MMG

Sospetto diagnostico

Nella forma classica la malattia si presenta per 2/3 con un esordio spinale e per 1/3 con esordio bulbare; sono però possibili tutte le combinazioni di paralisi bulbare e pseudo bulbare e di paralisi centrale e periferica, con l'eccezione della motilità oculare e del controllo sfinterico. Nel 25% dei casi ad esordio bulbare, col trascorrere del tempo si assiste al progressivo coinvolgimento degli altri distretti; più raramente l'esordio è caratterizzato da paralisi pseudobulbare.

Le più frequenti manifestazioni iniziali di una SLA sono quindi costituite da sintomi e segni clinici di coinvolgimento del:

- **I[^] motoneurone:** spasticità, iperreflessia, presenza di segno di Babinski e di segno di Hoffmann;
- **II[^] motoneurone:** atrofia e ipotonia muscolare, fascicolazioni, crampi e deficit stenico a livello della muscolatura interessata.

Nell'ambito di un contesto clinico adeguato, la presenza di riflessi osteotendinei vivaci in distretti con evidente ipotrofia muscolare è suggestiva della malattia.

Accertamenti di 1° livello

In caso di sospetto di SLA è necessario procedere ai seguenti accertamenti:

Esami ematici

- CPK (creatinfosfochinasi)
- AST (aspartato transaminasi - SGOT)
- LDH (lattato deidrogenasi)

EMG-ENG ai quattro arti

I valori degli esami ematici risultano elevati soprattutto quando vi è rapido instaurarsi di amiotrofia.

L'EMG-ENG è positivo quando presenta fibrillazioni, onde positive (segni di denervazione attiva), fascicolazioni, potenziali anomali polifasici e di lunga durata e potenziali di unità motorie di maggior ampiezza e durata, difficoltà di raggiungimento di attività di interferenza (segni di reinnervazione collaterale in denervazione cronica) a livello dei distretti colpiti.

Il coinvolgimento della muscolatura paravertebrale e/o del muscolo genioglosso è suggestivo della malattia.

Nel caso gli accertamenti diano esito positivo il MMG invia il paziente alla **U.O. di Neurologia territoriale o Centro di riferimento** mediante prescrizione su ricetta SSR.

Il ruolo del Presidio di Rete e delle UU.OO. di Neurologia territoriali

Il Centro di riferimento del Presidio di Rete

Il Centro di Riferimento è individuato nell'A.O. Spedali Civili di Brescia, U.O. Neurologia, Centro per lo Studio delle Malattie Neuromuscolari e delle Neuropatie.

Presso il Centro è attivo un Ambulatorio per la Malattia del Motoneurone al quale si accede mediante prenotazione (TEL. 030.3995632).

Il Centro di Riferimento, oltre ad eseguire la diagnostica di base al pari delle altre UU.OO. di Neurologia territoriali, svolge i seguenti compiti:

1. individuare eventuale necessità di esami diagnostici di secondo livello sulla base dell'anamnesi e della storia clinica del paziente, in particolare:

- indagini molecolari di geni implicati nella SLA;
- consulenza genetica;
- biopsia muscolare;

2. valutare l'eventuale possibilità di arruolamento in studi clinici sperimentali e trials terapeutici;

3. redigere la certificazione di malattia rara ed il piano terapeutico, come previsto dalle vigenti disposizioni.

Di norma, dopo la valutazione del caso presso il Centro di Riferimento, il paziente prosegue il follow-up presso la Neurologia inviante e/o i centri di riabilitazione identificati sul territorio.

La consulenza genetica, che può essere richiesta o proposta direttamente dal Centro di Riferimento, è il processo attraverso il quale i soggetti o i familiari a rischio per una determinata malattia, che può essere ereditaria, vengono informati sulle conseguenze

della malattia, sui modi con i quali essa può essere prevenuta o curata, sui rischi della sua comparsa e della probabilità di trasmetterla.

Le UU.OO. di Neurologia Territoriali

Ad esse compete il primo livello diagnostico di malattia sulla base dei criteri di seguito elencati:

- a. soddisfazione dei criteri diagnostici El Escorial-Awaji;
- b. punteggio ALSFRS-R alla prima diagnosi;
- c. esclusione di altre patologie e cause secondarie di degenerazione motoneuronale.

In relazione al punto c), i dati clinici e neurofisiologici devono essere integrati da uno screening strumentale atto ad escludere possibili cause secondarie di degenerazione motoneuronale o assonale.

In particolare per la definizione della diagnosi si consiglia l'esecuzione di un'accurata valutazione clinico-anamnestica per le SLA-varianti e patologie similari:

- MND-demenza (SLA/FTD):
 - MMSE (Mini Mental State Evaluation),
 - FAB (Frontal Assessment Battery) e ulteriori test cognitivi;
- Paraplegia Spastica Ereditaria;
- Atrofia Muscolare Spinale (SMA);
- SMA distale;
- Sindrome di Hirayama e similari;
- SLA familiare;
- Altro

e dei seguenti esami, da valutare di volta in volta a seconda delle caratteristiche di presentazione clinica:

1. Potenziali evocati motori;
2. Potenziali evocati somato-sensitivi;
3. RM encefalo e cervicale;
4. Ricerca dei blocchi di conduzione prossimali all'ENG;
5. Esclusione delle "ALS-related Syndromes" mediante:
 - Esami ematochimici e delle urine:
 - Elettroforesi delle sieroproteine
 - Immunofissazione siero ed urine
 - Esami immunologici
 - Markers neoplastici, PCR, VES, CK
 - Anticorpi anti gangliosidi
 - Anticorpi anti neurone
 - Funzionalità tiroidea e paratiroidea, FSH, LH
 - Anticorpi anti HIV, HTLV-I, anti epatiti
 - Esosaminidasi A e B
 - Metalli pesanti (in caso di anamnesi positiva per contatti)
 - Rx torace
6. Esame del liquor cefalo-rachidiano.

A diagnosi definitiva, le UU.OO. di Neurologia del territorio inviano il paziente al Centro di Riferimento per la compilazione del Piano Terapeutico e la Certificazione di malattia o per approfondimenti diagnostici.

L'invio per la prosecuzione del percorso deve avvenire con le seguenti modalità:

- richiesta Piano Terapeutico e Certificazione accompagnato da sintesi anamnestica ed esito degli accertamenti diagnostici di I° livello;

- richiesta approfondimenti diagnostici di II° livello accompagnato da sintesi anamnestica ed esito degli accertamenti diagnostici di I° livello.

L'U.O. di Neurologia procede all'invio via web o fax dei moduli e della documentazione elencati, mentre il Centro di riferimento provvede a comunicare alla U.O. di Neurologia territoriale l'eventuale data di appuntamento per il paziente o ad inviare alla stessa U.O. la modulistica richiesta.

AREE CRITICHE

A. Motricità

Il coinvolgimento e la perdita di funzioni di tutti i distretti muscolari scheletrici comporta una progressiva perdita dell'autonomia personale e una profonda modificazione dello stile di vita.

Nel caso di invio ad una Struttura riabilitativa, allo specialista neurologo compete un'attenta valutazione della funzione motoria nei suoi due aspetti:

Quantificazione della forza muscolare segmentaria

L'esame del sistema nervoso e del sistema muscoloscheletrico può essere effettuato con diversi test, ma il metodo più frequentemente utilizzato e più rapido per documentare alterazioni della forza muscolare è il **MMT** (Test di valutazione manuale della forza muscolare) derivato dal *Medical Research Council (MRC) scale*, particolarmente indicato per la diagnosi ed il monitoraggio della progressione di malattia poiché:

- valuta la capacità del sistema nervoso di adattare la forza muscolare alle variazioni di pressione esercitate dall'esaminatore;
- viene eseguito sui seguenti muscoli o gruppi muscolari: *flessori-estensori del collo, abduttori e rotatori esterni della spalla, flessori-estensori del gomito, flessori-estensori del polso, abduttore breve del pollice, flessore breve delle dita, estensori delle dita, flessori-estensori e abduttori dell'anca, flessori-estensori del ginocchio, dorsiflessori del piede, flessori plantari del piede ed estensore lungo dell'alluce;*
- l'esito della Scala MMT è numerico e da un punteggio compreso tra **0** (assenza di motilità del muscolo esaminato) e **5** (forza normale);
- l'attendibilità, la riproducibilità, la rapidità di esecuzione e la non dipendenza da strumentazione lo rendono effettuabile in qualunque condizione, anche al domicilio del paziente, ma deve essere eseguito secondo protocolli standard.

Quantificazione del grado di disabilità

Ad oggi il test più utilizzato è la **ALS Functional Rating Scale-revised (ALSFERS-R)** per la sua semplicità di applicazione e per la rapidità di valutazione dei principali ambiti funzionali da esso consentita, poiché:

- valuta descrivendone il grado di compromissione di funzione bulbare, destrezza motoria, forza globale, e definendo le capacità residue e del grado di autonomia dei pazienti;
- dovrebbe essere eseguito periodicamente, con una cadenza minima di circa due mesi, per consentire nell'arco di almeno tre valutazioni (circa 6 mesi), una definizione diagnostica e un giudizio sulla rapidità di progressione;
- il punteggio che risulta dal test esprime:
 - **progressione nulla o lenta:** punteggio ALSFRS-R invariato
 - **progressione moderata:** riduzione del punteggio ALSFRS-R di 1-2 punti
 - **progressione rapida:** riduzione del punteggio ALSFRS-R superiore a 2 punti;
- ✓ in base ai deficit riscontrati e alla presenza di sintomi associati quali crampi, fascicolazioni, spasticità e dolori, dovranno essere attivati dei trattamenti

farmacologici adeguati.

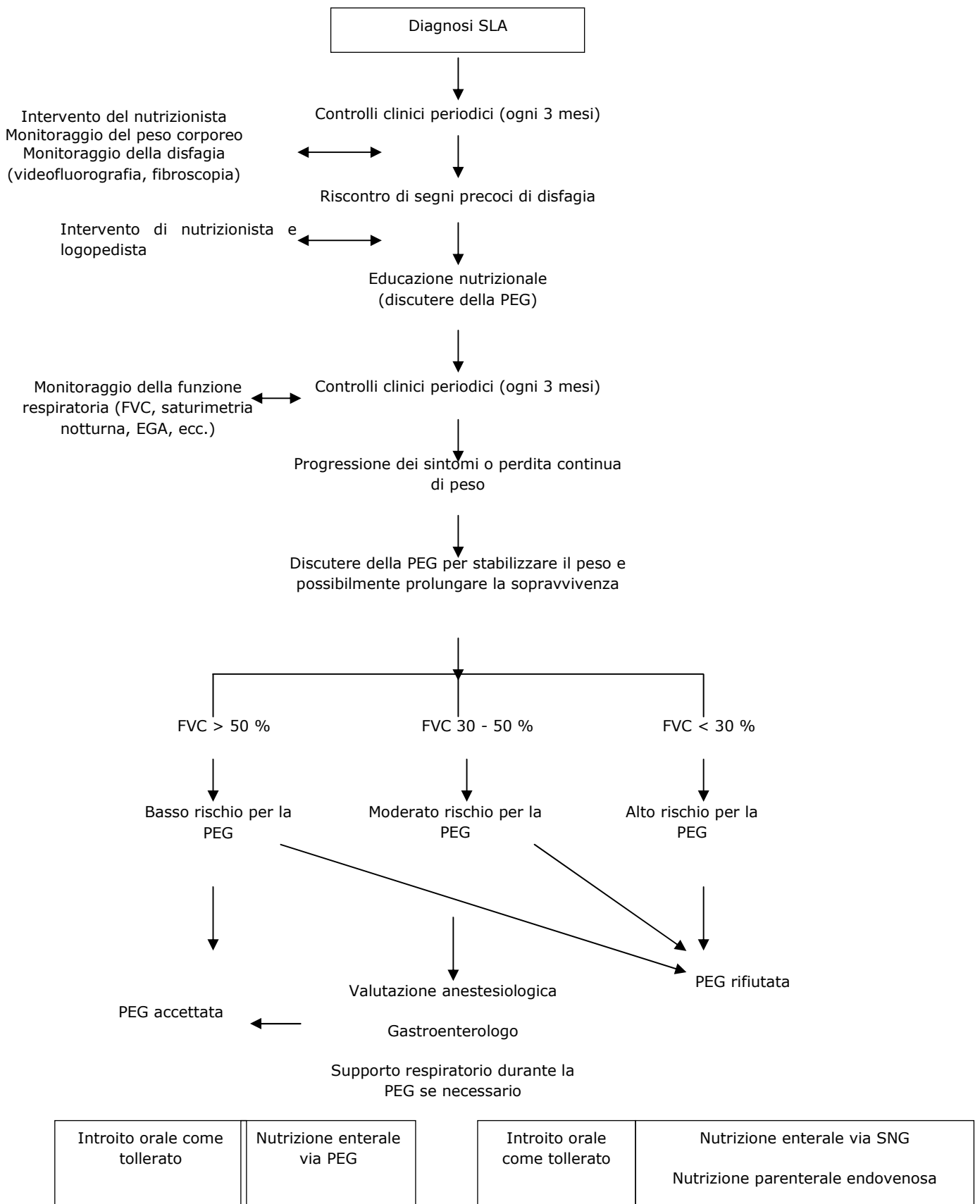
Allo specialista fisiatra compete il corretto inquadramento della funzione motoria, in continuità con la valutazione iniziale del neurologo e le relative scale di valutazione al fine di impostare il Progetto Riabilitativo Individuale e i relativi programmi riabilitativi più adeguati, prescrivere gli ausili più appropriati per la conservazione della vita indipendente e la corretta gestione domiciliare (anche con il supporto del terapeuta occupazionale).

B. Nutrizione

Alla comparsa di problemi di deglutizione il paziente riduce l'introito idrico ed alimentare come meccanismo di difesa più o meno consapevole.

La flow-chart n. 1 illustra il monitoraggio degli aspetti nutrizionali del paziente SLA, tratto e modificato dai Practice Parameters dell'AAN.

Flow-chart n.1: monitoraggio degli aspetti nutrizionali del paziente con SLA.



Le varie fasi del monitoraggio, richiedono un frequente alternarsi delle figure specialistiche (nutrizionista, esperto in deglutizione, dietista) fra le quali occorre stabilire una stretta collaborazione.

Il paziente infatti deve effettuare controlli periodici (bi-trimestrali) al fine di monitorare la funzione deglutitoria e lo stato nutrizionale; nelle prime fasi della disfagia è fondamentale quantificarne il grado con l'ausilio di esami strumentali quali la videofluorografia o la fibroscopia e definire il tipo di alimentazione più adeguato insieme a dietista e nutrizionista.

Potrà inoltre divenire necessario, già nelle fasi iniziali, discutere con il paziente riguardo la gastrostomia, che potrebbe rendersi necessaria per stabilizzare il peso corporeo, ridurre il rischio di aspirazioni polmonare e migliorare la qualità di vita.

Con il progredire del deficit dovranno essere intensificati i controlli per il monitoraggio di:

- ✓ perdite significative di peso corporeo (pari o superiori al 10% del peso abituale);
- ✓ significativo incremento della durata dei pasti con importante affaticamento;
- ✓ necessità di aspirazione tracheale.

Il riscontro di una di queste condizioni è indicazione all'esecuzione della gastrostomia, che potrà essere eseguita:

- ✓ per via endoscopica: Gastrostomia Endoscopica Percutanea (PEG).

La procedura dovrà essere eseguita in regime di ricovero (anche presso la struttura riabilitativa che ha in carico il paziente)¹, e seguita da un percorso educativo per il caregiver che dovrà essere autonomo nel gestire il presidio e la nutrizione al domicilio.

La PEG può essere eseguita anche presso il Servizio di Gastroenterologia dell'Ospedale Civile di Brescia attivabile direttamente dall'Ambulatorio per le Malattie del Motoneurone del Presidio di Rete che si fa carico di programmare l'intervento.

- ✓ sotto guida radiologica (RIG).

Questa procedura risulta più adeguata per i pazienti con riduzione della capacità vitale <50%, nei quali l'approccio endoscopico comporta un più alto rischio di complicanze.²

La RIG è oggi eseguibile presso il Centro Nemo (A.O. Niguarda Cà Granda – Milano).

In caso di impossibilità all'esecuzione della gastrostomia è comunque necessario stabilizzare lo stato nutrizionale mediante l'attivazione di una nutrizione enterale attraverso SNG o di una nutrizione parenterale.

¹ *E' preferibile eseguire tale procedura, in particolare in pazienti con VC tra il 50 e il 60%, senza l'uso di anestetico locale e se possibile anche senza l'uso di Midazolam ev. Per ridurre ulteriormente il rischio di insufficienza respiratoria, è indicato l'uso della NIV per le 24-36 ore che precedono e seguono il posizionamento della PEG ed eventualmente anche durante la procedura. Compito del personale della struttura è quello di avviare la NET, verificandone la tollerabilità e quindi scegliendo anche la formulazione più idonea.*

² *Durante la procedura il paziente può utilizzare la ventilazione non invasiva, per un maggior comfort del paziente il confezionamento della RIG è eseguito in sedazione profonda. A tal proposito prima dell'esecuzione della RIG, è necessario l'adattamento del paziente alla ventilazione non invasiva se non già in uso. Per la preparazione del paziente alla RIG è inoltre utile il posizionamento del sondino nasogastrico (SNG) per consentire la somministrazione della nutrizione enterale al fine di correggere gli eventuali squilibri nutrizionali.*

In caso di rifiuto verranno proposte al paziente metodiche alternative di nutrizione attraverso SNG o nutrizione parenterale.

In caso di dimissione protetta, la Struttura dimettente deve inviare la prescrizione della nutrizione enterale al Distretto ASL di riferimento, affinché al rientro a domicilio sia disponibile tutto il materiale necessario (allegato n. 1 del "Protocollo Nutrizione Artificiale Domiciliare"³).

C. Respirazione

L'insufficienza respiratoria (IR) è causata principalmente dal deficit dei muscoli respiratori e bulbari.

In alcuni casi la SLA può esordire con un deficit dei muscoli respiratori fatto aggravato da fenomeni di aspirazione e broncopolmonitici intercorrenti.

I sintomi iniziali possono essere minimi, mascherati da una più generale debolezza muscolare e dalla riduzione della attività motoria; per questo è indispensabile il monitoraggio periodico della funzionalità respiratoria e la valutazione di alcuni sintomi suggestivi di IR, quali tosse al risveglio, affaticabilità, ipersonnolenza diurna, insonnia, cefalea mattutina, incubi notturni, riduzione delle prestazioni intellettuali e ortopnea.

I test per la diagnosi ed il monitoraggio dell'IR sono:

- ✓ la misurazione della capacità vitale (CV), il più diffusamente utilizzato per valutare la funzione respiratoria, di facile esecuzione e di alto valore predittivo. Tale test va eseguito sia in posizione *ortostatica* (o seduta) sia in posizione clinostatica per cogliere eventuali cadute significative nel mantenimento della posizione sdraiata, come segnale del deficit dell'attività diaframmatica;
- ✓ lo studio del picco di tosse (PCEF) per definire le condizioni meritevoli di adattamento precoce al "cough assist" o macchina della tosse;
- ✓ il cosiddetto Sniff Nasal Pressure (SNP), pressione massima di aspirazione nasale, test di facile esecuzione.

Sia la CV sia lo SNP non sono tuttavia sensibili predittori del deficit respiratorio in pazienti con severo coinvolgimento della funzione bulbare.

- ✓ la pulsossimetria notturna e la polisonnografia test molto attendibili e di elevato significato diagnostico. I pazienti sviluppano più frequentemente ipossiemia durante la fase REM del sonno e presentano frequenti apnee ostruttive a causa della probabile debolezza del muscolo dilatatore faringeo ed altre concause. Per la semplicità di esecuzione la pulsossimetria notturna diventa l'esame fondamentale per il monitoraggio domiciliare anche dei pazienti che presentano una severa disabilità;
- ✓ l'emogasanalisi documenta le alterazioni dei gas respiratori che possono essere importanti ma, spesso, tardive.

L'esecuzione dei suddetti esami deve essere effettuata sin dalle prime valutazioni per definire le condizioni basali del paziente; i successivi controlli devono essere programmati con una cadenza bi-trimestrale.

D. Comunicazione

Uno degli aspetti maggiormente invalidanti della SLA risiede nella perdita progressiva della capacità di comunicare; risulta pertanto necessario il monitoraggio della funzione comunicativa e l'individuazione dell'ausilio di comunicazione aumentativa più

³ [www.aslbrescia](http://www.aslbrescia.it) > Operatori > Medici delle strutture > Strumenti Professionali per Medici delle Strutture > Malati con bisogni assistenziali complessi

adeguato. Tra questi, ad esempio, i comunicatori ad alta tecnologia, basati sul rilevamento del movimento oculare. Dal 2007 questo genere di ausilio tecnologico è garantito dal SSN grazie allo specifico stanziamento di fondi alle Regioni.

PERCORSO RIABILITATIVO

Il paziente dimesso da UU.OO. per Acuti, o quello a domicilio per il quale viene chiesto un intervento riabilitativo, può accedere alla rete delle UU.OO. di Riabilitazione. Esse erogano interventi atti a trattare le menomazioni e contenere le disabilità, ed informano opportunamente i familiari, addestrandoli alla gestione delle problematiche secondo un progetto riabilitativo strettamente individuale.

Le Unità di offerta garantiscono adeguate risorse strutturali, requisiti tecnologici, organizzativi e di personale esperto, per permettere il monitoraggio delle funzioni vitali, la corretta gestione della nutrizione parenterale ed enterale, la presa in carico globale del paziente e della sua famiglia, nel rispetto di adeguati protocolli diagnostico-terapeutici. Garantiscono nursing intensivo, riabilitazione motoria, riabilitazione logopedica, rieducazione respiratoria, supporto psicologico, terapia occupazionale, assistenza sociale per le connessioni con le strutture territoriali.

L'intero percorso riabilitativo richiede l'impegno di un'équipe multidisciplinare e multiprofessionale che eroga interventi specifici e pianifica incontri sistematici con il nucleo familiare. Per le SLA a lenta evoluzione, il percorso riabilitativo si pone come obiettivo il reinserimento del paziente nel proprio contesto di vita (soprattutto familiare) o il passaggio ad altre forme di residenzialità.

1. Riabilitazione in regime di ricovero in posti letto di riabilitazione

Criteri di individuazione della Struttura

La complessità della valutazione e la varietà dei bisogni correlati, oltre che degli interventi necessari per i pazienti affetti da SLA, richiede che la struttura riabilitativa venga individuata sulla base dei seguenti criteri:

- caratteristiche ed esperienza maturata nell'ambito dalla Struttura accettante;
- territorialità della Struttura in riferimento alla residenza del paziente e/o della famiglia.

E' fondamentale condividere con il paziente e i familiari le motivazioni della scelta della Struttura affinché ne siano consapevoli, anche quando è temporanea, in attesa che diventi disponibile un posto letto in altra Struttura più rispondente alle esigenze.

Modalità di segnalazione

- Dimissione da Struttura ospedaliera per acuti

Nel corso del ricovero, in prossimità della dimissione, l'U.O. ospedaliera contatta il Centro di riabilitazione identificato come eligibile per il trasferimento del paziente.

In questo caso:

✓ la Struttura accettante si impegna a dare la risposta sulla disponibilità del posto letto e sui tempi previsti di attesa per il trasferimento entro 48/72 ore dalla ricezione della proposta, per permettere alla Struttura proponente la verifica di eventuali opzioni alternative in caso di diniego.

✓ la U.O. dimettente presenta il paziente ai fini del trasferimento attraverso il modulo "Proposta di ricovero riabilitativo" - allegato A (scheda di dimissione già in uso e prevista nel PDTA per la Riabilitazione dell'ASL di Brescia).

- **Ricovero dal domicilio**

Il paziente può accedere alla Struttura riabilitativa anche direttamente dal domicilio senza passaggio dalla Struttura per acuti, previa prescrizione del MMG dopo valutazione dello specialista.

2. Riabilitazione in regime ambulatoriale in Struttura riabilitativa

Appropriatezza per presa in carico

Quando il paziente ha superato il bisogno di riabilitazione in regime di degenza ed è trasportabile, può essere dimesso verso il domicilio e la riabilitazione prevista nel PRI viene effettuata in regime MAC o in regime ambulatoriale.

Criteri di segnalazione per la presa in carico ambulatoriale

La presa in carico in regime MAC o ambulatoriale deve avvenire nel rispetto della normativa vigente.

L'appropriatezza della riabilitazione in MAC prevede che possano accedere a questo setting pazienti riabilitativi complessi con una documentata limitazione della capacità funzionale, della partecipazione e delle relazioni/sostegno sociale, con esigenza di coordinamento o simultaneità di intervento di più figure professionali, che devono interagire tra loro in maniera coordinata in un tempo significativamente prolungato.

Dimissione verso i servizi territoriali

Al raggiungimento degli obiettivi riabilitativi la struttura riabilitativa pianifica la dimissione:

verso il domicilio:

- con relazione di dimissione per il MMG, suggerendo eventuali indicazioni per il follow-up, in caso di dimissione standard;
- con segnalazione precoce alle UCAM/MMG, già in fase di ammissione o almeno tre giorni prima della dimissione, per pianificare gli interventi domiciliari (ADI) ("Protocollo per le dimissioni e ammissioni protette Ospedale-Territorio dell'ASL di Brescia")

verso Strutture diurne e residenziali:

- con segnalazione precoce alle UCAM/MMG, già in fase di ammissione o almeno tre giorni prima della dimissione, per pianificare l'ingresso nella Struttura idonea individuata ("Protocollo per le dimissioni e ammissioni protette Ospedale-Territorio dell'ASL di Brescia").

3. Riabilitazione Domiciliare (ADI)

L'ADI si colloca nella rete dei servizi socio-sanitari e garantisce, sulla base di un Piano Assistenziale Individualizzato (PAI), varie tipologie di prestazioni a domicilio mirate alla cura ed all'assistenza della persona di qualunque età, malata o compromessa nell'autonomia, con il fine di permetterle di continuare a vivere nella propria abitazione.

Le fasi preliminari alla presa in carico domiciliare sono le seguenti:

- a) il MMG attiva l'ADI mediante prescrizione del servizio su ricetta del SSR inviata all'UCAM del Distretto di riferimento del paziente;

- b) l'équipe di valutazione multidisciplinare (UCAM) provvede alla valutazione di 1° e 2° livello (triage e valutazione domiciliare) dell'utente entro 72 ore dalla segnalazione come previsto dalla normativa;
- c) a conclusione della valutazione l'UCAM assegna all'utente un voucher di cura corrispondente ad un profilo assistenziale;
- d) l'utente sceglie l'Ente Erogatore ADI che dovrà predisporre un pai/pri congruente con quanto previsto dallo specialista e indicato dall'UCAM al termine della valutazione.

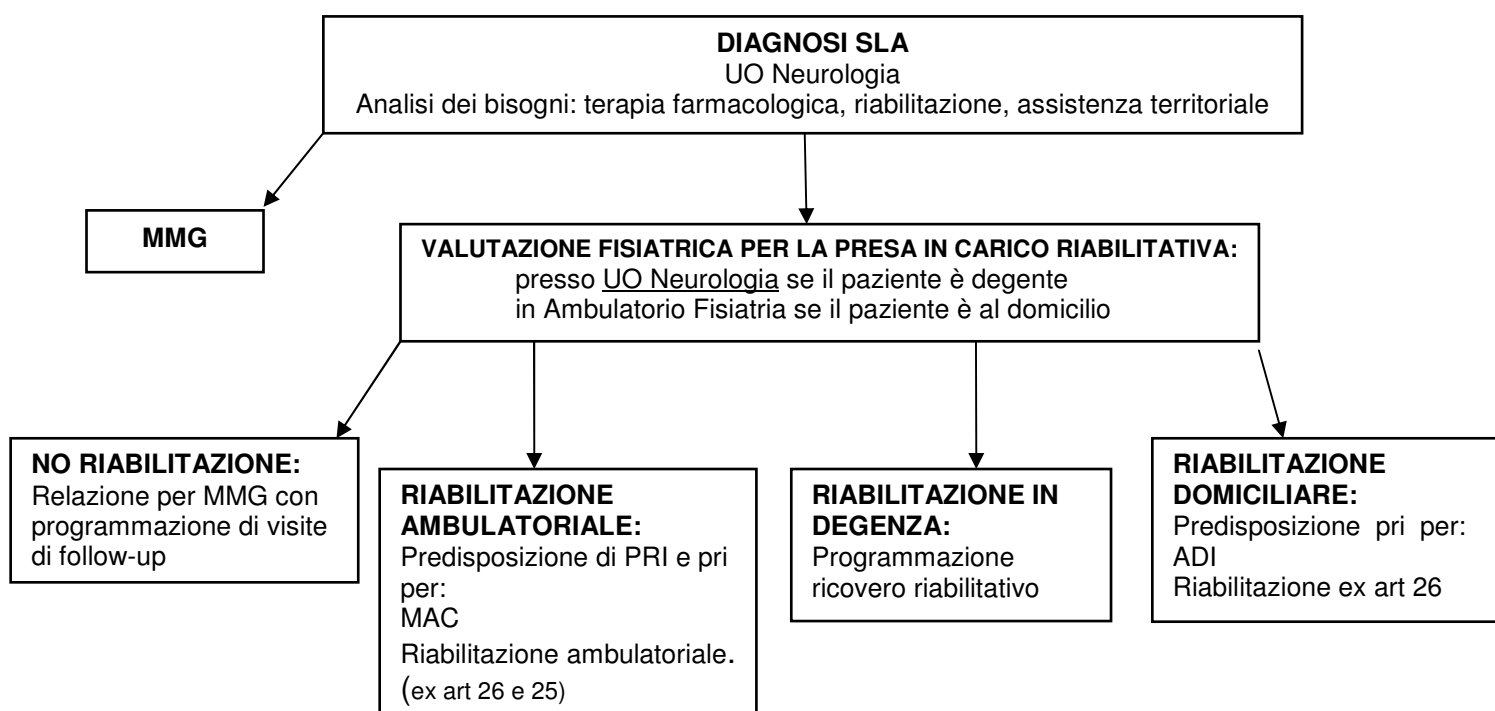
Nel caso di attivazione dell'intervento riabilitativo a domicilio, viene predisposto un piano garante del proseguimento del PRI elaborato dallo specialista di riferimento del paziente.

L'ADI può essere erogata 7 giorni su 7, per tutti i giorni dell'anno.

L'avvio del servizio viene assicurato di norma entro 72 ore, ad eccezione di eventuali urgenze segnalate dal medico/pediatra di famiglia o dallo specialista della Struttura dimettente.

Nella flow-chart n. 2 viene descritto brevemente il percorso del paziente dalla diagnosi all'ingresso nella rete riabilitativa.

Flow-chart n. 2: percorso del paziente dalla diagnosi alla rete riabilitativa



4. Criteri e modalità di presa in carico in U.O. riabilitativa

Numerosi studi hanno confermato che l'approccio riabilitativo più adeguato nella gestione dei pazienti SLA è quello multidisciplinare garantito da *équipe* interdisciplinari formate da diversi specialisti. Ciò in quanto la presa in carico riabilitativa deve essere precoce e globale:

- la precocità è importante in quanto, sin dalle prime fasi si possono individuare alterazioni dei sistemi funzionali che causano adattamenti patologici che peggiorano la qualità di vita;

- la globalità è fondamentale, poichè per formulare un corretto ed appropriato Progetto Riabilitativo Individuale bisogna tenere in considerazione l'interazione tra le menomazioni, le limitazioni alla attività e alla partecipazione, i fattori personali e contestuali che insieme condizionano lo stato di salute della persona secondo i criteri guida dell'ICF (vedi *Documento sulla Riabilitazione nelle malattie Neuromuscolari, Consulta sulle malattie neuromuscolari, Tavolo di lavoro monotematico sulla Riabilitazione, D.M. 7.02.2009*).

Vengono qui elencati in modo sintetico i principali bisogni dei pazienti affetti da SLA in fase riabilitativa, che trovano una risposta all'interno del Progetto Riabilitativo Individuale:

a) Interventi riabilitativi nell'area della funzione vitale della respirazione e della clearance tracheo-bronchiale sui sintomi della dispnea, dell'ingombro bronchiale e dell'insufficienza respiratoria.

Essi richiedono la competenza del fisioterapista per le seguenti attività:

- prevenzione e precoce educazione/addestramento: facilitazioni/posture facilitanti;
- compensi attivi e comportamentali. Interventi secondo i principi della "valutazione trattamentale" (il comportamento in seduta come "prototipo" di gestione dei problemi del quotidiano): adattamento e addestramento alla ventilazione non invasiva - VNI (uso ventilatori e interfacce, scelta, adattamento, personalizzazione interfacce e loro utilizzo);
- utilizzo e addestramento a tecniche di assistenza alla tosse: tecniche manuali (*air staking* e compressioni toraco-addominali), assistenza meccanica alla tosse (*cough assist*). Utilizzo e addestramento tecniche disostruzione bronchiale (*PEP-mask*, drenaggio autogeno, ELTGOL - Espirazione lenta e totale a glottide aperta in decubito laterale) previo accertamento validità tosse spontanea o assistita;
- valutazione fasi di distacco dal ventilatore. Gestione valvola fonatoria. Indicazioni tecniche a infermiere.

Le scale di valutazione e gli indicatori strumentali indicati in letteratura ed utilizzati sono:

- scale dispnea (Borg, VAS), *Baseline Dyspnea Index*;
- valutazione tosse: PCF (picco di flusso espiratorio durante tosse), PEF picco di flusso espiratorio, MEP massima pressione espiratoria;
- valutazione efficienza pompa ventilatoria MIP (massima pressione inspiratoria); FVC (capacità vitale forzata) e CV (capacità vitale lenta) in postura seduta e supina;
- pulsossimetria.

b) Interventi riabilitativi nell'area della funzione vitale dell'alimentazione/deglutizione e sul sintomo disfagia.

Essi richiedono la competenza del logopedista per le seguenti attività:

- educazione/addestramento di chi ha funzioni di *caregiver* e indicazioni tecniche all'infermiere in assistenza domiciliare e in degenza: facilitazioni/posture facilitanti, valutazione alimenti adattati, compensi attivi comportamentali, tecniche deglutorie.

Il logopedista si avvale di scale di valutazione, tra cui *Bedside assessment*, DOSS (*Dysfagia Outcome and Severity Scale*), *ALS severity scale* eloquio e disfagia.

c) Interventi riabilitativi nell'area delle funzioni sensomotorie, della mobilità e delle attività della vita quotidiana sui sintomi deficit di forza ingravescente, esauribilità, spasticità, sintomatologia dolorosa posturale secondaria.

Essi richiedono la competenza del fisioterapista per le seguenti attività:

- interventi prioritari nell'ambiente di vita quotidiano: interventi educazionali per la prevenzione del decondizionamento fisico e cardiorespiratorio;
- addestramento ad esercizio terapeutico, a facilitazioni, posture facilitanti, compensi attivi, economia funzionale e comportamentale nel quotidiano. Interventi per prevenzione rischio di caduta e per migliorare i livelli di sicurezza,
- educazione/addestramento di chi ha funzioni di *caregiver*;
- gestione terapeutica delle posture. Training di ergonomia ed ergo-economia funzionale (principio dell'alternanza delle mansioni e del frazionamento nell'arco della giornata e integrazione nelle normali attività funzionali di una attività fisica adattata, personalizzata, ricondizionante sul fronte cardio respiratorio e motorio);
- valutazione adattamento e training per l'utilizzo in sicurezza di ausili. Interventi secondari a indicazioni limitate possono essere costituite da training di equilibrio e coordinazione.

Le scale di valutazione e gli indicatori strumentali utilizzati dal fisioterapista sono:

- Esauribilità: FSS (*Fatigue Severity Scale*);
- Debolezza muscolare: *Grip strength test*, *Nine- Hole Peg test*, *scala MRC*;
- Cammino: *Time Walking Test*;
- Equilibrio: *Berg balance Scale*;
- Controllo tronco: *Trunk control test*;
- Trasferimenti - *Timed up and Go*. Spasticità - *Spasticity Ashworth Scale*. Dolore - scala VAS o VNS.

d) Interventi riabilitativi nell'area delle funzioni sensomotorie, della mobilità e delle attività della vita quotidiana su menomazioni che limitano la mobilità la cura della persona e le attività (BADL, IADL, AADL).

Essi richiedono la competenza del terapeuta occupazionale per le seguenti attività:

- interventi precoci sul fronte sociale e lavorativo (prevenzione decondizionamento sociale) nelle fasi iniziali (fase delle diagnosi), educazionali sul fronte vocazionale e di riorientamento dell'ambiente di lavoro fisico (adattamenti ambientali, trasporti) e relazionale (datore di lavoro/colleghi di lavoro) e di tutela professionale (riadattamento mansioni, tutoraggio);
- accessibilità esterna e guida autoveicoli e adattamenti. Studio ambiente fisico e relazionale (barriere e facilitatori);
- educazione e formazione preventiva competenze informatiche e tecnologiche;
- progettazione, adattamento e personalizzazione di ausili per gestione autonomia e posture, tecnologie, sistemi di protezione e gestione ambientale;
- valutazione e progettazione soluzioni logistiche per il rientro domiciliare del paziente a diversi livelli di disabilità fino a dipendenza da ventilatore.

Le scale di valutazione e gli indicatori strumentali utilizzati dal terapeuta occupazionale sono scale valutazione BADL, IADL e AADL:

- *Nottingham extended Activity of Daily Living*;
- *Lawton IADL Scale*;
- *Indice di Katz ADL*;
- *Rivermead ADL Scale*.

e) Interventi riabilitativi nell'area della comunicazione verbale e scritta, sulle menomazioni da deficit motorio degli arti superiori ed a carico delle funzioni cognitive.

Essi richiedono la competenza di un'équipe specializzata composta da neuropsicologo, terapeuta occupazionale, fisioterapista esperto per le seguenti attività:

- educazione e formazione preventiva competenze informatiche e tecnologiche al paziente e a chi svolge le funzioni di *caregiver*;
- introduzione progressiva e addestramento ad utilizzo ausili e strumenti per la CAA (comunicazione alternativa e aumentativa), ausili a bassa tecnologia (tavole alfabetiche o simboliche su fogli/tavola trasparente con lettere e numeri selezionati manualmente o dal movimento oculare). Ad alta tecnologia (computer con interfacce personalizzate e software adattati, tastiere/ interruttori/tabelle a scansione/comando *oculare-eye tracking* comandati dal paziente, mimica facciale/ tocco/ massaggio etc. valutazione fattori ambientali e personali).

f) Interventi riabilitativi nell'area della comunicazione verbale e scritta, sulle menomazioni a carico delle funzioni cognitive.

Essi richiedono la competenza del neuropsicologo per le seguenti attività:

- valutazione funzioni cognitive e orientamento diagnostico;
- indicazioni agli operatori dell'équipe per interventi educazionali, di facilitazione e riabilitazione cognitiva "ecologica";
- monitoraggio e verifica lungo il percorso di malattia e verifica/tutela della competenza decisionale di autodeterminazione del paziente.

5. Setting riabilitativi

La presa in carico riabilitativa del paziente, avviene entro differenti setting, a seconda del Progetto Riabilitativo Individuale (PRI) e dei bisogni clinici e socio-assistenziali. I diversi livelli di complessità ed intensità nei bisogni determinano la necessità di ospedalizzazione per la protezione da instabilità, così come per la densità di interventi multipli riabilitativi, che non sono concretamente erogabili in regime ambulatoriale o domiciliare.

A tal fine alcuni aspetti da considerare sono:

- a) faticabilità;
- b) necessità di frazionamento giornaliero dei trattamenti e di tempi di trattamento personalizzati (intensità riabilitativa);
- c) necessità di presenza simultanea di professionisti diversi (complessità riabilitativa);
- d) necessità di osservazione medica continuativa per valutare gli effetti del trattamento.

Parimenti, vi possono essere trattamenti ad alta complessità che, in condizioni favorevoli di setting e di condizione clinica e sociale, possono essere erogati in regime territoriale ambulatoriale (compresa la MAC) e domiciliare.

INTERVENTI TERRITORIALI SOCIO- SANITARI E DI ASSISTENZA PROTESICA

Regione Lombardia ha previsto specifici interventi e percorsi di assistenza mirata alle persone affette da SLA o da altre malattie del motoneurone, volti a migliorare qualitativamente e quantitativamente l'assistenza domiciliare integrata e ad offrire un concreto supporto alle loro famiglie.

L'ASL rappresenta il punto di riferimento per la progettazione del piano di cura personalizzato, a sostegno della persona e della famiglia e del suo diritto di scegliere liberamente le soluzioni più idonee fra quelle messe a disposizione dalla rete dei servizi.

L'esito della valutazione multidisciplinare del bisogno e della valutazione sociale del paziente viene descritto in un complesso Progetto Individuale di assistenza (PI), redatto dalle équipe UCAM in collaborazione con un referente del Comune di residenza e consente ai pazienti con SLA e altre malattie del motoneurone di accedere a diverse opzioni socio-assistenziali:

- I. Contributo economico mensile finalizzato a compensare prestazioni di assistenza assicurate dal caregiver familiare o da assistente personale;
- II. Assistenza protesica e integrativa per la mobilità, l'allettamento e la comunicazione e valutazione ed adattamento dell'ambiente domestico, nutrizione artificiale domiciliare, ossigeno e ventilo terapia;
- III. Assistenza Domiciliare Integrata (ADI);
- IV. Ricoveri presso RSA o RSD, sia ordinari che di sollievo, con costi a totale carico del SSR;
- V. Servizi offerti dai comuni e/o contributi economici finalizzati a progetti di vita indipendente.

I. Contributo economico: buono mensile/voucher

Per usufruire del Buono mensile la persona e/o il soggetto che ne esercita la tutela, deve presentare richiesta all'UCAM del Distretto Socio Sanitario dell'ASL in cui l'utente è residente, utilizzando l'apposita modulistica pubblicata sul sito dell'ASL.

Il contributo viene erogato senza limite di reddito a tutti gli utenti che possiedono i requisiti definiti da Regione Lombardia.

Gli operatori dell'UCAM del Distretto Socio Sanitario in cui l'utente richiedente è residente provvedono a:

- a) accogliere la domanda, verificando la completezza della documentazione allegata;
- b) effettuare la valutazione (a domicilio e/o documentale) e la verifica dei requisiti dichiarati, attraverso la raccolta dei dati e delle certificazioni utili e l'utilizzo delle scale in uso;
- c) redigere il Progetto Individuale (PI), in collaborazione con l'operatore del Comune di residenza dell'assistito, di cui copia deve essere consegnata all'utente, inviata al MMG ed al Comune di residenza.

Il PI deve contenere tutte le informazioni utili a definire i bisogni del paziente ed il suo completo budget di cura.

L'ASL può procedere ad una rivalutazione della persona ai fini di prosecuzione e mantenimento del beneficio economico.

II. Assistenza protesica e integrativa – nutrizione artificiale domiciliare – ossigeno e ventilo terapia

Nel corso della propria malattia la persona affetta da SLA si trova generalmente ad affrontare disturbi che, pur con rapidità, sequenza di insorgenza e gravità variabili, interessano le funzioni motoria, respiratoria, alimentare/della deglutizione, della comunicazione.

Gli specialisti, il MMG e gli operatori UCAM a conoscenza delle possibilità di intervento e delle modalità di prescrizione, fornitura e corretto utilizzo dei dispositivi necessari all'assistenza delle persone con SLA, intervengono con tempestività e appropriatezza, nel rispetto delle esigenze e delle volontà dell'assistito e/o dei familiari.

Lo sviluppo di un buon sistema di assistenza domiciliare e la gestione on-line del percorso del malato, dalla valutazione del bisogno, attraverso la prescrizione, la fornitura, l'adeguato addestramento all'utilizzo e l'attento monitoraggio, consentono di ridurre al minimo gli spostamenti di assistito o familiari e i tempi necessari alle forniture di dispositivi protesici, materiali di consumo e prodotti dietetici.

➤ Ausili a supporto delle funzioni motorie e posturali

Il deficit di tali funzioni rende necessario il ricorso a dispositivi per la deambulazione, la mobilità e il superamento delle barriere architettoniche (deambulatore, carrozzina, montascale), il mantenimento della postura eretta/seduta (stabilizzatore/verticalizzatore, unità posturale), la gestione domiciliare del soggetto allettato (letto articolato, comoda, sollevapersona) e la prevenzione delle lesioni cutanee da pressione (materassino antidecubito).

L'équipe multi-professionale che segue l'assistito valuta la necessità di tali dispositivi e la prevede all'interno del pai/pri che sono costantemente aggiornati in relazione al quadro clinico e socio-abitativo.

Le modalità di prescrizione e fornitura degli ausili sono descritte nel sito web ASL di Brescia sia per i cittadini⁴ che per gli operatori⁵.

➤ Ausili a supporto della funzione respiratoria

Il deficit progressivo di funzione dei muscoli respiratori comporta il ricorso alla ventilazione meccanica (VMD), non invasiva o invasiva, ai dispositivi per l'assistenza alla tosse, a quelli per la mobilizzazione delle secrezioni bronchiali e/o per la loro aspirazione, all'ossigenoterapia domiciliare, a sistemi per garantire la continuità dei trattamenti anche in caso di interruzione nella fornitura di energia elettrica (batterie interne ai dispositivi, doppio ventilatore, gruppo di continuità elettrica).

La necessità di tali dispositivi è valutata dallo specialista pneumologo cui compete il monitoraggio del trattamento che incontra spesso situazioni etiche complesse (es.: il possibile passaggio alla ventilazione invasiva).

Le modalità di prescrizione e fornitura sono descritte nello specifico "Protocollo tecnico-operativo per il servizio di ventiloterapia polmonare territoriale" pubblicato sul sito web ASL di Brescia.⁶

⁴ [www.aslbrescia](http://www.aslbrescia.it) > Cittadini > Famiglia > L'Assistenza sanitaria

⁵ [www.aslbrescia](http://www.aslbrescia.it) > Operatori > Medici delle cure primarie > Strumenti Professionali per Medici delle Cure Primarie > Assistenza protesica e integrativa

⁶ [www.aslbrescia](http://www.aslbrescia.it) > Operatori > Medici delle strutture > Strumenti Professionali per Medici delle strutture > Assistenza protesica e integrativa.

➤ **Ausili a supporto dei disturbi dell'alimentazione/deglutizione**

Il deficit dei muscoli oro-faringei e il progressivo venir meno dei sistemi nervosi deputati al loro coordinamento, portano alla disfagia spesso segnalata dalla comparsa di polmonite ab ingestis. Si rende perciò spesso necessario il ricorso all'alimentazione per via artificiale, solitamente tramite gastrostomia percutanea (PEG), con somministrazione di miscele alimentari per mezzo di una pompa.

Lo specialista (fisiatra, neurologo o pneumologo), valutata la necessità, provvede alla prescrizione della nutrizione enterale domiciliare (NED), anche in collaborazione con dietologo e dietista.

Le modalità di prescrizione e fornitura sono descritte nello specifico "Protocollo Nutrizione Artificiale Domiciliare" pubblicato sul sito web ASL di Brescia⁷.

➤ **Ausili a supporto della comunicazione**

La persona affetta da SLA presenta spesso progressivi deficit nella capacità di comunicare, legati al deficit avanzato della funzione neuro-motoria che impedisce la mobilità degli arti e/o al deficit neuro-motorio che interessa l'attività respiratoria e fonatoria.

Tale situazione evolutiva implica, quando le funzioni psichiche lo consentano, il ricorso a dispositivi che permettono al malato di comunicare attraverso l'utilizzo di qualsiasi attività motoria residua finalizzata (es: arti, capo, comunicatori vocali a scansione) compresa, da ultimo, la sola motilità oculare (comunicatori vocali a controllo oculare).

La loro fornitura a malati di SLA (malattia del motoneurone) e altre patologie neurologiche degenerative acquisite è stata sancita da Regione Lombardia a partire dal 2008.

La prescrizione è effettuata da specialista, solitamente neurologo esperto in sistemi di comunicazione, a seguito di test con diversi prodotti e training con quello rivelatosi più adatto. La fornitura è effettuata con modalità analoghe a quelle previste per le "Forniture protesiche ed ortopediche".

III. Assistenza Domiciliare Integrata (ADI)

L'ADI si colloca nella rete dei servizi socio-sanitari e garantisce, sulla base di un piano assistenziale individualizzato (PAI), varie tipologie di prestazioni a domicilio mirate alla cura ed all'assistenza della persona di qualunque età, malata o compromessa nell'autonomia, con il fine di permetterle di continuare a vivere nella propria abitazione. Le modalità di attivazione del servizio sono descritte nel Percorso Riabilitativo punto 3) RIABILITAZIONE DOMICILIARE (ADI).

L'ADI prevede l'assegnazione di un voucher corrispondente alle seguenti tipologie di profili:

- Profili Prestazionali , di breve durata, garantiti da singole figure professionali (per es. prelievo di sangue, somministrazione di terapie, medicazioni ecc.);
- Profili Assistenziali diversificati per livelli di intensità: 4 profili assistenziali e 1 profilo cure palliative.

⁷ [www.aslbrescia](http://www.aslbrescia.it) > Operatori > Medici delle strutture > Strumenti Professionali per Medici delle strutture > Malati con bisogni assistenziali complessi.

IV. Ricoveri presso RSA /RSD

Per le persone affette da SLA sono possibili ricoveri sia ordinari sia di sollievo, su posti letto di RSA e RSD, con oneri totalmente a carico del Fondo Sanitario Regionale. La valutazione per l'ingresso deve essere effettuata dalle UCAM/EOH.

V. Servizi offerti dai comuni e/o contributi economici finalizzati a progetti di vita indipendente

➤ Interventi in ambito sociale

I Comuni possono garantire a loro volta una serie di Servizi (SAD con OSS/ASA pasti, lavanderia, servizio trasporto, servizi di telesoccorso) orientati a sostenere il mantenimento del paziente nel proprio ambiente di vita.

In particolare Regione Lombardia ha previsto l'erogazione da parte dei Comuni di un **Buono sociale**, anche a diversa intensità, finalizzato a compensare le prestazioni di assistenza assicurate dal caregiver familiare e/o per acquistare le prestazioni da assistente personale.

Ad oggi è inoltre previsto un Buono sociale mensile per sostenere progetti di **vita indipendente** per i soggetti con capacità di esprimere la propria volontà che intendono realizzare il proprio progetto di vita senza il supporto del caregiver familiare, ma attraverso l'assunzione diretta di un assistente personale.

Entrambi i buoni sono condizionati da disposizioni nazionali e regionali annuali.

➤ Attivazione interventi di tutela

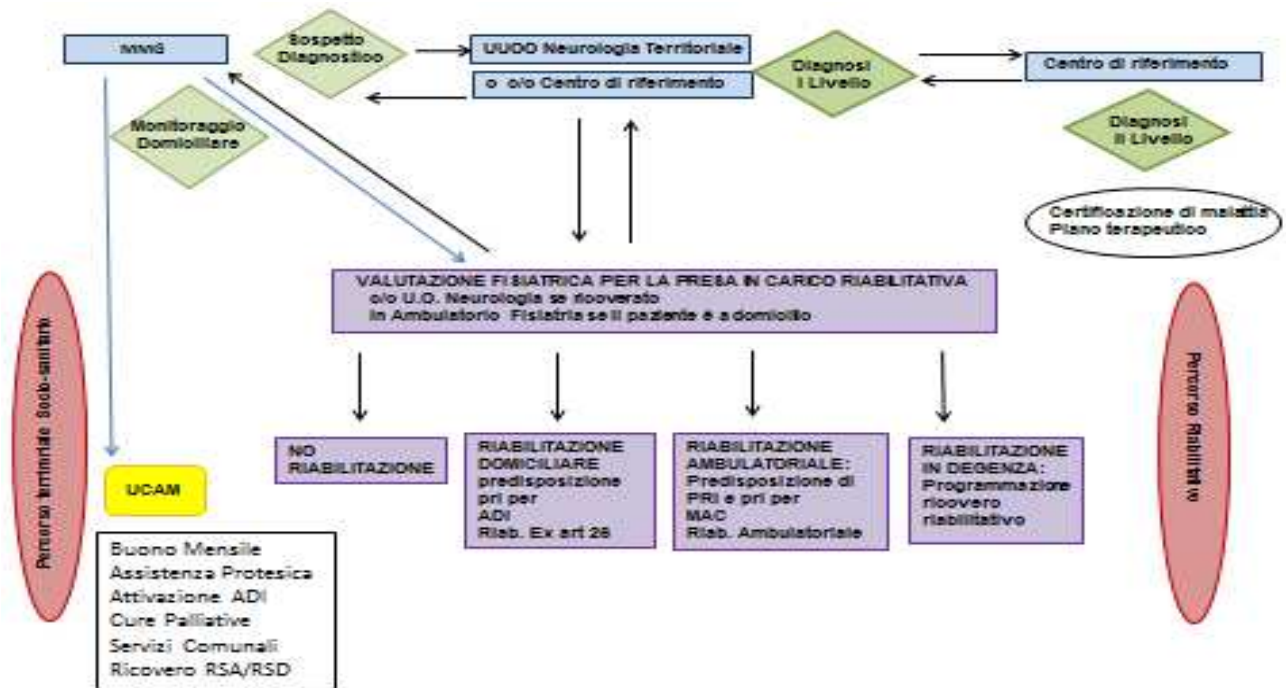
Nel momento in cui per la persona con SLA si renda necessario attivare una delle forme di protezione giuridica previste dalla legge, in particolare l'amministrazione di sostegno, la persona stessa o il familiare o in casi particolari i responsabili dei servizi direttamente impegnati nella cura e assistenza della persona, possono presentare richiesta al Giudice Tutelare della Volontaria Giurisdizione del Tribunale di riferimento per residenza (per la provincia di Brescia il Tribunale di Brescia).

Per informazioni e consulenza sulla opportunità di attivare il ricorso al Giudice ci si può rivolgere in ASL agli operatori di riferimento (UCAM, EOH).

Punti di riferimento sono anche l'ufficio di Protezione giuridica dell'ASL (UPG), i servizi sociali dei Comuni o gli sportelli/servizi per la protezione giuridica di Comuni/Ambiti o Terzo Settore, presenti sul territorio.

Per approfondimenti, modulistica, procedure si rimanda al sito dell'ASL.

La flow-chart n. 3 rappresenta i vari passaggi nella rete con l'obiettivo di garantire la presa in carico globale e la continuità delle cure nel paziente.



RAPPORTO CON CAREGIVER E FORMAZIONE

Nell'ASL di Brescia si sono da tempo sviluppati interventi per sostenere i caregiver nel delicato lavoro di cura.

I principali interventi sono:

- *Scuola di Assistenza Familiare* in cui vengono garantiti corsi di formazione a supporto della famiglia/caregiver non professionale, dedicati alle fragilità, con la collaborazione operativa del personale del Distretto, MMG, specialisti, Ufficio di Piano;
- Manuale "Assistenza in famiglia, istruzioni per l'uso" consegnato e spiegato al caregiver, in base al PAI;
- coinvolgimento del caregiver nella predisposizione del PAI e per la gestione domiciliare dell'assistito;
- Servizio per l'Adattamento degli ambienti di Vita (SAV) per supportare la famiglia nell'adeguare ed attrezzare gli ambienti di vita, per renderli più fruibili.

Il supporto psicologico ai pazienti ed ai caregiver viene garantito da varie unità d'offerta, fra cui:

- ASL, attraverso gli psicologi dell'area anziani e disabilità;
- A.O. Spedali Civili, con possibilità di accesso alla valutazione e supporto psicologico, con invio da parte del curante all'ambulatorio per la malattia del motoneurone.

GESTIONE EMERGENZE

Un'altra fase delicata del percorso riguardante i pazienti affetti da SLA riguarda la gestione delle emergenze; di seguito sono sintetizzate le principali situazioni dell'emergenza:

- 1) in caso di emergenza/urgenza i familiari del paziente devono allertare il 118 il cui medico valuterà al domicilio le cure più appropriate;
- 2) se l'emergenza è costituita da insufficienza respiratoria è auspicabile che il medico del 118 consideri le volontà espresse dal paziente ed eventualmente confermate dai familiari, prestando comunque le cure più appropriate affinché venga rispettata la volontà del paziente e venga trattata farmacologicamente in modo adeguato la sofferenza legata alla insufficienza respiratoria;
- 3) se necessaria l'ospedalizzazione, il paziente verrà condotto presso il PS di una Struttura per acuti dove verrà preso in carico dalla U.O. più idonea e dove potranno essere effettuati accertamenti al fine di stabilire la causa della insufficienza respiratoria e quindi potranno essere intrapresi provvedimenti in conformità comunque con la volontà espressa dal paziente;
- 4) per ogni altra urgenza medica, legata alle comorbidità del paziente, egli dovrà essere comunque valutato dal medico del 118, stabilizzato e condotto presso la Struttura per acuti più idonea al momento per la complicità in atto.

CURE PALLIATIVE, FINE VITA

L'organizzazione delle cure palliative da garantire al paziente affetto da SLA rientra nel più ampio sistema delle cure palliative descritto nel documento *Modello organizzativo della Rete delle Cure Palliative dell'ASL di Brescia*⁸ di cui al Decreto D.G. ASL di Brescia n. 505 del 17.10.2013. Di seguito si richiamano i livelli previsti di intervento, attivabili in ordine progressivo di complessità.

I. Approccio Palliativo

Si tratta di interventi ambulatoriali/domiciliari pianificati (ADP) del solo MMG/PDF, con l'eventuale coinvolgimento del MCA e/o con eventuale attivazione di un Ente erogatore ADI (voucher prestazionali o voucher assistenziali), a favore di soggetti che non necessitano di cure palliative di base o specialistiche.

II. Cure Palliative di base

Si tratta di un'assistenza comprensiva dell'attivazione del voucher di profilo cure palliative erogata da un Ente accreditato per ADI-Cure Palliative (con il proprio palliatore) in collaborazione con il MMG/PDF (accessi pianificati ADP o ADI) e possibile coinvolgimento del MCA.

In entrambi i livelli la responsabilità clinico-prescrittiva è del MMG/PDF che, in accordo con l'UCAM, condivide con l'assistito e/o la sua famiglia la tipologia di servizio attivabile in quel momento; l'eventuale scelta dell'Ente erogatore ADI o ADI-Cure Palliative compete al malato e/o alla sua famiglia.

III. Cure Palliative specialistiche

Riportabili alle due tipologie seguenti:

- ✓ STCP (assistenza Specialistica Territoriale Cure Palliative, già ospedalizzazione domiciliare cure palliative) – Si tratta di interventi domiciliari pianificati erogati da una UOCP – Unità Operativa di Cure Palliative a favore di soggetti che necessitano di Cure Palliative specialistiche;
- ✓ Hospice – Si tratta di interventi pianificati, ambulatoriali, in degenza diurna o in degenza ordinaria, erogati in Struttura dedicata (UOCP e hospice socio sanitario) a favore di soggetti che necessitano di Cure Palliative specialistiche.

Per questi livelli la responsabilità clinico-prescrittiva è del Medico della Struttura specialistica; l'UCAM favorisce il contatto con la Struttura dedicata, contribuendo all'uso più appropriato e razionale delle risorse locali. La scelta del percorso e la condivisione con l'assistito e/o la sua famiglia in merito alla tipologia di servizio da attivare fanno seguito al colloquio tra palliatore della Struttura e malato e/o sua famiglia. Quando possibile è comunque sempre opportuno che la scelta del percorso sia condivisa tra assistito e/o famiglia, Struttura e UCAM comprensiva del MMG/PDF.

Non varia, pertanto, l'impostazione generale, in termini di segnalazione e di comunicazione della conclusione on-line, servizi attivabili, modalità, tempi e strumenti di lavoro. Per i soggetti affetti da SLA possono però essere previsti anche percorsi

⁸ [www.aslbrescia](http://www.aslbrescia.it) > Operatori > Medici delle strutture > Strumenti Professionali per Medici delle strutture > Malati con bisogni assistenziali complessi.

specifici. In particolare, considerata la peculiarità di alcuni degli interventi richiesti e la rapidità con la quale spesso evolve la malattia, per l'esperienza acquisita e per l'impostazione organizzativa adottata, alcune Strutture riabilitative possono acquisire caratteristiche "dedicate" che, in alcuni casi, integrano il compito delle Strutture dedicate alla generalità delle cure palliative.

E' inoltre opportuno che tali Strutture, attraverso il proprio esperto personale medico e non medico, possano supportare utilmente l'assistito, i suoi familiari-care givers e gli operatori coinvolti nella gestione delle fasi domiciliari dell'assistenza al paziente con SLA, al fine di limitare il ricorso ai ricoveri ospedalieri e/o la durata degli stessi al minimo indispensabile. Solo un tale tipo di integrazione è in grado di ottenere le necessarie continuità e appropriatezza dell'assistenza tanto ricercate da questo tipo di paziente e dai suoi familiari.

RUOLO DEL CENTRO MALATTIE RARE DELL'ASL DI BRESCIA

Presso l'ASL di Brescia in viale Duca degli Abruzzi n. 15 ha sede il Centro Territoriale per le Malattie Rare (CTMR) che:

- fornisce informazione ed orientamento;
- offre supporto psicologico per pazienti e familiari;
- sperimenta progetti a supporto dei soggetti con malattia rara;
- si relaziona con i Presidi di Rete, i Distretti socio-sanitari dell'ASL, con la rete territoriale dei servizi e con le Associazioni dei pazienti affetti da Malattie Rare al fine di garantire la più efficace integrazione a beneficio dell'iter clinico assistenziale dell'utente.

Per modalità di contatto e informazioni utili si rimanda al sito web ASL di Brescia. Nell'ottica della semplificazione dei percorsi di cura per pazienti affetti da Malattia Rara nell'aprile 2014 l'ASL di Brescia, i presidi di rete malattie rare e le Strutture di ricovero e cura pubbliche e private accreditate hanno sottoscritto un Protocollo d'intesa ai sensi della DGR N.IX/1185/2013 per l'attuazione del percorso condiviso di presa in carico per le malattie rare.

Il documento ha l'obiettivo di definire nel contesto bresciano il percorso del paziente affetto da Malattia Rara al fine di garantirne l'accesso facilitato alle terapie appropriate, secondo modalità generali uniformemente indicate a livello regionale.

Il documento definisce in tal senso i ruoli dell'ASL dei Presidi di Rete Malattie Rare (RMR) e delle Strutture presenti nel luogo di residenza dell'assistito, evidenziando le rispettive competenze.

Per una lettura completa dei contenuti si rimanda al sito web ASL di Brescia⁹.

⁹ www.aslbrescia > Centro Territoriale per le Malattie Rare > Protocollo di intesa per l'attuazione del percorso condiviso di presa in carico per le malattie rare

MODALITÀ DI DIFFUSIONE ED ATTUAZIONE DEL PDTA

Sono in previsione incontri informativi e formativi rivolti ai MMG, MCA ed operatori delle Strutture per le Demenze, finalizzati a condividere contenuti, obiettivi e modalità di diffusione del PDTA, per sostenere la sua effettiva e corretta attuazione.

Proposta di percorso per l'ufficializzazione e l'adozione del PDTA

Il PDTA viene inviato a:

- Articolazioni ASL;
- Strutture Ospedaliere pubbliche e private accreditate;
- UU.OO. di Neurologia;
- UU.OO. di Riabilitazione rete sanitaria e socio-sanitaria;
- RSA/RSD;
- Enti Erogatori ADI.

Il PDTA viene ratificato dal Comitato Aziendale della Medicina Generale e successivamente inviato a:

- MMG;
- Medici di Continuità Assistenziale.

Il PDTA viene adottato con decreto ASL e pubblicato sul sito web aziendale.

PROPOSTA DI RICOVERO RIABILITATIVO

Cognome Nome..... **Sesso** F M **Data nascita**.....
Cod.Fisc...... **Tessera Sanitaria**.....
Comune di Residenza..... **Stato civile**

Vive con: coniuge; figli; badante; solo **Segnalato Servizi Sociali:** SiNo
Famigliare/Persona di riferimento e Telefono

Ricoverato dal **Struttura e reparto**.....
**Telefono di Reparto**.....

DIAGNOSI PRINCIPALE:.....

COMORBILITA' ATTIVE (rispetto al motivo del trasferimento in Riabilitazione):

Dimissibile dal..... **MEDICO PROPONENTE**.....

Scala di Instabilità Clinica (S.I.C.)		
0	STABILE	Senza particolari problemi o che necessita di monitoraggio clinico (visita medica e/o esami) ad intervalli >60 giorni
1	MODERATAMENTE STABILE	Con problemi che necessitano per il loro controllo di monitoraggio clinico ad intervalli di 30 - 60 giorni
2	MODERATAMENTE INSTABILE	Con problemi che necessitano per il loro controllo di monitoraggio clinico più volte al mese
3	INSTABILE	Con problemi che necessitano per il loro controllo di monitoraggio clinico non programmabile: una o più volte settimana ma non quotidiano
4	ALTAMENTE INSTABILE	Con problemi che necessitano per il loro controllo di monitoraggio clinico quotidiano
5	ACUZIE	Con problemi che necessitano per il loro controllo di monitoraggio clinico pluri-quotidiano

AUSILI in uso:
 SNG PEG CVC tipo e data posizionamento.....
 VENTILAZIONE ASSISTITA..... OSSIGENOTERAPIA.....
 TRACHEOCANNULA tipo e data.....

Lesioni da decubito: NO SI Stadio e sede.....

Deficit cognitivi: NO SI (MMSE.....) **Disturbi comportamentali:**NOSI

Carico: NO SI PARZIALE **AUSILI**

Trattamento riabilitativo già avviato: NO SI

TERAPIA FARMACOLOGICA IN ATTO:.....

Barthel Index: premorboso ed attuale					
IGIENE PERSONALE	Premorboso	Attuale	BAGNO/DOCCIA	Premorboso	Attuale
Autosufficiente 5			Autosufficiente 5		
Dipendenza lieve 4			Dipendenza lieve 4		
Dipendenza moderata 3			Dipendenza moderata 3		
Dipendenza grave 1			Dipendenza grave 1		
Dipendenza completa 0			Dipendenza completa 0		
VESTIRSI			ALIMENTAZIONE		
Autosufficiente 10			Autosufficiente 10		
Dipendenza lieve 8			Dipendenza lieve 8		
Dipendenza moderata 5			Dipendenza moderata 5		
Dipendenza grave 2			Dipendenza grave 2		
Dipendenza completa 0			Dipendenza completa 0		
CONTINENZA URINARIA			CONTINENZA INTESTINALE		
Autosufficiente 10			Autosufficiente 10		
Dip. Lieve (occasionali perdite) 8			Dipendenza lieve 8		
Asciutto durante il giorno, non la notte 5			Dipendenza moderata 5		
Incontinente ma collabora 2			Dipendenza grave 2		
Incontinente o catetere a dimora 0			Incontinenza 0		
USO DEL GABINETTO			TRASF. LETTO-CARROZZINA		
Autosufficiente 10			Autosufficiente 15		
Dipendenza lieve (solo supervisione) 8			Dipendenza lieve (solo supervisione) 12		
Dipendenza moderata (aiuto per svestirsi/vestirsi) 5			Dipendenza moderata (minimo aiuto) 8		
Dipendenza grave (aiuto per tutto) 2			Dipendenza grave (aiuto ma collabora) 3		
Dipendenza completa 0			Dip. Completa (non collabora) 0		
DEAMBULAZIONE			SCALE		
Autosufficiente (autonomo x 50 mt) 15			Autosufficiente 10		
Dipendenza lieve (supervisione e < 50mt) 12			Dipendenza lieve (supervisione occasionale) 8		
Dipendenza moderata (aiuto per usare ausili) 8			Dipendenza moderata (supervisione) 5		
Dipendenza grave (aiuto x deambulare) 3			Dipendenza grave (necessità di aiuto) 2		
Non in grado di deambulare 0			Non è in grado di salire e scendere le scale) 0		
USO CARROZZINA (Solo se deambulazione = 0)			PUNTEGGIO TOTALE	PRE-MORBOSO	ATTUALE
Autosufficiente 5					
Dipendenza lieve 4					
Dipendenza moderata 3					
Dipendenza grave 1					
Dipendenza completa 0					

Data compilazione Qualifica e firma dei compilatori.....

A CURA DELLA STRUTTURA RIABILITATIVA

Accettato SI NO: motivazione.....

Data..... Firma e timbro del Medico.....