

Società Italiana di Cure Palliative

XVII Congresso Nazionale

Roma, 30 Novembre - 1 Dicembre 2010

SLA: accanto a malato e famiglia, con quale percorso di cura?

DOCUMENTO DI CONSENSO



Documento di consenso elaborato in seguito ai lavori del workshop multi professionale "SLA: accanto a malato e famiglia, con quale percorso di cura?", in occasione del XVII Congresso Nazionale SICP (Roma, 30 Novembre - 1 Dicembre 2010).

Hanno contribuito alla realizzazione del documento:
Gianlorenzo Scaccabarozzi, Coordinamento scientifico

Virginio Bonito, Medico Neurologo
Clara Colombo, Medico Geriatra - Palliativista
Daniele Colombo, Medico Pneumologo
Rosalba Galletti, Medico Nutrizionista
Giuseppe Gristina, Medico Rianimatore
Enrico Guffanti, Medico Pneumologo
Fabrizio Limonta, Medico Epidemiologo
Pierangelo Lora Aprile, Medico di Medicina Generale
Gabriele Mora, Medico Neurologo
Debora Nava, Psicologa
Luciano Orsi, Medico Palliativista
Franco Pasqua, Medico Pneumologo
Francesco Zaro, Medico Fisiatra
Anna Maria Russo, Assistente sociale

Con il contributo delle seguenti Società Scientifiche:

SICP - Società Italiana di Cure Palliative
SIMG - Società Italiana di Medicina Generale
AIPO - Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri
SIAARTI - Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva
SIMeR - Società Italiana di Medicina Respiratoria
SIMFER - Società Italiana Medicina Fisica e Riabilitativa
SIN - Società Italiana di Neurologia
SINPE - Società Italiana di Nutrizione Enterale e Parenterale

con il sostegno di AISLA Onlus, Milano e Viva la Vita Onlus, Roma



SOCIETÀ
ITALIANA
DI CURE
PALLIATIVE
SICP ONLUS



A I P O
ASSOCIAZIONE
ITALIANA
PNEUMOLOGI
OSPEDALIERI



Società Italiana di Medicina Respiratoria



SIMFER

SOCIETÀ ITALIANA DI MEDICINA
FISICA E RIABILITATIVA
The Italian Society of Physical and
Rehabilitative Medicine



**SOCIETÀ ITALIANA DI
MEDICINA GENERALE**

Sin
SOCIETÀ ITALIANA DI NEUROLOGIA



SINPE

Società Italiana di Nutrizione Artificiale e Metabolismo
Membro della Federazione delle Società Italiane di Nutrizione (FeSIN)

Con il sostegno di AISLA Onlus, Milano e Viva la Vita Onlus, Roma



ASSOCIAZIONE ITALIANA
SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA



INDICE

Introduzione	7
Statement 1 - La Diagnosi	9
Scheda tecnica statement 1	10
Statement 2 - Comunicare la diagnosi	12
Scheda tecnica statement 2	13
Statement 3 - Il percorso di malattia	16
Scheda tecnica statement 3	17
Statement 4 - Piano di cura individuale	19
Scheda tecnica statement 4 <i>La voce del Fisiatra</i>	20
Scheda tecnica statement 4 <i>La voce del Neurologo</i>	28
Scheda tecnica statement 4 <i>La voce del Nutrizionista</i>	31
Scheda tecnica statement 4 <i>La voce del Pneumologo</i>	33
Scheda tecnica statement 4 <i>La voce dello Psicologo</i>	38
Scheda tecnica statement 4 <i>La voce del Rianimatore</i>	43
Statement 5 - Processo decisionale condiviso	47
Scheda tecnica statement 5	48

Statement 6 - <i>Il Care-Case Manager</i>	50
Scheda tecnica statement 6	51
Statement 7 - <i>I bisogni del malato</i>	52
Scheda tecnica statement 7	53
<i>Allegato B: Piano Assistenziale Individuale</i>	56
Statement 8 - <i>Il supporto sociale</i>	73
Scheda tecnica statement 8	74
Statement 9 - <i>Cure Palliative</i>	76
Scheda tecnica statement 9	77
Statement 10 - <i>I setting assistenziali</i>	78
Scheda tecnica statement 10	79
Statement 11 - <i>Formazione</i>	85
Scheda tecnica statement 11	86
Statement 12 - <i>La valutazione della qualità del percorso di cura</i>	87
Scheda tecnica statement 12	88
BIBIOGRAFIA	94

INTRODUZIONE

Per molti anni le cure palliative hanno assunto come riferimento clinico ed organizzativo la condizione del malato oncologico nella fase avanzata della sua malattia, costruendo intorno ai suoi bisogni, alle sue aspettative ed alle sue caratteristiche prognostiche, il modello assistenziale che le ha finora contraddistinte.

I cambiamenti demografici e clinici degli ultimi decenni hanno però reso evidente che la malattia oncologica, pur ancora prevalente nelle casistiche delle cure palliative, non può esserne l'unico campo di applicazione: esse, infatti, hanno strumenti, competenze e ora anche strutture che possono confrontarsi con la fase avanzata e terminale di moltissime patologie croniche evolutive.

Questa necessaria apertura ai nuovi bisogni pone evidentemente una serie di questioni legate

- alle caratteristiche cliniche ed assistenziali delle malattie ad evoluzione sfavorevole,
- all'interazione con numerose specialità mediche diverse dall'oncologia con cui il legame è stato finora più continuo,
- alla necessità di adeguare gli schemi organizzativi a *timing* assistenziali spesso molto diversi e a necessità di cure ed assistenza tipiche della medicina della complessità,
- all'emergere di interrogativi etici più complessi, se possibile, di quelli legati alle cure palliative oncologiche.

La SICP ha voluto affrontare questi problemi, legati alla maturazione, anche a livello sociale, della consapevolezza dell'importanza delle cure palliative per tutti quelli che ne abbiano bisogno e ha scelto come terreno di confronto e di progettazione condivisa, la Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), una malattia che, in qualche misura, rappresenta una sintesi della complessità dei bisogni di malato e famiglia e di quanto possano essere articolate e problematiche le risposte assistenziali che devono coinvolgere numerosi specialisti e numerose professioni.

Per raggiungere questo obiettivo la SICP ha riunito le principali società scientifiche e le principali figure professionali coinvolte nella cura di tale malattia, per formulare raccomandazioni attraverso il consenso di operatori esperti che si misurano quotidianamente con il malato, invitando, anche quali interlocutori qualificati, rappresentanti del volontariato.

Siamo convinti che la SLA possa rappresentare un paradigma per le cure palliative non oncologiche, soprattutto, ma certo non soltanto, per la necessità di sostegno ai *caregiver* e agli operatori sanitari, che sono chiamati a lavorare in situa-

zioni in cui non c'è evoluzione e guarigione e dove il sentimento che si "respira" è spesso carico di angoscia, dolore, paura, quando non di rabbia.

La metodologia adottata per la stesura del documento finale qui presentato è stata quella della *Consensus Conference*, preparata dal lavoro di un *board* scientifico, rappresentativo delle principali Società Scientifiche coinvolte nella gestione della SLA: ai vari esperti è stata assegnata la stesura di enunciati sintetici, relativi agli aspetti principali del percorso di diagnosi e cura, supportando ciascun enunciato con schede tecniche di approfondimento.

Dopo ampia discussione da parte del *board* scientifico, questi documenti sono stati presentati e discussi insieme ai circa 100 professionisti partecipanti al workshop; ciò ha permesso di arrivare alla stesura del documento finale, verificato analiticamente attraverso una tele-votazione anonima, che ha confermato un alto grado di consenso su tutti gli statements.

Il documento finale è poi stato ufficialmente approvato dai comitati direttivi delle Società Scientifiche partecipanti.

A conclusione di questa breve presentazione e a monito della serietà del nostro impegno, vogliamo citare la testimonianza di un malato: *"Pur nei limiti della nostra condizione di gravi disabili, noi malati e le nostre famiglie dobbiamo poter vivere con dignità e libertà. Non ci sentiamo un peso per la società, semmai un esempio di capacità e coraggio, che tutte le Istituzioni, ad ogni livello, debbono riconoscere, sostenere e promuovere."*

Affidiamo questo documento di consenso agli operatori sanitari, ai programmatori, agli amministratori e alla società civile, nella speranza che queste aspettative non siano disattese.

Gianlorenzo Scaccabarozzi
Presidente Comitato Scientifico-Organizzativo
XVII Congresso SICP - Roma
Coordinatore Scientifico Workshop SLA

Giovanni Zaninetta
Presidente
Società Italiana Cure Palliative
SICP - Onlus

Roma, 1 Dicembre 2010

Statement 1

LA DIAGNOSI

Il Medico di Medicina Generale (MMG) formula il sospetto diagnostico e invia il malato allo specialista neurologo per un eventuale invio in un centro di riferimento per la SLA. Il neurologo del centro di riferimento deve essere in grado di formulare una diagnosi accurata e tempestiva, di norma entro 10 mesi dall'esordio dei sintomi. Nei casi incerti il neurologo deve consigliare l'acquisizione di un secondo parere presso un centro qualificato. Eventuali indagini genetiche devono essere effettuate solo dopo un adeguato *counselling* genetico che preveda il duplice consenso/dissenso (all'esecuzione del test e alla comunicazione del suo risultato).

Scheda tecnica statement 1

LA DIAGNOSI

La **formulazione del sospetto diagnostico e la sua conferma sono** certamente fra i momenti più difficili della storia della malattia poiché essa è una malattia rara, che può manifestarsi in modo subdolo con sintomi diversi dalla difficoltà nel cammino, all'impaccio nell'uso delle mani, dalla disfagia, alla disfonia/disartria, dal deficit di tosse, alla dispnea da sforzo.

A seconda del sintomo di esordio, il **MMG** può porre subito il sospetto diagnostico e inviare il paziente al neurologo di un centro di riferimento per la malattia o essere indotto a sospettare patologie diverse con invio ad altri specialisti: ortopedico, neurochirurgo, otorinolaringoiatra, gastroenterologo, pneumologo, internista. L'assenza di markers biologici certi determina un prolungamento del tempo di diagnosi e, nelle migliori esperienze, l'intervallo medio fra la comparsa dei sintomi e la formulazione della diagnosi è di 10 mesi.

Per ridurre le tortuosità del percorso diagnostico e anticipare la formulazione di una diagnosi certa è necessario che a livello locale (1 milione di abitanti) si attivi un **gruppo di lavoro multidisciplinare e multi professionale** che renda più accurato l'iter diagnostico con particolare riferimento alle indagini neurofisiologiche, neuroradiologiche, allo studio della deglutizione, alla valutazione della funzione respiratoria e allo screening genetico. Un ulteriore compito di tale gruppo di lavoro è quello di diffondere sufficienti conoscenze per la formulazione tempestiva del sospetto diagnostico, soprattutto fra i MMG.

Particolare attenzione richiedono le **indagini di genetica molecolare**, che con frequenza crescente portano ad identificare nuove mutazioni responsabili della malattia anche in casi sporadici (con familiarità negativa). In questi casi la diagnosi di malattia geneticamente determinata può comportare incertezza sulla paternità e/o sensi di colpa nei confronti dei familiari (per esempio figli, nipoti, coniuge), che devono essere tutelati nel loro diritto di sapere/non sapere. Per questo un adeguato *counseling* genetico dovrebbe sempre precedere l'indagine, aiutare il paziente ad esprimere un consenso informato e aiutarlo a gestire informazioni che riguardano lui e la sua famiglia.

Fin dall'esordio dei primi sintomi, la cura richiede interventi "educazionali" per contrastare il "decondizionamento funzionale iatrogeno" tipico della fase diagnostica. L'"educazione terapeutica" è in grado di promuovere i saperi e le capacità di adattamento del paziente e dei suoi familiari alla vita con la malattia. Fin da

questa fase diagnostica tutti i componenti dell'équipe curante sono chiamati ad essere anche "formatori". Il compito di motivare il cambiamento, di insegnare nuove abilità e strategie di adattamento non riguarda infatti solo le funzioni corporee (poco compromesse in questa fase), ma richiede una precoce interazione con la persona e la famiglia nella valutazione dei "fattori ambientali" (facilitatori e barriere) e dei "fattori personali" (consapevolezza, capacità, motivazioni e resistenze) [vedi *International Classification of Functioning Disability and Health ICF 2001*], per impostare da subito un "counseling riabilitativo, informativo e motivazionale". Il training motivazionale valorizza il potenziale di "resilienza del malato e della sua famiglia", prerequisito di ogni successivo intervento riabilitativo e indispensabile per prevenire il "decondizionamento psicologico e iatrogeno".

Statement 2**COMUNICARE LA DIAGNOSI**

La diagnosi deve essere comunicata nel modo migliore al malato e, se questi è d'accordo, alla sua famiglia. La comunicazione della diagnosi è un processo che impegna a diversi livelli tutta l'équipe curante che deve conoscere e rispettare le aspettative e le priorità del malato in merito. La comunicazione comprende aspetti etici e metodologici che richiedono una formazione specifica e deve rispondere a criteri di qualità e di tempestività (correlata alla acquisizione della certezza diagnostica ed alla volontà del malato di conoscere la diagnosi).

Il colloquio deve essere preparato a partire dalla individuazione della figura più idonea a comunicare la diagnosi. Se accettata dal malato, la presenza dei familiari e la partecipazione al colloquio di più di un curante (per esempio neurologo e/o medico di Medicina Generale e/o infermiere), può favorire la condivisione delle informazioni e rendere evidente l'integrazione dell'équipe. I contenuti della comunicazione devono essere personalizzati, lasciando spazio alle richieste di chiarimento e alle interpretazioni-riformulazioni del malato. Le emozioni del paziente e dei familiari devono essere sempre riconosciute e accolte con empatia. Il malato e la sua famiglia devono poter contare su un accesso precoce alla consulenza dello psicologo.

Scheda tecnica statement 2

COMUNICARE LA DIAGNOSI

La comunicazione della diagnosi è forse il momento più difficile del percorso di cura sia per il malato che riceve una “cattiva notizia”, sia per il sanitario che deve comunicarla. La cosiddetta comunicazione della diagnosi è un processo che si sviluppa nel tempo, a partire dalla rilevazione dei primi sintomi e dalla pianificazione di un iter diagnostico, e che può prolungarsi a lungo nella relazione di cura con modalità ed esiti molto diversi, che dipendono dalla rielaborazione personale di informazioni, emozioni, relazioni. Per questo sarebbe meglio parlare di “comunicazione al tempo della diagnosi”.

Pertanto essa non può essere improvvisata o lasciata alla casualità: tale comunicazione è parte integrante della cura e diversi aspetti possono concorrere a migliorarne la qualità.

- **Perché** comunicare la diagnosi (aspetti etici e deontologici): perché è un bisogno del paziente, perché può facilitare il processo di adattamento alla malattia, e perché è un dovere sancito sul piano, etico e deontologico. Vi sono specifici principi etici (Non maleficità, Beneficenza, Autonomia) che possono motivare l’offerta di una comunicazione diagnostica (ed eventualmente prognostica) al paziente e, se da questi desiderato, ai familiari. Nel singolo caso, questi principi possono entrare in contrasto tra loro e i componenti dell’équipe curante, il paziente e i familiari potrebbero attribuire loro un valore diverso (per qualcuno l’informazione potrebbe danneggiare il paziente, o anticipare la sua sofferenza etc.). Una consulenza bioetica può in questi casi aiutare a riconoscere e affrontare eventuali conflitti salvaguardando la relazione terapeutica.

Il Codice di Deontologia Medica 2006 stabilisce il dovere del medico di informare ma anche di rispettare un eventuale rifiuto all’Art. 33 *“Il medico deve fornire al paziente la più idonea informazione sulla diagnosi, sulla prognosi, sulle prospettive e le eventuali alternative diagnostico-terapeutiche..... La documentata volontà del malato di non essere informato o di delegare ad altri l’informazione deve essere rispettata.”* Ricordiamo anche l’Art. 34 *“L’informazione a terzi è ammessa solo con il consenso esplicitamente espresso dal paziente, fatto salvo quanto previsto dagli art. 10 e 12, allorché sia in grave pericolo la salute o la vita del paziente o di altri.”* Ricordiamo infine che anche nell’ultimo Codice di deontologia medica troviamo tracce del cosiddetto “privilegio terapeutico” di antica memoria (è la facoltà del medico di non dare, mascherare o nascondere informazioni che potrebbero nuocere al paziente), Art. 33 *“... Le informazioni*

riguardanti prognosi gravi o infauste e tali da poter procurare preoccupazione e sofferenza alla persona devono essere fornite con prudenza, usando terminologie non traumatizzanti e senza escludere elementi di speranza.”

- **Che cosa** (contenuti): diverse indagini hanno dimostrato che le cose che il medico esperto ritiene siano importanti da dire sono molto diverse da quelle che sono ritenute essenziali per il paziente, il cui punto di vista è spesso molto diverso anche rispetto a quello dei suoi familiari [Chiò et al. *ALS patients and caregiver communication preferences and information seeking behaviour* Eur. J. Neurology 15, 50-60, 2008].

Negli ultimi anni il punto di vista sui contenuti dell'informazione da fornire al momento della diagnosi è cambiato: prima è stato abbandonato il cosiddetto "standard professionale", in cui le informazioni da dare erano quelle ritenute utili dal medico, e si è adottato lo "standard del paziente ragionevole" così come emergeva da indagini e questionari sui pazienti. Ora si sta affermando il concetto che l'informazione dovrebbe essere personalizzata e centrata sulle necessità del singolo paziente. [Bridson et al., *Making consent patient centred* BMJ 327, 2003: 1159-61].

Anche **la prognosi** (la probabilità di un determinato esito nel tempo) può essere considerata un contenuto. Da questo punto di vista la drammaticità dell'esito morte spesso ci spinge a sottovalutare l'importanza di altri esiti, come la perdita della capacità di esprimersi o la comparsa di demenza fronto-temporale, che hanno grosse ricadute sulla pianificazione delle cure (direttive anticipate, amministratore di sostegno, inizio/prosecuzione/sospensione di misure di sostegno vitale).

- **Quando** comunicare la diagnosi (timing): come detto non si tratta di un evento ma di un processo che comprende diverse fasi e che deve tener conto della consapevolezza, capacità, aspettative, preferenze, volontà della persona e del livello di probabilità della diagnosi che tende ad aumentare nel tempo.
- **Come** comunicare la diagnosi e come gestire le emozioni proprie e altrui. Questi aspetti di tecnica comunicativa rivestono una grande importanza nel determinare la qualità della relazione fra malato (e familiari) ed i curanti. Si raccomanda pertanto una formazione specifica e l'adozione di un protocollo per la comunicazione, l'uso di un linguaggio chiaro, privo di tecnicismi per evitare ulteriori disorientamenti del malato e dei familiari. Tutti i protocolli sottolineano che la buona comunicazione richiede soprattutto capacità di ascolto attivo e di empatia.
- **Chi** comunica la diagnosi: sarebbe auspicabile che fossero i sanitari che sono più preparati a questo delicato compito; la presenza del MMG, in affiancamento ad uno specialista è auspicabile (neurologo, palliativista, etc.). È importante

offrire la presenza dello psicologo al momento della comunicazione o una sua precoce attivazione.

- **Dove** comunicare la diagnosi: il luogo (ospedale, casa, studio del medico di Medicina Generale, studio specialistico etc.) gioca un ruolo non trascurabile sulla qualità della comunicazione e dovrebbe essere scelto tenendo conto delle preferenze del paziente. In ogni caso, deve essere garantito un ambiente tranquillo e confortevole, evitando interruzioni ad opera di persone o telefoni.

Una formazione specifica sulla comunicazione è richiesta a tutti componenti l'équipe curante perché la qualità della comunicazione fin dal tempo della diagnosi determina la qualità della relazione di cura.

Statement 3**IL PERCORSO DI MALATTIA**

È opinione condivisa che la SLA rappresenti nell'ambito della patologia neurologica progressiva il paradigma della complessità per la molteplicità degli aspetti clinici, psicologici e sociali che caratterizzano il percorso di malattia.

Ciascun percorso di malattia può svilupparsi in maniera diversa in relazione alla modalità di insorgenza, all'evoluzione e alla velocità di progressione della malattia, ma anche all'età del paziente, alle comorbidità e alle scelte del malato stesso. La consapevolezza di tale complessità impone all'organizzazione di dotarsi di una Rete Assistenziale Multidisciplinare (RAM) capace di lavorare in maniera integrata per rispondere ai bisogni del malato e della sua famiglia. La RAM deve essere attivata dal neurologo che ha posto la diagnosi e deve essere in grado di garantire la continuità assistenziale durante tutte le fasi della malattia, poiché la centralità e l'unitarietà della persona rappresentano elementi imprescindibili dell'intervento assistenziale.

Scheda tecnica statement 3

IL PERCORSO DI MALATTIA

Suggerimento 1

La gestione ottimale di paziente affetto da SLA non può prescindere da un approccio multidisciplinare organizzato in una rete assistenziale (RAM).

Suggerimento 2

La RAM è costituita da un team di professionisti esperti nelle varie discipline che operino in maniera integrata.

Suggerimento 3

Scopo della RAM è di costituire un percorso personalizzato e condiviso per tutto l'iter della malattia.

Suggerimento 4

La RAM consente l'accesso alle seguenti competenze identificate nelle **cinque macroaree (motricità - respirazione - nutrizione - comunicazione - psiche)**: Neurologia, Pneumologia, Anestesia / Rianimazione, Medicina Riabilitativa, Cure Palliative, Cure Domiciliari / Ospedalizzazione Domiciliare, Medicina Generale, Psicologia, Nutrizione Clinica, ORL/Foniatría, Gastroenterologia, Scienze Infermieristiche, Assistenza Sociale, Assistenza Socio-Sanitaria, Assistenza spirituale, Tecnologie Ambientali e della Comunicazione, Assistenza Familiare.

Suggerimento 5

La RAM viene presentata e attivata alla presa in carico del paziente dallo specialista neurologo, che assume il ruolo di care manager.

Suggerimento 6

Il care manager **informa** il paziente della RAM, presentando e descrivendo il ruolo dei vari specialisti.

Suggerimento 7

Nell'ambito della RAM il care manager è il riferimento principale per il paziente il riferimento principale, facilmente raggiungibile per ogni chiarimento.

Suggerimento 8

Il care manager **attiva** la RAM, presentando il paziente ai vari specialisti mediante una breve scheda tecnica informatica (STI).

Suggerimento 9

La STI, nel rispetto della privacy, contiene le informazioni cliniche relative al paziente, aggiornabili dai vari professionisti, e prevede uno spazio specifico per le dichiarazioni anticipate di trattamento.

Suggerimento 10

Lo STI costituisce altresì uno strumento di confronto tecnico finalizzato alla possibilità di verificare e soddisfare bisogni emergenti del paziente.

Suggerimento 11

Nel percorso di malattia è possibile ridefinire con una modalità di condivisione all'interno della RAM la figura del care manager, in relazione al bisogno prevalente e al setting di cura che ne consegue.

Statement 4

PIANO DI CURA INDIVIDUALE

La RAM organizza un percorso di cura personalizzato che deve comprendere almeno le seguenti 5 macroaree (motricità - respirazione - nutrizione - comunicazione - psiche) ed essere orientato al controllo dei sintomi ed al mantenimento della qualità della vita.

Il coordinamento tra professionisti, strutture e servizi secondo la modalità di rete, integrandosi con le altre reti esistenti, assicura che le attività di valutazione, monitoraggio e intervento siano tempestive e condivise per quella singola persona, anche in caso di eventi inattesi, a garanzia della continuità delle cure e della assistenza. La pianificazione ed il coordinamento degli interventi non devono gravare sul malato e sulla famiglia.

Scheda tecnica statement 4

PIANO DI CURA INDIVIDUALE

LA VOCE DEL FISIATRA

La presa in carico riabilitativa

Suggerimento 1

La presa in carico riabilitativa deve essere inserita all'interno di un percorso assistenziale integrato di continuità delle cure, deve basarsi sulla valutazione multidimensionale sanitaria e sociale centrata sulla persona e non sulla patologia.

Suggerimento 2

La presa in carico riabilitativa deve avere come riferimento il modello Bio-Psico-Sociale dell'ICF (*International Classification of Functioning - OMS, 2001*), che analizza la complessità delle condizioni di salute della persona disegnandone il profilo di "funzionamento", il livello di "attività e partecipazione", descrivendo i "fattori contestuali ambientali", classificandoli come "facilitatori o barriere/ostacoli" e ricercando e valorizzando "i fattori personali" propri dell'individualità. La classificazione ICF, descrivendo il livello di funzionamento (e reciprocamente le menomazioni che compongono la disabilità complessiva), i fattori ambientali e personali, permette di leggere i "bisogni" e di individuare di conseguenza le risorse, le competenze ed i livelli di assistenza necessari.

Suggerimento 3

La presa in carico riabilitativa richiede la condivisione di un "Codice Etico Comportamentale" da parte del team degli operatori che dichiara la volontà prioritaria

- di salvaguardare l'accompagnamento e la tutela del soggetto nelle situazioni fragili e critiche,
- di rispettare la volontà del soggetto in ogni decisione che chiama in causa fattori ambientali, del contesto familiare e sociale,
- di salvaguardare i requisiti logistici, strutturali e organizzativi del percorso di cura anche in relazione al *risk management*.

Suggerimento 4

La complessità della presa in carico richiede la formazione continua delle figure professionali coinvolte, che comprenda:

- l'approfondimento di argomenti tecnico-scientifici, assistenziali e riguardanti il lavoro in team,

- tecniche e strategie per l'addestramento, la formazione dell'adulto e l'educazione terapeutica
- tematiche relazionali, sociali, etiche, deontologiche, giuridiche per la tutela degli operatori, e la prevenzione del "burn-out".

Suggerimento 5

Nella presa in carico riabilitativa, ogni operatore deve avere una preminente funzione educativa e formativa. Compito principale di ogni operatore è infatti di valorizzare i saperi e le capacità del paziente e dei *caregiver*, trasferendo loro conoscenze e metodi che li aiutino a divenire "esperti" nella gestione dei problemi.

Suggerimento 6

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, poiché per formulare un corretto ed appropriato Progetto Riabilitativo Individuale bisogna tenere in considerazione l'interazione tra le menomazioni, le limitazioni d'attività e 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 mon tematico sulla Riabilitazione, D.M. 7.02.2009*)

Il Progetto Riabilitativo Individuale

Suggerimento 7

Condizione per un intervento riabilitativo è la formulazione di un Progetto Riabilitativo Individuale che definisce gli obiettivi concordati, le competenze professionali e i *caregiver* coinvolti, i *setting*, i tempi di realizzazione, la modalità di verifica degli interventi, gli strumenti ed i metodi di monitoraggio/*follow up*".

Suggerimento 8

Il Progetto Riabilitativo deve essere articolato in "Programmi Riabilitativi" concordati dalle diverse competenze professionali con la persona malata, i familiari e i *caregiver* all'interno delle aree di intervento che identificano i bisogni: "funzioni corporee/attività e partecipazione (ICF): respirazione, deglutizione /nutrizione, fonazione/comunicazione, funzione motoria / funzioni psico-relazionali e sociali / interventi di progettazione e sostegno sociale.

(vedi dettaglio "valutazione e interventi riabilitativi" in schede STATEMENT 7 - BISOGNI DEL MALATO).

Suggerimento 9

Il Progetto Riabilitativo non si deve limitare agli interventi sulle "funzioni corporee"

interessate ma richiede una precoce interazione con la persona e la famiglia nella valutazione del ruolo dei "fattori ambientali", relazionali e fisici (facilitatori e barriere), e dei "fattori personali" (ICF) nel contesto dell'intervento.

Fase di esordio e della diagnosi

Suggerimento 10

Nella fase di esordio e della diagnosi si raccomanda di intervenire da subito sui sintomi di esordio a livello delle diverse "funzioni corporee (ICF): respirazione, deglutizione/nutrizione, fonazione/comunicazione, funzione motoria". Un intervento riabilitativo "educazionale" può contrastare il "decondizionamento funzionale iatrogeno" tipico della fase diagnostica.

Suggerimento 11

Nella fase di esordio e della diagnosi sono prerequisiti per un trattamento riabilitativo:

- una precoce interazione con la persona e la famiglia nella valutazione dei "fattori ambientali", relazionali e fisici (facilitatori e barriere), e dei "fattori personali" (ICF),
- un "counseling riabilitativo informativo e motivazionale".

Il training motivazionale che valorizza il potenziale di "resilienza del malato e della sua famiglia" è il prerequisito per ogni trattamento e percorso riabilitativo ed è indispensabile per prevenire il "decondizionamento psicologico e motivazionale iatrogeno".

Fase di comunicazione della diagnosi

Suggerimento 12

La "comunicazione della diagnosi" deve avvenire in un contesto ambientale, relazionale ricco di contenuti "riabilitativi" già in atto (progetto riabilitativo individuale condiviso, rispettoso dei fattori ambientali e personali), in grado di contrastare il "decondizionamento motivazionale iatrogeno e la sofferenza psicologica" tipica di questo momento.

Suggerimento 13

La comunicazione della diagnosi deve coinvolgere l'intero team in un approccio preparato, condiviso e modulato in base ai fattori personali e ambientali. Questa fase della presa in carico è la condizione che rinforza in modo determinante la credibilità dell'alleanza terapeutica, pone le premesse per un'efficacia del percorso riabilitativo, dà contenuto alla "speranza" contrastando la "sofferenza psicologica".

Il Percorso di malattia

Suggerimento 14

Nel percorso di malattia l'intervento riabilitativo è appropriato ed efficace solo se strettamente integrato con l'ambiente di vita quotidiano e quindi rispettoso dei fattori personali e ambientali ICF.

Suggerimento 15

Gli obiettivi della riabilitazione sono costruire le condizioni per l'attività e la partecipazione anche tramite la promozione di facilitazioni ambientali e facilitatori relazionali e la rimozione di barriere fisiche e relazionali (ICF).

Suggerimento 16

La presa in carico riabilitativa richiede tutte le competenze base della riabilitazione (specialista della riabilitazione, fisioterapista respiratorio, logopedista, terapeuta occupazionale, fisioterapista motorio, neuropsicologo, infermiere della riabilitazione).

Suggerimento 17

La presa in carico riabilitativa deve comprendere tutte le funzioni della persona malata (respirazione, deglutizione/nutrizione, fonazione/comunicazione, funzione motoria).

Suggerimento 18

La presa in carico riabilitativa è principalmente finalizzata a interventi educazionali e di addestramento ad una gestione/gestibilità delle funzioni di vita quotidiana. Gli interventi riabilitativi sono efficaci solo se si esprimono in azioni di gestione quotidiana della funzione specifica: respirazione, deglutizione/nutrizione, fonazione/comunicazione e, nel caso della funzione motoria, in azioni di training, di ergonomia/economia funzionale, di ricondizionamento o mantenimento, gestibili correntemente nei gesti e nelle funzioni quotidiane (ICF).

Suggerimento 19

L'intervento riabilitativo rispetta i principi della "valutazione trattamentale":

- A) utilizzo "ecologico" dei test funzionali (valutazione della variazione delle capacità e performance motorie indotte dalle variabili ambientali e contestuali),
- B) utilizzo "ecologico" del trattamento (come momento di individuazione di tipologie di interventi - modalità e tempi - integrabili, riproducibili e ripetibili perché necessari nelle normali prestazioni funzionali del quotidiano) e conseguente addestramento del paziente e dei *caregiver*.

Suggerimento 20

La "seduta di trattamento" è propedeutica ed è "prototipo" di un training di ricondizionamento che è reale ed efficace solo se esprime contenuti applicabili e applicati nelle funzioni del quotidiano (ICF).

Valutazione e Monitoraggio**Suggerimento 22**

Nel contesto della presa in carico riabilitativa la valutazione è "valutazione trattamentale" e si deve tradurre in azioni proprie della "cura" quotidiana. Il "monitoraggio riabilitativo" non consiste in momenti a sé stanti, isolabili in tappe cadenzate e

programmate di *follow up* clinico, ma è il rilievo quotidiano attraverso il paziente ed i *caregiver* della necessità di rimodulare ed adattare l'approccio quotidiano della cura riabilitativa familiare all'evoluzione del quadro clinico e dei bisogni.

Gli interventi riabilitativi e le competenze necessarie

Suggerimento 23

È compito del fisiatra svolgere la funzione di referente/interfaccia con il care manager, il case manager, il medico di Medicina Generale e gli altri e specialisti.

Suggerimento 24

È responsabilità del fisiatra redigere un Progetto Riabilitativo Individuale (PRI) in base a stadiazione e a fattori ambientali (modulazione del PRI su barriere e facilitatori) e personali (modulazione del PRI su vissuto, indicazioni, scelte, desideri del paziente e familiari).

Suggerimento 25

Gli 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 richiedono la competenza del fisioterapista respiratorio:

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 e 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) previo accertamento validità tosse spontanea o assistita. Valutazione fasi di distacco dal ventilatore. Gestione valvola fonatoria. Indicazioni tecniche a infermiere. Assistenza a valutazione funzionale del sonno.

Il fisioterapista respiratorio si avvale di scale per "valutazione trattamentale":

- 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.

Suggerimento 26

Gli interventi riabilitativi nell'area della funzione vitale dell'alimentazione/deglutizione e sul sintomo disfagia richiedono la competenza del logopedista:

Interventi secondo i principi della “valutazione trattamentale”:

- 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 deglutitorie (sopraglottica, esercizi glottici, forzata, Mendelsohn, facilitazione e potenziamento tosse (v. respirazione): coordinazione pneumo-tussigena, spinta addomino-toracica.

Il logopedista si avvale di scale per “valutazione trattamentale”:

- *Bedside assessment*, DOSS (*Dysfagia Outcome and severity scale*), *ALS severity scale* eloquio e disfagia, test acqua, valutazione fonoarticolatoria, valutazione tosse: CPF (*Cough peak Flow*), PEF (picco di flusso espiratorio), MIC (capacità max insufflaz.), MASA (*Mann Assessment of Swallowing Ability*).

Suggerimento 27

Gli 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, richiedono la competenza del fisioterapista:

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 (tempi, carichi di lavoro etc), strength training (*Circuit training*, *Weight machines*, *Free weights*, *Isometric exercise*), training di equilibrio e coordinazione (*coordination and balance activities*), *aerobic exercise* (*large-muscle activities eg, walking, treadmill, stationary cycle, combined arm-leg ergometry, arm ergometry, seated stepper*). Valutazione funzione motoria.

Il Fisioterapista si avvale di scale per “valutazione trattamentale”:

- **Esauribilità:** FSS (*Fatigue Severity Scale*), *Wessely Fatigue Scale*. **Debolezza muscolare:** *Grip strength test*, *Nine- Hole Peg test*, *Action Research arm Test*, *MRC Scale*, *Daniels William W*. **Cammino:** *GARS (Gait Assessment Rating Scale)*, *Timed walk Assessment*, *Functional Ambulation Classification*, *Walking Handicap Scale*, *Walking Test*, *Time Walking Test*. **Equilibrio:** *Berg balance Scale*, *Standing Balance Bohannon*, *Sitting balance*. **Controllo tronco:** *Trunk control test*. **Trasferimenti** - *Timed up and Go*. **Spasticità** - *Spasticity Ashworth Scale*.

Dolore - VAS pain, McGill Pain assessment. **Altro:** Als Functional Rating Scale Motricity index, Tinetti Scale, Motor Assessment Scale.

Suggerimento 28

Gli 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, richiedono la competenza del terapeuta occupazionale:

Interventi precoci sul fronte sociale e lavorativo (prevenzione decondizionamento sociale) nelle fasi iniziali (fase delle diagnosi), educazionali sul fronte vocazionali 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. Contrasto del "decondizionamento iatrogeno funzionale e motivazionale", avvio di "counseling riabilitativo motivazionale" nel rispetto dei fattori personali, delle scelte e convinzioni e desideri e di una progettualità Studio ambiente fisico e relazionale (barriere e facilitatori). Rilevamento fattori personali. 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. Adattamento e personalizzazione. Valutazione e progettazione soluzioni logistiche per il rientro domiciliare del paziente a diversi livelli di disabilità fino a dipendenza da ventilatore. Valutazione fattori ambientali e personali. Il Fisioterapista si avvale di scale per "valutazione trattamento": *Bartel Index, Vocational assessment Instruments, Norris ALS Scale, ALS FRS, FIM, FAM, DRS*. Scale valutazione BADL, IADL e AAD: *Nottingham extended Activity of Daily Living, Lawton IADL Scale, Indice di Katz ADL, Rankin handicap Scale, MRS (Modified Rankin), Rivermead ADL Scale, GARS (Groningen Activity restriction S) e LCF, SF36*.

Suggerimento 29

Gli interventi riabilitativi nell'area della comunicazione verbale e scritta, sulle menomazioni da deficit motorio degli arti superiori ed a carico delle funzioni cognitive richiedono la competenza del logopedista e del terapeuta occupazionale:

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).

Il Terapista Occupazionale si avvale di scale per "valutazione trattamentale":

- *Action Research Arm Test, Bartel Index, Norris ALS Scale, ALS FRS, FIM, FAM, DRS Scale* valutazione *BADL, IADL e AAD: Nottingham extended Activity of Daily Living, Lawton IADL Scale, Indice di Katz ADL, Rankin handicap Scale, MRS (Modified Rankin), Rivermead ADL Scale, GARS (Groningen Activity restriction S), LCF, SF36.*

Suggerimento 30

Gli interventi riabilitativi nell'area della comunicazione verbale e scritta, sulle menomazioni a carico delle funzioni cognitive richiedono la competenza del neuropsicologo:

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.

Scheda tecnica statement 4

PIANO DI CURA INDIVIDUALE LA VOCE DEL NEUROLOGO

A) Processo diagnostico

Suggerimento 1

La valutazione neurologica approfondisce il sospetto diagnostico attraverso esami clinici e strumentali che consentono di confermare la diagnosi.

La diagnosi di SLA quando si manifesta in forma tipica non presenta particolari difficoltà diagnostiche per la peculiare presenza di danno del I° e del II° motoneurone in assenza di danno di altri sistemi. La diagnosi può invece essere problematica in caso di presentazioni atipiche.

La diagnosi di SLA richiede:

- a) la **presenza** di: 1) segni di degenerazione del II° motoneurone (clinici, neurofisiologici o neuropatologici), 2) segni di degenerazione del I° motoneurone, 3) progressione anamnestica od obiettiva di sintomi o segni con diffusione nello stesso o in altri distretti;
- b) l'**esclusione** di altre patologie in grado di spiegare la degenerazione del I° e II° motoneurone (sulla base di dati neurofisiologici o neuropatologici) e di altri processi patologici evidenziabili agli esami neuroradiologici, in particolare l'eventuale presenza di sintomi e segni sensitivi, disturbi sfinterici, disturbi visivi, segni e sintomi disautonomici, disfunzioni dei gangli della base, demenza tipo Alzheimer e sindromi simil-SLA.

Suggerimento 2

Nella pratica clinica non è necessario utilizzare la classificazione di El Escorial rivista [Brooks BR et al., 2000] che definisce i livelli di certezza diagnostica. Tali criteri diagnostici sono stati ideati per classificare i pazienti nell'ambito dei trial clinici, e spesso vengono usati impropriamente anche nella pratica clinica di routine.

- **SLA clinicamente definita**

Segni di I° MN e II° MN in tre regioni

- **SLA clinicamente definita, con conferma di laboratorio**

Segni di I° MN e II° MN in una regione e il paziente è portatore di una mutazione genetica patogena per la SLA

- **SLA clinicamente probabile**

Segni di I° MN e II° MN in due regioni con alcuni segni di II° MN rostrali ai segni del I° MN

- **SLA clinicamente probabile, con conferma di laboratorio**

Segni di II° MN in uno e più regioni e segni di II° MN definiti dall'EMG in almeno due regioni

- **SLA clinicamente possibile**

Segni di I° MN e II° MN in una regione, o segni di I° MN in almeno due regioni, o segni di I° MN e II° MN in due regioni senza segni di I° MN rostrali ai segni del II° MN.

Suggerimento 3

Occorre porre estrema attenzione all'esclusione di tutte le forme che possono simulare la SLA, perché alcune di esse sono trattabili. Un elenco seppur parziale di patologie che rientrano nella diagnosi differenziale della SLA è riportato di seguito:

- **Malattie muscolari:** miopatia da corpi inclusi, miopatie distali, miopatia nemalinica dell'adulto.
- **Malattie dei nervi o delle radici:** radicolopatie, poliradicoloneuropatia diabetica, plessopatie, neuropatie motorie prevalentemente assonali, neuropatia motoria multifocale.
- **Malattie delle corna anteriori:** atrofia muscolare spinale dell'adulto, neuropatie motorie paraneoplastiche, sindrome post-poliomielitica, deficit di esosaminidasi, malattia di Kennedy.
- **Malattie midollari:** mielopatia spondilopatica, siringomielia, adrenoleucomieloneuropatia, deficit di vitamina B₁₂ e folati, paraparesi spastica familiare.
- **Malattie del sistema nervoso centrale:** atrofia multisistemica, gliomi del tronco, tumori del forame magno, stroke del tronco encefalico, siringobulbia.
- **Malattie sistemiche:** malattie mitocondriali, ipertiroidismo, iperparatiroidismo.

Suggerimento 4

Offrire al paziente la possibilità di una seconda opinione presso un altro centro specializzato nella diagnosi di SLA.

B) Comunicazione della diagnosi

Suggerimento 5

La terapia della SLA inizia con la comunicazione della diagnosi. Se questa fase non viene affrontata correttamente, si possono avere effetti catastrofici sul paziente e sulla famiglia (vedi Statement 2).

C) Prescrizione terapia farmacologica

Suggerimento 6

Prescrizione farmaci specifici (riluzolo). Il riluzolo è attualmente l'unico farmaco con un effetto, seppur modesto, nel rallentare la progressione.

Suggerimento 7

Prescrizione farmaci sintomatici. Lo spettro dei trattamenti sintomatici attualmente disponibili ha migliorato considerevolmente l'assistenza ai malati con SLA contra-

stando diversi sintomi più o meno fastidiosi (scialorrea, crampi, spasticità, labilità emotiva, ansia, depressione, stipsi, etc.) [Andersen PM et al., 2011]

Suggerimento 8

È opportuno offrire al paziente, quando possibile, la possibilità di partecipare a trial clinici sperimentali. In caso di trial in corso presso altri centri è indicato informare il paziente perché possa partecipare alla sperimentazione.

D) Visite di follow-up

Suggerimento 9

Dopo la diagnosi i pazienti devono poter contare sulla continuità di cura ed essere seguiti assiduamente (in media ogni 2-3 mesi) per identificare e trattare i problemi che la malattia può comportare.

Suggerimento 10

Le visite periodiche devono prevedere:

- Esame obiettivo neurologico indirizzato a valutare il coinvolgimento del I° e II° motoneurone nei vari distretti corporei.
- Somministrazione di scale funzionali (ALSFRS, etc.).
- Valutazione del coinvolgimento delle diverse funzioni (motoria, respiratoria, nutrizione, comunicazione) per indirizzare il paziente a ulteriori visite specialistiche.

Suggerimento 11

Le opzioni di trattamento devono essere illustrate tempestivamente al paziente perché possa compiere scelte consapevoli.

E) Dialogo sulle direttive anticipate

Vedi Statement 5.

Scheda tecnica statement 4

PIANO DI CURA INDIVIDUALE

LA VOCE DEL NUTRIZIONISTA

Suggerimento 1

La disfagia e il rischio di malnutrizione devono essere attentamente monitorizzati nel tempo.

Suggerimento 2

Fin dalla diagnosi la valutazione dello stato nutrizionale può richiedere visite periodiche con una cadenza variabile in relazione alle problematiche (calo ponderale, anoressia, disfagia).

Suggerimento 3

La visita dietologica deve essere effettuata da un medico e da una dietista.

Suggerimento 4

L'anamnesi dietologica comprende gli apporti nutrizionali come proteine, lipidi, carboidrati, calorie e valutazione dell'eventuale assunzione di integratori alimentari. In casi particolari può essere utile il diario alimentare: al paziente viene chiesto di registrare a domicilio le reali ingesta per os nei 2 giorni precedenti la visita. Il diario alimentare sarà esaminato per determinare la quantità, il tipo, la consistenza di alimenti consumati; sarà inoltre calcolato l'apporto calorico e proteico giornaliero, espresso come percentuale del Fabbisogno Dietetico Raccomandato (RDA). Il diario comprenderà anche domande sulla presenza eventuale di episodi di disfagia durante i pasti per gli alimenti solidi o per i liquidi e sulla durata dei pasti.

Suggerimento 5

Ad ogni visita di controllo verrà eseguito un esame clinico-nutrizionale.

Verranno valutati i seguenti parametri:

- Peso corporeo ed indice di massa corporea (BMI) come indice dello stato nutrizionale e del tipo antropometrico.
- L'indice più semplice di valutazione dello stato nutrizionale è il rapporto percentuale tra peso abituale (peso in buona salute: PBS) e peso attuale (PA), secondo la formula:
$$\left(\frac{PBS - PA}{PBS}\right) \times 100$$
. Se il paziente non sa riferire il peso abituale si utilizza come peso di riferimento quello ideale; per il calcolo del peso ideale si consiglia utilizzare la formula di Lorentz:

$$\frac{\text{♂}(\text{altezza in cm} - 100) - \text{altezza in cm} - 150}{4} \quad \frac{\text{♀}(\text{altezza in cm} - 100) - \text{altezza in cm} - 150}{2}$$

Come indice dei depositi adiposi saranno usati la circonferenza del braccio (*mid-arm circumference, MAC*) e la misurazione delle pliche cutanee al tricipite (*triceps skinfold thickness, TSF*).

Suggerimento 6

Come indicatori dello stato nutrizionale ad ogni visita (in media ogni 2-3 mesi) verranno effettuati i seguenti esami: emocromo+ formula, glicemia, creatinina, proteine tot. Albumina, transferrina, ferritina, sodio, potassio, cloro, calcio, fosforo, transaminasi, γ GT, ALP, Colesterolo, trigliceridi.

Suggerimento 7

L'impostazione del programma nutrizionale si basa sullo stato nutrizionale attuale e sulla previsione di andamento della patologia e della disfagia. La valutazione dello stato di nutrizione è preliminare ad ogni tipo di impostazione nutrizionale e comprende la valutazione dei fabbisogni, la scelta della via di nutrizione, oltre all'impostazione di programmi di monitoraggio.

Suggerimento 8

In base al grado di disfagia (diagnosticata con visita foniatrica e videofluoroscopia per studio della deglutizione) si consiglierà al paziente modificazione della consistenza degli alimenti consumati, assunzione di liquidi con addensanti o il consumo di acqua gelificata o addensata per ridurre il rischio di penetrazione di alimenti o di liquidi nelle vie aeree.

Suggerimento 9

L'apporto alimentare verrà modificato in base ai deficit nutrizionali riscontrati. Qualora la sola alimentazione orale non sia sufficiente a coprire le richieste energetico-proteiche del paziente, si può associare l'uso di integratori alimentari presenti in commercio.

Suggerimento 10

La nutrizione enterale attraverso gastrostomia (PEG o RIG) o attraverso Sonda nasogastrica verrà proposta in caso di:

- disfagia severa in accordo con i foniatrici e in base allo studio della deglutizione con esame videofluorografico,
oppure
- perdita di peso importante ($\geq 10\%$ del peso reale), o quadro di malnutrizione (in base agli esami ematochimici).

Scheda tecnica statement 4

PIANO DI CURA INDIVIDUALE LA VOCE DEL PNEUMOLOGO

Valutazione respiratoria

Suggerimento 1

Le manifestazioni cliniche nelle fasi iniziali consistono in:

- disturbi respiratori durante il sonno, che normalmente precedono l'insorgenza delle manifestazioni diurne, consistenti in risvegli notturni, cefalea mattutina e sonnolenza diurna, segnali di ipercapnia durante la notte,
- dispnea da sforzo con facile affaticabilità,
- episodi bronchitici frequenti con difficoltà a eliminare le secrezioni.

Suggerimento 2

La valutazione respiratoria in questa fase dovrebbe pertanto prevedere:

- Spirometria, con rilevamento della capacità vitale lenta,
- Misura della forza dei muscoli respiratori, tramite la valutazione delle pressioni massime, in ed espiratorie (MIP e MEP),
- Misurazione del picco di flusso massimo sotto tosse (PCEF),
- Emogasanalisi.

Suggerimento 3

Valutazione della funzione respiratoria durante il sonno è obbligatoria, le alterazioni notturne generalmente precedono l'insorgenza dell'insufficienza respiratoria diurna.

Suggerimento 4

La metodica standard è rappresentata dall'indagine polisonnografica. Possibili alternative sono rappresentate dal monitoraggio cardiorespiratorio e dalla saturimetria notturna che garantiscono livelli minimi assistenziali.

Suggerimento 5

Nei pazienti con patologia neuromuscolare l'efficacia della tosse deve essere comunque valutata, indipendentemente dalla presenza o meno di insufficienza respiratoria. Esistono tecniche manuali e meccaniche di assistenza alla tosse di cui è possibile misurare l'efficacia mediante parametri di semplice rilevazione come la misura del picco di flusso sotto tosse (PCF).

Interventi e trattamento in caso di riacutizzazione

Suggerimento 6

La ventilazione non invasiva (NIV) andrebbe intrapresa in presenza di PaCO_2 diurna >45 mmHg, oppure di ortopnea o sintomi di ipoventilazione notturna (cefalea mattutina, ipersonnia diurna, frequenti risvegli), in associazione a $\text{CV}<50\%$ del predetto, oppure $\text{MIP/MEP} <60\%$ del teorico, riacutizzazioni ravvicinate, saturimetria notturna con $\text{SaO}_2 <88\%$ per più di 5 minuti consecutivi.

Suggerimento 7

Non vi sono dati che possano privilegiare una modalità di ventilazione meccanica rispetto a un'altra o una tipologia di ventilatore rispetto un altro. Non è accettabile il presupposto che i ventilatori siano intercambiabili: il criterio di adattabilità a un apparecchio non può essere trasferito per semplice "equivalenza concettuale" su macchine diverse.

Suggerimento 8

Il passaggio alla tracheostomia può essere preso in considerazione se: il paziente utilizza la NIV per più di 16 ore die, soprattutto se persiste dispnea o frequente ingombro catarrale non rispondente alle tecniche di assistenza alla tosse.

Suggerimento 9

I benefici legati alla ventilazione meccanica invasiva in termini di quantità di vita e qualità di vita devono essere oggetto di discussione e valutazione in ogni singolo caso e vanno affrontati attentamente dal Case Manager con il paziente e con i familiari.

Suggerimento 10

Il paziente ventilato per più di 16 ore/die anche con metodica non invasiva per rifiuto della tracheotomia, deve necessariamente essere provvisto di un secondo ventilatore con batteria interna in grado a sostituire il primo ventilatore in caso di necessità.

Suggerimento 11

In caso di storia clinica indicativa di tosse inefficace o $\text{PCF} < 270$ L/min il paziente ed i *caregiver* devono essere istruiti all'applicazione a domicilio di tecnica manuale (*air stacking*) e/o meccanica più idonea secondo specifica prescrizione pneumologica.

Suggerimento 12

Il paziente deve essere ricoverato in struttura ospedaliera per acuti nel caso di scompenso della patologia con necessità di trattare un quadro di insufficienza respiratoria acuta, per eseguire una tracheotomia e per eseguire una gastrostomia percutanea.

Suggerimento 13

Nella fase di ricovero in fase acuta è necessario un *setting* con competenze pneumologiche di terapia intensiva/semintensiva respiratoria, che garantisca il monitoraggio continuo e la possibilità di trattare aggressivamente l'ingombro bronchiale con un team esperto multi professionale, per l'appropriatezza di interventi specialistici quali l'endoscopia respiratoria e la ventilazione meccanica non invasiva.

Suggerimento 14

Per evitare sia una posizione nichilista di rinuncia terapeutica che l'eccesso di trattamento il *team* che si dedicherà alle cure in urgenza dovrebbe rispettare la volontà del paziente espressa al momento o ricostruita a partire da eventuali direttive anticipate o dalla testimonianza del fiduciario, del case manager, e dei familiari.

Suggerimento 15

La vaccinazione antinfluenzale annuale è raccomandata per limitare le riacutizzazioni della patologia.

Suggerimento 16

Lo scopo principale del trattamento in fase acuta è favorire la clearance delle vie aeree per prevenire atelettasie e infezioni parenchimali tramite tecniche manuali e meccaniche (tecniche di disostruzione bronchiale e assistenza alla tosse): questi due tipi di intervento sono complementari.

Suggerimento 17

L'esperienza clinica supportata anche dalla letteratura ha mostrato grande efficacia nell'utilizzo di sistemi di assistenza meccanica alla tosse (apparecchio in-essufflatore).

Suggerimento 18

La terapia farmacologica in fase acuta può richiedere: ossigeno terapia in combinazione con ventilazione meccanica, buona idratazione, uso di antibiotici.

Follow-up**Suggerimento 19**

Nelle UO di Pneumologia e di Pneumologia Riabilitativa è auspicabile la creazione di ambulatori dedicati alle patologie neuromuscolari .

Suggerimento 20

Le valutazioni di follow-up devono essere individualizzate (un criterio minimo prevede una valutazione ogni 3-6 mesi per le patologie rapidamente progressive o una valutazione/anno per quelle lentamente progressive; valutazioni più frequenti in caso di mutamento delle condizioni cliniche).

Suggerimento 21

I test indispensabili da ripetere a ogni visita per monitorare l'andamento nel tempo sono la Capacità Vitale lenta/Forzata, la misurazione della MIP e MEP e la misura della efficacia della tosse (PCEF), la Saturimetria pulsata notturna, la Emogasanalisi (a giudizio clinico).

Suggerimento 22

La saturimetria notturna diventa obbligatoria in caso di FVC < 50% o MEP < 50 mmHg, ipercapnia ($\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg) e sintomi clinici di ipoventilazione notturna. Nei pazienti in ventilazione meccanica è obbligatorio eseguire almeno 1 valutazione saturimetrica notturna annuale

Suggerimento 23

Sistemi di telemedicina/telesorveglianza supportata da un saturimetro a lettura istantanea e in casi selezionati da un saturimetro a lettura a trend possono essere un valido supporto nel follow up.

Suggerimento 24

Un sistema ottimale di telesorveglianza dovrebbe prevedere una disponibilità telefonica (infermieristica e medica) per l'intera giornata (H 24) del centro erogatore del servizio nei confronti del paziente/*caregiver*.

Sono possibili programmi diversificati e costruiti sulle singole situazioni locali e sulle singole tipologie di pazienti con un alto livello di flessibilità organizzativa ma con un altrettanto sostenibile costo tecnologico.

Suggerimento 26

Programmi di Assistenza Domiciliare Integrata Respiratoria (ADI e ADR) sono indispensabili per garantire una corretta presa in carico specialistica e ridurre i carichi assistenziali sostenuti dalle famiglie. Tali programmi assistenziali andranno concordati e aggiornati nel tempo fra personale qualificato e specialista pneumologo referente.

Suggerimento 27

Un aspetto di fondamentale importanza nella gestione domiciliare del paziente con malattia neuromuscolare è quello educativo.

I *caregiver* devono essere addestrati secondo modelli standardizzati e strutturati prima della dimissione da *setting* acuti o riabilitativi post-acuti.

Suggerimento 28

I programmi educazionali del paziente, della famiglia e di chi ha funzioni di *caregiver* devono riguardare le informazioni sulla malattia, sulla terapia medica, sulla ossigenoterapia domiciliare, sulla ventilazione meccanica, sulla gestione delle vie aeree artificiali, sulla nutrizione ed eliminazione, sulle misure igieniche, sui sistemi di sicurezza ed emergenza e sulle problematiche di fine vita.

Suggerimento 29

È necessario assicurarsi dei risultati dell'addestramento, provvedere a periodiche verifiche pratiche delle nozioni insegnate consegnando istruzioni scritte al domicilio.

Suggerimento 30

La riabilitazione domiciliare dovrebbe far parte dei programmi di ADI-ADR. Essa comprende molteplici aspetti (recupero motorio e della deglutizione, compenso del deficit ventilatorio, gestione delle secrezioni, rieducazione del linguaggio, comunicazione, autonomia, continuità assistenziale): il fisioterapista ha un ruolo cruciale nel mantenere un livello ottimale delle funzioni dei pazienti.

Qualora prevalessero problematiche polmonari è fondamentale l'intervento del terapeuta respiratorio o con specifiche competenze respiratorie.

Suggerimento 31

Il medico pneumologo ha la responsabilità legale ed etica di proporre tutte le opzioni di trattamento inclusa la ventilazione meccanica invasiva e di raccogliere e documentare la dichiarazione anticipata di volontà del paziente in merito (accettazione, rifiuto o incertezza).

Suggerimento 32

Il team che si dedicherà alle cure in caso di grave insufficienza respiratoria soprattutto se determinata da una paralisi respiratoria irreversibile, dovrebbe rispettare l'eventuale dichiarazione anticipata di trattamento consapevolmente espressa dal paziente, e testimoniata dal fiduciario in merito alle misure di sostegno delle funzioni vitali (broncoaspirazione, intubazione e ventilazione invasiva).

Suggerimento 33

In caso di rifiuto delle misure di sostegno vitale deve essere garantito sia il trattamento più adeguato dei sintomi della fase agonica (sedazione palliativa) che la continuità della cura per il paziente e per la sua famiglia comprendendo anche la fase di elaborazione del lutto.

Scheda tecnica statement 4

PIANO DI CURA INDIVIDUALE LA VOCE DELLO PSICOLOGO

La figura dello psicologo è parte integrante dell'équipe multidisciplinare che prende in carico la persona affetta da SLA.

La figura dello psicologo si colloca coerentemente all'interno di un modello bio-psico-sociale che evidenzia la necessità di una presa in carico globale della persona e anche della dimensione psicologica della stessa.

Il malato affetto da SLA si trova a dover elaborare diversi e ripetuti **lutti**, legati alla privazione di alcune delle principali funzioni vitali. La carenza di un'adeguata presa in carico degli aspetti emotivi può portare il malato a scelte rinunciatricie, dettate da **angoscia, disperazione e solitudine**. Ricerche, recenti, correlano la qualità della vita alle **capacità di copying** nei pazienti malati di SLA. La qualità di vita del paziente dipende anche dalla **qualità delle relazioni** con i familiari e gli operatori coinvolti.

L'intervento dello psicologo prevede azioni rivolte al paziente, alla sua famiglia, ai *caregiver* e agli operatori della Rete di Assistenza Multidisciplinare.

Suggerimento trasversale di setting

Il *setting* di intervento del lavoro psicologico, potrà essere presso la struttura di accoglienza (ospedale, ambulatorio, centro specializzato, etc.) oppure presso il domicilio della persona, soprattutto nelle fasi avanzate o terminali della malattia.

Fase preliminare alla comunicazione della diagnosi

Azione rivolta all'équipe

Suggerimento 1

È importante curare la modalità di comunicazione della diagnosi anche dal punto di vista emotivo e relazionale: sulla base dei dati personali e sociali del paziente, raccolti dall'équipe interdisciplinare, lo psicologo supporta la RAM ad individuare gli elementi (bisogni, emozioni, pensieri, azioni/reazioni) che potrebbero entrare in gioco al momento della diagnosi, connessi alla situazione del singolo paziente, sulla base dei quali concorda la modalità comunicativa (relazionali e di *setting*) più adatta per una comunicazione della diagnosi, personalizzata per la singola situazione.

Suggerimento 2

Lo psicologo supporta la RAM, o il singolo operatore della stessa, nella gestione dei propri vissuti emotivi connessi alla comunicazione della diagnosi di

malattia ad un determinato paziente, oppure alle emozioni suscitate da particolari situazioni.

Fase di comunicazione della diagnosi

Azione rivolta alla persona

Suggerimento 3

Lo psicologo affianca il medico nella comunicazione della diagnosi.

La compresenza dello psicologo aiuta ad avere un diverso punto di vista su quanto sta accadendo, a cogliere gli aspetti emotivi e a calibrare conseguentemente linguaggio, tempi e modi di comunicare la diagnosi, con un'attenzione globale alla persona che favorisca da subito l'alleanza medico-paziente.

Suggerimento 4

Lo psicologo è presente a partire dalla comunicazione della diagnosi per accogliere e supportare la reazione emotiva della persona, e quella dei familiari.

Suggerimento 6

Particolare cura va data al setting del colloquio, predisporre una stanza separata, tranquilla, dove non si è disturbati (dare indicazione al personale di reparto in merito), prevedere un tempo adeguato a rispondere a tutte le domande e ad accogliere e contenere le reazioni emotive dei presenti.

Fase successiva alla comunicazione della diagnosi

Azione rivolta alla persona e alla famiglia

Suggerimento 7

Lo psicologo supporta la persona e la famiglia nell'elaborazione cognitivo-affettiva della diagnosi.

Suggerimento 8

Lo psicologo supporta la persona e la famiglia nell'instaurare una collaborazione con gli operatori della RAM. La qualità di vita del paziente è influenzata dalla qualità della relazione con chi si prende cura di lui.

Azione rivolta all'équipe

Suggerimento 9

Lo psicologo supporta gli operatori della RAM nell'istaurare una relazione proficua con paziente e famiglia, aiutandoli nella comprensione dei bisogni emotivi, dei vissuti del paziente e delle dinamiche interne alla famiglia.

Fasi successive della malattia

Azione rivolta alla persona

Suggerimento 10

Lo psicologo prende in esame i bisogni della persona affetta da SLA, utilizzando

strumenti di assessment dei bisogni di propria competenza e secondo il proprio orientamento professionale.

Suggerimento 11

Lo psicologo offre uno spazio e un contesto di elaborazione dei sentimenti e dei vissuti relativi alla malattia, volto alla riorganizzazione psicologica della propria identità e all'elaborazione dei lutti progressivi legati alla perdita delle funzioni fisiche. A seconda del proprio orientamento professionale, lo specialista utilizzerà gli strumenti e le modalità (*setting* individuale, familiare, di gruppo), che ritiene più idonei per la singola situazione.

Suggerimento 12

Lo psicologo ha cura di rinforzare le capacità residue e il *copying style* della persona affetta da SLA.

Azione rivolta alla coppia o famiglia

Suggerimento 13

Lo psicologo prende in esame i bisogni del coniuge/della famiglia della persona affetta da SLA, utilizzando strumenti di *assessment* dei bisogni di propria competenza e secondo il suo orientamento professionale.

Suggerimento 14

Lo psicologo invia la persona a specialisti idonei a seconda dei bisogni e degli elementi emersi (per es. psichiatra, assistente sociale, etc.)

Suggerimento 15

Lo psicologo offre ai membri della famiglia e al coniuge della persona affetta da SLA uno spazio e un contesto di elaborazione dei sentimenti e dei vissuti relativi al progredire della malattia (perdite progressive delle funzioni fisiche e dell'autonomia, modificazione dell'identità etc.). A seconda del proprio orientamento professionale, utilizzerà gli strumenti che ritiene più idonei per la singola situazione, anche relativamente al *setting* (di coppia, familiare, di gruppo).

Suggerimento 16

Lo psicologo ha cura di rinforzare le capacità residue e il *copying style* della famiglia.

Suggerimento 17

Nel corso del suo operato, qualora siano coinvolti minori (es. figli, nipoti etc.) lo psicologo avrà particolare cura e attenzione verso la situazione degli stessi. Qualora evidenziasse situazioni di particolare gravità che richiedano intervento o il supporto dei servizi sociali e della tutela minori, è tenuto a segnalare la situazione a servizi di competenza, secondo obblighi e deontologia professionale.

Azioni rivolte ai caregiver informali (famigliare/coniuge)

Suggerimento 18

Lo psicologo esamina i sistemi di interazione presenti fra chi svolge la funzione di *caregiver* e la persona affetta da SLA.

Suggerimento 19

Lo psicologo valuta periodicamente i bisogni di chi svolge la funzione di *caregiver*: spesso le esigenze dei malati e dei *caregiver* si differenziano.

Suggerimento 20

Lo psicologo offre uno spazio di sostegno psicologico rivolto al recupero delle risorse di chi svolge la funzione di *caregiver* e alla riattivazione di dinamiche funzionali nel processo di cura famigliare, in relazione alla prevenzione o sostegno ai processi di *burnout* cui possono andare in contro i *caregiver*.

Azioni rivolte all'équipe interdisciplinare

Suggerimento 21

Lo psicologo riferisce in équipe, nei limiti del segreto professionale, gli elementi utili ad una presa in carico globale della persona e della famiglia, interfacciandosi singolarmente e/o in gruppo con le diverse figure professionali.

Suggerimento 22

Lo psicologo condivide, nei limiti del segreto professionale, le informazioni utili alla presa in carico di altri professionisti più indicati a rispondere al bisogno della persona: per es. psichiatri, assistenti sociali.

Suggerimento 23

Lo psicologo fornisce supervisione psicologica agli operatori singoli o in équipe, al fine di evidenziare dinamiche presenti nella relazione e mettere in atto modalità relazionali e comunicative efficaci per gestire i problemi che nascono fra singolo operatore o équipe, nel rapporto con la persona affetta da SLA e i familiari.

Suggerimento 24

Lo psicologo supporta emotivamente l'équipe o il singolo specialista nell'intenso carico emotivo al quale inevitabilmente sono esposti, con strumenti specifici della sua professione e in linea con il proprio orientamento professionale.

Suggerimento 25

Lo psicologo identifica le situazioni in cui attuare interventi di prevenzione del *burnout* per l'équipe interdisciplinare.

Fase preliminare al colloquio sulle direttive anticipate

Suggerimento 26

È fondamentale porre grande attenzione e cura alla modalità di svolgimento del

colloquio sulle direttive anticipate anche dal punto di vista relazionale ed emotivo: sulla base dei dati personali e sociali del paziente, raccolti dall'équipe interdisciplinare, lo psicologo concorda con l'équipe o il medico di riferimento le modalità comunicative relazionali e di *setting* più adatte, per il singolo paziente e la sua famiglia.

Il colloquio sulle direttive anticipate

Suggerimento 27

Lo psicologo può essere presente e collaborare con il medico al momento del colloquio informativo sulle direttive anticipate, per rispondere alle domande della persona inerenti la sua competenza professionale.

Suggerimento 28

Particolare cura andrà data al *setting* del colloquio: predisporre una stanza separata, tranquilla, dove non si è disturbati; prevedere un tempo adeguato per rispondere a tutte le domande e per contenere reazioni emotive dei presenti.

Suggerimento 29

Lo psicologo offre alla persona affetta da SLA uno spazio di esame e riesame delle proprie motivazioni rispetto alle decisioni correlate alle direttive anticipate, nel rispetto dell'autodeterminazione della persona, della legislazione corrente e dei principi etici e deontologici che guidano il suo operato.

Suggerimento 30

Lo psicologo offre uno spazio di esame e riesame delle proprie motivazioni rispetto alle decisioni correlate alle direttive anticipate in più momenti nel decorso della malattia.

Suggerimento 31

Il colloquio può essere individuale, con il familiare che svolge le funzioni di *care-giver* o con entrambi.

Fase terminale della malattia

Suggerimento 32

Lo psicologo supporta la persona affetta da SLA con colloqui di sostegno e accompagnamento alla morte.

Suggerimento 33

Lo psicologo supporta la famiglia, e in particolare chi svolge le funzioni di *care-giver*, con colloqui di sostegno e accompagnamento alla perdita e al lutto.

Scheda tecnica statement 4

PIANO DI CURA INDIVIDUALE LA VOCE DEL RIANIMATORE

Riferimenti etici per la gestione in emergenza

In accordo con i principi etici e deontologici e nel quadro di una medicina delle scelte condivise, il medico è tenuto a rispettare la volontà del malato in merito ai trattamenti che egli intende accettare e quelli che invece intende rifiutare (principio di autonomia). Tale rispetto è dovuto sia quando la volontà è direttamente espressa dal malato (consenso informato), sia nel caso di volontà precedentemente espresse da un malato che attualmente non è più in grado di esprimerle (direttive anticipate o giudizio sostitutivo). In questa evenienza il medico tenterà in ogni modo di ottenere o ricostruire tali volontà precedenti ricercandone traccia nelle documentazioni o nel colloquio con i suoi cari che stimolerà attivamente a tal fine.

Suggerimento 1

Il malato di SLA che necessita del contributo del rianimatore per una insufficienza respiratoria acuta sovrainposta, potenzialmente reversibile, o per semplice monitoraggio della funzione respiratoria, dovrebbe poter essere "inserito" in una rete assistenziale (RAM) collegata alla rete dell'emergenza al fine di rispettare le sue volontà circa qualità/intensità dei trattamenti, e di evitare ogni cura sproporzionata per eccesso.

Suggerimento 2

L'indicazione alla valutazione clinica/monitoraggio di un malato di SLA in termini intensivistici si correla alla sua appropriatezza clinica (possibilità di stabilizzare con successo il quadro clinico in caso di insufficienza respiratoria acuta sovrainposta potenzialmente reversibile) e alla sua liceità etica (consenso esplicito del malato adeguatamente informato).

Suggerimento 3

Le decisioni si basano sulla prognosi e sulle volontà del malato. Le scelte devono includere il malato, la famiglia ed il team in un processo decisionale condiviso.

Suggerimento 4

Le decisioni di fine vita sono fortemente condizionate dalla prognosi. La valutazione della prognosi consiste in un processo che integra il giudizio clinico, l'evidenza scientifica, l'orientamento del malato. L'affidabilità della prognosi è il pas-

saggio fondamentale richiesto per iniziare un processo di scelte condivise alla fine della vita. Quanto maggiore è il livello di incertezza, tanto maggiore deve essere la gradualità del processo decisionale che potrà articolarsi su piani di trattamento limitati a tempo o a evento e a frequenti rivalutazioni.

Suggerimento 5

I malati e i loro cari possono essere coinvolti nelle decisioni cliniche in vario grado; tale variabilità dipende da molteplici fattori che includono anche le loro stesse preferenze. La valutazione di queste preferenze rappresenta un passo essenziale verso una efficace condivisione delle scelte, richiedendo una comunicazione aperta, che deve essere stabilita precocemente ed attivamente coltivata.

Suggerimento 6

Ai fini della condivisione delle scelte, una comunicazione sarà tanto più efficace quanto più sarà caratterizzata da veridicità, coerenza, gradualità. La comunicazione sarà inoltre tanto più credibile quanto più il contenuto sarà condiviso dalle RAM. Questo approccio è mirato a promuovere la creazione di un rapporto di confidenza e fiducia, a valorizzare l'autonomia del malato, le sue emozioni, ad ascoltare le esigenze, a incoraggiare lui e i suoi cari al dialogo.

Suggerimento 7

È doveroso non prolungare il processo del morire. Se le evidenze scientifiche disponibili sono qualitativamente e quantitativamente sufficienti a definire una prognosi infausta, è eticamente doveroso e scientificamente giustificato non porre in essere alcun tipo di trattamento, anche di sostegno vitale, che non avrebbe altro scopo se non il prolungamento del processo del morire (*principio di non maleficenza*).

Suggerimento 8

Sarà invece auspicabile l'erogazione di cure coerenti con le definizioni ufficiali di palliazione e cioè di un approccio che migliori la qualità di vita residua dei malati giunti alla fine della loro vita e delle loro famiglie, attraverso la prevenzione e il sollievo dalla sofferenza tramite la messa in atto di un processo di valutazione pluridisciplinare che permetta da un lato un precoce trattamento del dolore e degli altri sintomi fisici e dall'altro di affrontare i problemi psicosociali e spirituali che il processo del morire comporta per il malato e per i suoi cari (*principio di beneficenza*).

Suggerimento 9

Dopo aver stabilito la prognosi infausta e deciso il passaggio dalla terapia tradizionale ("cure") a quella palliativa ("care"), occorre documentare in cartella e nel documento informatico (STI) della RAM tale valutazione prognostica e il conseguente avvio dell'approccio terapeutico palliativo.

Suggerimento 10

La progressiva documentazione in cartella clinica di tale processo di cura risponde ai criteri etici e giuridici di trasparenza, certezza, comprensibilità e condivisibilità delle scelte effettuate per il bene del malato e dei suoi cari.

Suggerimento 11

La sedazione farmacologica (palliativa/terminale) e l'analgesia al termine della vita sono eticamente doverose e clinicamente appropriate. La sedazione farmacologica (palliativa/terminale) è una procedura comune nella cura delle fasi terminali dei malati morenti resa necessaria dalla progressiva refrattarietà dei sintomi. Il controllo del dolore e della sofferenza deve essere attuato sia mediante farmaci analgesici e sedativi, il cui dosaggio va progressivamente incrementato fino ad ottenere il completo controllo dei sintomi, sia attraverso provvedimenti non farmacologici che comprendono la presenza costante di persone care e, ove richiesto, di ministri di culto, sia la creazione di un ambiente confortevole.

Suggerimento 12

Non erogare un trattamento o sospenderlo sono opzioni eticamente sovrapponibili. In caso di prognosi infausta e di presenza di condizioni terminali, la mancata erogazione di un trattamento, motivata dalla sua futilità, è eticamente equivalente all'interrompere trattamenti in atto, che si sono rivelati futili dopo un opportuno tempo di verifica.

Monitoraggio della funzione respiratoria e gestione del supporto respiratorio**Suggerimento 13**

Saturimetria. In condizioni di emergenza viene considerata patologica una $\text{SatO}_2 < 88\%$

Suggerimento 14

Emogasanalisi arteriosa (EGA). In condizioni di emergenza viene considerata patologica una pressione arteriosa di CO_2 (PaCO_2) > 45 mmHg.

Suggerimento 15

La ventilazione meccanica dovrebbe essere iniziata per $\text{SatO}_2 < 88\%$ e/o $\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg e potrà essere effettuata con sistemi non invasivi (NIMV), oppure con metodo invasivo (IMV), ventilando il paziente tramite una tracheotomia o tramite intubazione della trachea; questo intervento è da considerarsi come "bridge" alla tracheotomia qualora questa non possa effettuarsi nell'immediato. La NIMV è, in genere, molto meglio accettata da un punto di vista psicologico dal paziente e dai suoi familiari, ponendo anche meno problemi nella gestione pratica quotidiana.

Suggerimento 16

La NIMV viene considerata efficace quando permette di normalizzare i valori emogasanalitici e la saturimetria. L'utilizzo della NIMV permette inoltre al malato e ai familiari di posticipare a una fase più avanzata della malattia la decisione di sottoporsi o meno alla tracheotomia. La NIMV con il progredire del deficit della muscolatura respiratoria e bulbare può divenire inefficace o molto gravosa. Il passaggio alla tracheotomia andrebbe preso in considerazione nelle seguenti condizioni: (a) persistenza della dispnea; (b) ingombro secretivo che non risponde alle tecniche di assistenza della tosse; (c) ventilazione per > 18 - 20 h/die.

Suggerimento 17

Quando la NIMV non è più efficace, o il paziente non tollera l'uso prolungato di maschere nasali o naso-buccali, è necessario decidere se proseguire con la ventilazione invasiva o solo con un approccio palliativo delle fasi terminali.

Suggerimento 18

La scelta della IMV deve essere preceduta da un approfondito dialogo medico-malato-famiglia-caregiver, per le pesanti ripercussioni psicologiche, assistenziali ed economiche.

Suggerimento 19

Per una buona riuscita della ventilazione è cruciale il trattamento delle secrezioni e la presenza di un efficace riflesso della tosse. L'efficacia della tosse deve essere valutata indipendentemente dalla presenza dell'insufficienza respiratoria

Suggerimento 20

L'ossigenoterapia, finalizzata a correggere l'ipossiemia, va utilizzata con cautela per l'implicito rischio di peggiorare la PaCO₂ e causare un coma ipercapnico.

Statement 5**PROCESSO DECISIONALE CONDIVISO**

La RAM deve essere in grado di gestire il percorso di cura e la relazione con il malato secondo un processo decisionale condiviso e coordinato dal care e case manager¹⁾. Il modello preferenziale di medicina per la cura di malattie progressive come le malattie del motoneurone è, infatti, il modello delle scelte condivise che ha i suoi capisaldi etici e clinici nel consenso informato e nelle direttive anticipate. L'indispensabile consenso informato deve essere previsto e formalizzato nelle fasi più salienti del percorso di cura (attivazione della nutrizione artificiale, esecuzione della PEG/RIG, attivazione della NIMV, esecuzione della tracheotomia, attivazione o prosecuzione della ventilazione meccanica e di altri trattamenti di sostegno vitale). Le Direttive Anticipate (codici di deontologia medica e infermieristica) sono invece lo strumento principale per realizzare scelte condivise anche in situazioni future, quando il malato avrà perso la capacità mentale di decidere o di esprimere le decisioni; esse permettono di rispettare le volontà anticipate del malato assicurandone la dignità personale.

¹⁾ Per la definizione di "care e case manager" si rimanda allo statement 6

Scheda tecnica statement 5

PROCESSO DECISIONALE CONDIVISO

Il modello preferenziale di medicina per la cura di malattie progressive come le malattie del motoneurone è il modello delle scelte condivise, che ha i suoi capisaldi etici e clinici nella dottrina del consenso informato e nella promozione delle direttive anticipate. Modelli di medicina ispirati al paternalismo o all'autoritarismo medico sono storicamente decaduti in tutti i settori della medicina e, a maggior ragione, in percorsi di malattia prolungati e caratterizzati da molteplici e difficili decisioni che impattano direttamente sulla qualità, quantità e dignità della vita del malato. La condivisione del processo decisionale deve diventare la normale cultura operativa e una prassi quotidiana per la ricerca di "concordance" sui contenuti, gli strumenti ed il percorso di presa in carico, in quanto non è possibile condurre alcun percorso di cura, di riabilitazione o di accompagnamento di fine vita se non all'interno di una valutazione e nel rispetto dei fattori ambientali e personali propri dell'individualità e del contesto familiare e sociale di vita della persona.

Il consenso informato, previsto nelle fasi più salienti del percorso di cura (attivazione della nutrizione artificiale, esecuzione della PEG/RIG, attivazione della NIMV, esecuzione della tracheotomia, attivazione prosecuzione della ventilazione artificiale e di altri trattamenti di sostegno vitale ecc.), non rappresenta la mera formalizzazione di un percorso informativo, ma una costante e sostanziale prassi per modalità decisionale condivise lungo tutto il percorso di cura.

Le Direttive Anticipate (vedi art. 36, 37 e 38 del Codice deontologia Medica) sono invece lo strumento principale per realizzare scelte condivise, anche in future situazioni in cui il malato perderà la capacità mentale di decidere; esse rappresentano una sorta di prolungamento temporale del consenso informato e permettono di rispettare le volontà anticipate del malato assicurandone la dignità personale. Per tali ragioni esse vanno costantemente promosse sia su richiesta del malato o dei suoi familiari, sia su offerta del curante di riferimento (care manager) o di altro specialista, in base alla evoluzione della malattia. Generalmente le Direttive Anticipate sono composte da una direttiva di istruzioni e da una direttiva di delega. Nella direttiva di istruzioni il malato indica i trattamenti cui desidera o non desidera essere sottoposto al verificarsi di peggioramenti del quadro clinico (insufficienza respiratoria terminale in primis). Nella direttiva di delega il malato nomina un fiduciario, generalmente rappresentato del *caregiver* o da un persona di sua fiducia, che prenderà le decisioni in sua vece. Altri aspetti fondamentali delle

Direttive Anticipate sono rappresentati dalle modalità di registrazione in cartella clinica di tali volontà anticipate ed il monitoraggio nel tempo della loro validità o delle modifiche che il malato desidera apportare. Recentemente la giurisprudenza, in base alla Legge n. 6 del 9 gennaio 2004, ha reso possibile la nomina di un amministratore di sostegno anche per i malati ancora "*competent*" (mentalmente capaci di assumere e motivare le loro decisioni in merito a trattamenti terapeutici), confermando così il valore etico-clinico delle Direttive Anticipate.

Statement 6

IL CARE-CASE MANAGER

In un sistema complesso come quello delineato (RAM), diventa indispensabile individuare delle figure formalmente riconosciute a garanzia della presa in carico globale e della continuità assistenziale durante tutto il percorso di malattia.

Il care manager (di norma un medico) è il responsabile ed il garante della organizzazione e attuazione del piano di cura all'interno della rete dei professionisti RAM. Il care manager può cambiare nel corso della malattia per decisione della RAM, che individua l'operatore più appropriato rispetto al *setting* prevalente nel quale il malato è inserito in quel momento.

Il case manager è un professionista (di norma un infermiere dei servizi territoriali) che rappresenta il riferimento operativo per il malato e la famiglia con i quali mantiene contatti continuativi, rilevando i bisogni emergenti, stabilendone le priorità e riferendole al care manager.

Scheda tecnica statement 6

IL CARE-CASE MANAGER

Profilo del Care Manager

Suggerimento 1

Si occupa della presa in carico globale delle persone con SLA;

Suggerimento 2

Partecipa alla definizione del PAI;

Suggerimento 3

Lavora in équipe in stretta collaborazione con gli altri componenti del team multidisciplinare RAM; accede e utilizza la STI come strumento di comunicazione;

Suggerimento 4

Si occupa della facilitazione dei percorsi di accesso ai diversi punti della rete assistenziale di volta in volta coinvolti;

Suggerimento 5

Costituisce il raccordo tra i professionisti, la realtà ospedaliera e territoriale.

Profilo del Case Manager

Suggerimento 1

Partecipa alla definizione del PAI;

Suggerimento 2

Segue direttamente il paziente nei diversi contesti coordinando le informazioni sugli aspetti clinici e sociali e rendendole disponibili a tutti gli operatori coinvolti;

Suggerimento 3

È facilmente raggiungibile (reperibilità telefonica);

Suggerimento 4

Rappresenta, in collaborazione con l'assistente sociale, l'interfaccia più semplice, agile e meno burocratica possibile tra la persona con SLA e i suoi familiari e gli uffici della Pubblica Amministrazione.

Statement 7**I BISOGNI DEL MALATO**

La RAM deve essere in grado di garantire la presa in carico globale della persona affetta da SLA per l'intero percorso di malattia.

La rilevazione dei 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 bisogno emergente.

La RAM deve garantire alle persone con SLA:

- ASSISTENZA FARMACEUTICA/INTEGRATIVA
- ASSISTENZA PROTESICA
- DISPOSITIVI MEDICI
- TRASPORTI SANITARI ASSISTITI

Scheda tecnica statement 7

I BISOGNI DEL MALATO

Per rispondere all'esigenza di razionalizzare gli interventi, si è pensato di 'stadiare' la malattia in maniera articolata identificando 4 aree principali di bisogno, sulle quali concentrare gli interventi e definire dei livelli di riferimento, o stadi, dati dalle possibili combinazioni dei diversi fattori.

Tabella - Valutazione del grado di disabilità nelle malattie neurologiche ad interessamento neuromuscolare

Funzioni		I colonna (stadio A) Deficit moderato (34 - 66%)	II colonna (stadio B) Deficit medio-grave (67 - 80%)	III colonna (stadio C) Deficit grave (81 - 99%)	IV colonna (stadio D) Deficit completo (100%: accompagnamento)
<i>Principali</i>	<i>Secondarie</i>				
Motricità	Deambulazione	Autonoma ma rallentata e faticosa	Rallentata e con necessità di appoggio di sicurezza	Perdita sub-completa della capacità di camminare autonomamente	Perdita completa della capacità di camminare
	Vestizione	Autonoma e completa, ma imprecisa e difficoltosa	Non sempre autonoma e con necessità di assistenza occasionale	Necessità di assistenza sub-continua	Dipendenza totale
Comunicazione	Scrittura	Rallentata e/o imprecisa ma comprensibile	Rallentata e imprecisa, talora difficilmente comprensibile	Perdita della capacità di scrivere a mano	Perdita della capacità di scrivere su tastiera
	Parola	Dislalia occasionale, linguaggio comprensibile	Dislalia sub-continua, linguaggio talora difficilmente comprensibile	Dislalia continua con linguaggio incomprensibile	Perdita della verbalizzazione
Alimentazione		Disfagia occasionale o sporadica	Disfagia con necessità di modificazioni della consistenza della dieta	Necessità di nutrizione enterale con gastrostomia	Nutrizione esclusivamente enterale o parenterale
Respirazione		Dispnea in attività fisiche moderate	Dispnea in attività fisiche minimali (necessità di assistenza ventilatoria intermittente e/o notturna)	Dispnea a riposo (necessità di assistenza ventilatoria intermittente e/o notturna)	Dipendenza assoluta dal respiratore

Suggerimento 1

L'assistenza farmaceutica garantisce la fornitura diretta del Riluzolo; la rimborsabilità dei farmaci necessari per la gestione dei sintomi correlati alla SLA e di altre

eventuali patologie concomitanti; la fornitura di integratori alimentari, presidi nutrizionali per la disfagia (ad es. addensanti ed acqua gelificata) e i prodotti per la nutrizione enterale.

Suggerimento 2

L'assistenza protesica mira a conservare la massima autonomia compatibilmente con le diverse fasi di ingravescenza della malattia, fornisce **tempestivamente** ortesi/ausili che possano conservare, attivare o potenziare un percorso di autonomia, nel rispetto delle esigenze, delle potenzialità e del contesto di vita del malato (scheda allegato A).

Suggerimento 3

È garantita l'erogazione di dispositivi medici necessari al sostegno della nutrizione artificiale (sonde NG, PEG, pompe nutrizionali, materiali di consumo) e della ventilazione (ventilatori, umidificatori, aspiratori, apparecchi per la tosse assistita, maschere, cannule tracheostomiche, sondini da aspirazione, materiali di consumo ecc.).

Suggerimento 4

Il processo valutativo e prescrittivo è affidato ad esperti che appartengono alla RAM o che lavorano in contatto con essa, in grado di operare delle scelte personalizzate e contestualizzate con un'ottica prospettica, in risposta ad esigenze in continua e talvolta rapida evoluzione.

Suggerimento 5

È necessario modulare un PAI (Piano Assistenziale Individuale) che consideri, in funzione di ciascuna area di bisogno (vedi Allegato B):

- Competenze
- Interventi specialistici/valutazione funzionale riabilitativa
- Interventi terapeutici/riabilitativi/educazionali
- Interventi di monitoraggio.

Allegato A: Scheda Assistenza Protesica

La scelta dell'ausilio si basa sui bisogni e sulle limitazioni del paziente e sul tipo di attività da svolgere, con l'obiettivo di creare una minore DIPENDENZA ed AFFATICAMENTO del PAZIENTE e VALUTANDO l'AMBIENTE per favorire la fruibilità nel domicilio e l'usabilità degli ausili individuati.

Si possono individuare macro classi di ausili.

1. Ausili per il trasferimento (letto-carrozzina):
 - a. Tavolette per trasferimenti
 - b. Disco girevole
 - c. Telo transfert
 - d. Sollevatore (a piantana o a binario)

2. Deambulatori
3. Carrozine
 - a. Pieghevoli
 - b. Elettriche
 - c. Bascule
4. Letti articolati e materassi antidecubito
5. Sistemi per il corretto posizionamento al letto
 - a. Tutor
 - b. Cuscini
6. Montascale e cingolati
7. Ausili per il supporto all'igiene:
 - a. Alza wc
 - b. Supporti per doccia e vasca da bagno
8. Ausili per il supporto alle AVQ (Azioni Vita Quotidiana):
 - a. Posate con manico speciale
 - b. Bicchieri a becco di flauto
 - c. Alza-cerniere
 - d. Infila-calze
 - e. Infila-chiavi
9. Ausili per la Comunicazione
 - a. Tabella di comunicazione Etran
 - b. Sistema di comunicazione con Touch Screen
 - c. Sistema di comunicazione a scansione
 - d. Sistema di comunicazione con emulatore di mouse
 - e. Sistema di comunicazione con puntatore oculare
10. Sistemi di chiamata

Allegato B: PAI (Piano Assistenziale Individuale)

Ad integrazione di quanto esposto nell' enunciato, si riporta nel seguito una tabella di dettaglio che definisce i contenuti del PAI.

(PAI – Piano Assistenziale Individuale – Unità di Valutazione Multidimensionale – Referente Care Manager)		
Progetto Riabilitativo Individuale (PRI) (parte integrante del PAI) – Team Riabilitativo – Referente Specialista in Riabilitazione (Fisiatra, Neurologo/Pneumologo dedicato alla Riabilitazione)*		
AREE DI INTERVENTO	FUNZIONE	MENOMAZIONE / LIMITAZIONE
Area delle funzioni vitali	respirazione - alimentazione	disfagia - dispnea
Area delle funzioni senso-motorie	mobilità e gestione - igiene e cura della persona - ADL BADL IADL	ipostenia - deficit motorio
Area della comunicazione	linguaggio e scrittura	difonia - disartria - deficit motorio
Area formativa psicorelazionale, motivazionale, spirituale	motivazionale, partecipazione sociale	restrizione di partecipazione dei fattori personali
Relazione di cura, dimensione esistenziale, progetto di vita, diritti della persona	riconoscimento personale, ricerca di senso, dignità, elaborazione della sofferenza	svuotamento esistenziale e relazionale, solitudine, privazione diritti
Care Manager	Garante della RAM	Coordinamento degli interventi del PAI
Paziente e Famiglia		Titolari per la definizione del Percorso di Cura
Specialista in Riabilitazione*		Referente per il PRI all'interno del PAI
MMG	Referente medico di fiducia del paziente e della famiglia, referente nella condivisione dei processi decisionali e nel monitoraggio clinico	
Competenze del team riabilitativo e altre competenze essenziali al PRI	Tipologia di intervento	Setting
Caregiver	gestione paziente e gestione ambiente fisico e relazionale	Presenza di operatori della riabilitazione territoriali e ospedalieri competenti ad effettuare interventi informativi/ formativi/ educazionale/ di <i>counseling</i> e di addestramento e interventi tecnico riabilitativi specifici
équipe territoriale:	Interfaccia con <i>Care Manager</i>	Domicilio, ambienti di vita quotidiana
tecnico della riabilitazione infermiere	Interventi valutativi - educazionali addestramento pz. e <i>Caregiver</i>	

MMG	<p>monitoraggio con accessi domiciliari programmati e d'urgenza interfaccia con <i>Care Manager</i> e specialisti ospedalieri</p> <p>Interfaccia con <i>Care Manager</i>, MMG e altri specialisti</p>	(accesso ad ospedale per continuità)	Codice Etico condiviso
<p>specialista in riabilitazione *</p>	<p>Interventi valutativi-educazionali / addestramento pz. e <i>Caregiver</i> / interfaccia con équipe territoriale</p> <p>consulenza diagnostica e monitoraggio consulenza e monitoraggio</p> <p>interventi diagnostici, valutativi , strumentali e chirurgici di competenza</p> <p>interventi specifici in base a evoluzione</p>	<p>ambulatorio / degenza DH</p> <p>Riabilitazione: fase diagnostica/ valutativa e interventi di competenza ospedaliera (accessi domicilio per continuità)</p>	<p>Progetto di Struttura del percorso di cura/riabilitativo condiviso e formalizzato a livello di ASL in grado di garantire continuità ospedale/ territorio (per es. integrazione con accesso operatori territoriali in ospedale e accesso operatori ospedalieri al domicilio)</p>
<p>équipe ospedaliera: tecnico della riabilitazione/ infermiere della riabilitazione Specialisti ospedalieri</p>	<p>Interventi di accompagnamento e <i>counseling</i> psicorelazionale</p> <p>Interventi di competenza</p> <p>Accompagnamento e <i>counseling</i> Consulente e garante</p> <p>Condivisione e accompagnamento</p>	<p>Presenza delle competenze tecnico/intermedistiche necessarie e di specialisti con formazione specifica</p>	<p>Adeguate rete riabilitativa e strutture di cura / tutela e supporto assistenziale territoriale</p>
<p>Psicologo Assistente sociale Assistente spirituale Consulente etico Volontari/Associazioni/ Comunità solidale</p>		<p>Necessità di competenza specifica e di qualità di accoglienza dei servizi e delle strutture</p>	

AREA DI INTERVENTO		FUNZIONE		MENOMAZIONE
Funzioni vitali		alimentazione, deglutizione		disfagia
Competenze	Interventi specialistici/valutazione funzionale riabilitativa	Interventi terapeutici/riabilitativi/educativi	Interventi di monitoraggio	
Paziente e <i>Caregiver</i>	Rilevamento e comunicazione dei sintomi, delle difficoltà funzionali e del disagio <i>Caregiver Strain Index</i> (indice dello stress del personale di assistenza)	Gestione quotidiana dell'ambiente fisico e relazionale: gestione alimentazione / deglutizione / disfagia, secondo metodiche, facilitazioni adattamenti e compensi appresi e gestione supporti presidi, dotazioni strumentali e ausili	Monitoraggio quotidiano eventi sentinella	
MMG	Verifica clinica dei sintomi rilevati, interventi di competenza e primo orientamento operativo dell'équipe	Prevenzione situazioni di rischio. Interventi diagnostico terapeutici e educazionali di competenza. Promozione, supporto ("facilitatore") e "counseling" di competenza	Monitoraggio clinico diagnostico farmacologico e indicazioni tecnico-infermieristiche e specialistiche	
Infermiere équipe territoriale - Infermiere della riabilitazione équipe ospedaliera	Prima valutazione dei sintomi (<i>cough scores</i>), delle difficoltà funzionali e del disagio del paziente e della famiglia e interfaccia con MMG	Educazione/addestramento paziente e <i>Caregiver</i> somministrazione terapie, gestione alimenti adattati / nutrizione enterale / cura stomie e sonde / pompa/ PEG	Addestramento e supervisione <i>Caregiver</i> e monitoraggio stato di nutrizione BMI / gestione stomie / sonde-sondino NG/ boili/infusione continua pompa peristaltica, prevenzione complicanze meccaniche gastrointestinali e infettive da NA/NE, monitoraggio SpO ₂ , saturimetria / aspirazione secrezioni cavo orale e orofaringeo	
Logopedista équipe territoriale - Logopedista équipe ospedaliera	<i>Bedside assessment</i> , DOSS (<i>Dysstasia Outcome and severity scale</i>), ALS <i>severity scale</i> , eloquio e disfagia, test acqua, valutazione fonoarritoria, valutaz. tosse: CPF (<i>Cough peak Flow</i>),	Educazione/addestramento <i>Caregiver</i> : Facilitazioni Posture facilitanti e Compensi attivi comportamentali Tecniche deglutitorie sopraglottica, esercizi glottici, forzata, Mendelsohn, faci-	Addestramento <i>Caregiver</i> e monitoraggio (v. sopra) segni di aspirazione, "cibo in bocca", scialorrea, fatica deglutitoria, tosse. (PEF, PCF, MIC),	

		litazione e potenziamento tosse (v. respirazione): coordinazione pneumo-tussigena, spinta addomino-toracica, Indicazioni tecniche a intermiere	
Foniatra/ORL/Fisiatra/ Pneumologo	PEF (picco di flusso espiratorio), MIC (capacità max insufflazi), MASA (<i>Mann Assessment of Swallowing Ability</i>)	Indicazioni pri (programmi riabilitativi individuali) logopedista e infermiere della riabilitazione/territoriale	Indicazioni per il <i>follow up</i>
Nutrizionista/ Dietista	Definizione del PRI. Diagnosi e prognosi funzionali Valutazione clinica / Rx dinamico della deglutizione / fibrolaringoscopia / Rx dinamico della deglutizione Videofluoroscopia - broncogramma, indicaz. PEG/PRG, FEES (<i>fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing</i>) / Gestione scialorrea (farmaci/tossina) / Valutazione funzionale respiratoria (funzione interregante)	Indicazione PRI infermieristico/ <i>timing</i> posizionamento PEG/gestione malnutrizione	<i>Follow up</i>
Gastroenterologo Radiologo Anestesista/Rianimatore	MNA Mini Nutritional Assessment Valutazione clinica EVADS/ Rx / Rx VFS, posizionamento PEG/PRG Indicazione/ tipo stomia e esecuzione Gastro/Digiuno-stomia Valutazione clinico-strumentale disfagia/Timing posizionamento PEG/Assistenza rianimatoria a posizionamento PEG/Gestione complicanze meccaniche gastrointestinali e infettive da NA/NE	Interventi educazionali specialistici	<i>Follow-up</i>

AREA DI INTERVENTO		FUNZIONE		MENOMAZIONE	
Funzioni vitali		respirazione e clearance tracheo-bronchiale		dispnea, ingombro bronchiale, insufficienza respiratoria	
Competenze Professionali	Interventi specialistici/valutazione funzionale riabilitativa	Interventi riabilitativi / educazionali	Interventi di monitoraggio		
Caregiver	Rilevazione e comunicazione sintomi, difficoltà funzionali e disagio <i>Caregiver Strain Index</i> (indice dello stress del personale di assistenza)	Gestione quotidiana del paziente del suo ambiente fisico e relazionale: gestione dispnea, tosse e secrezioni respiratorie secondo metodiche, facilitazioni adattamenti e compensi appresi e gestione supporti, presidi, dotazioni tecnologiche strumentali e ausili	Monitoraggio quotidiano sintomi ed eventi sentinella, monitoraggio secrezioni, monitoraggio saturimetria, rilevamento eventi di tipo clinico/tecnico (modificazioni condizioni paziente/ e ad es. malfunzionamento ventilatore) Analisi del comportamento del paziente		
Infermiere équipe territoriale / Infermiere della riabilitazione équipe ospedaliera	Addestramento <i>Caregiver</i> a rilevamento dei sintomi all'esordio e della loro evoluzione dispnea da sforzo e posturale, tosse, cefalea, stancabilità, sonnolenza, alimentazione e calo ponderale (BMI), segni vegetativi, disturbi del sonno, alterazioni del comportamento	Educazione/addestramento <i>Caregiver</i> : Rilevazione parametri. Utilizzo presidi per supporto ventilatorio (Ambu) Gestione e manutenzione aspiratori (pulizia, cambio filtri) Gestione cateteri per aspirazione, cateteri mount, nasi artificiali. Gestione e manutenzione <i>cough assist</i> Gestione e manutenzione ventilatore (allarmi, batterie, circuiti, umidificatore a caldo, filtri HME, contenitori raccogli condensa) e addestramento a soluzione semplici problemi tecnici Indicazione procedure per attivazione monitoraggi tecnici, manutenzioni e urgenze Gestione e vigilanza VM non invasiva, interfaccia (maschere/bocconi) e prevenzione complicanze, <i>rebreathing CO₂</i> , barotraumi, lesioni da decubito, rinoresca o secchezza nasale e fauci, distensione gastrica, iperventilazione, asincronismo paziente/ventilatore Gestione VM invasiva, gestione tracheotomia e valvola fonatoria, cannule /controcannule, tracheoaspirazione, cateteri mount, circuiti (monotubo, bitubo) Assistenza fase dimissione critica e accompagnamento ospedale domicilio	Addestramento <i>Caregiver</i> e monitoraggio (privilegio dell'analisi del comportamento del paziente) per individuazione precoce segni di peggioramento clinico (monitoraggio secrezioni, SpO ₂) Monitoraggio fornitura e manutenzione materiali, presidi e ventilatori, e vigilanza requisiti di sicurezza elettrica e di predisposizione percorsi casa/ospedale e urgenza emergenza a tutela delle scelte del paziente		

<p>Fisioterapista équipe territoriale Fisioterapista équipe ospedaliera</p>	<p>Scale dispnea (Borg, VAS), <i>Baseline Dyspnea Index</i>, Valutaz. 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</p>	<p>Preventiva e precoce educazione/addestramento. Facilitazioni. Posture facilitanti. Compensi attivi e comportamentali Impostazione secondo i principi della "valutazione trattamentale" il comportamento in seduta come "prototipo" di gestione dei problemi del quotidiano Adattamento e addestramento VNI (uso ventilatori e interfacce, scelta, adattamento e 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 (<i>cough assist</i>). Utilizzo e addestramento tecniche di distruzione bronchiale (PEP-mask, drenaggio autogeno, ELI-GOL) previo accertamento validità tosse spontanea o assistita Valutazione fasi di distacco dal ventilatore. Gestione valvola fonatoria. Indicazioni tecniche a infermiere Assistenza a valutazione funzionale del sonno</p>	<p>Addestramento caregiver e monitoraggio (v. sopra)</p>
<p>MMG</p>	<p>Verifica clinica dei sintomi rilevati, interventi di competenza e primo orientamento operativo dell'équipe</p>	<p>Prevenzione situazioni di rischio. Interventi diagnostico terapeutici e educazionali di competenza. Promozione, supporto ("facilitatore") e "counseling" di competenza.</p>	<p>Monitoraggio clinico diagnostico farmacologico e indicazioni tecnico-infermieristiche e specialistiche</p>
<p>Pneumologo / Fisiatra / Foniaatra / Rianimatore/Palliativista</p>	<p>Diagnosi e prognosi funzionale Valutazione clinica e test di funzionalità respiratoria Valutazione scambi gassosi (EGA e pulsossimetria), indicazione/timing VNI (VC < 50%, o PaCO₂ > 45 mmHg, o SaO₂ notturna < 90% per il 5%, ortopnea o sintomi di ipoventilazione notturna) e ventilazione invasiva, valutazione funzione respiratoria nel sonno (polissonografia), gestione acuzie respiratorie (infezioni/flogosi,</p>	<p>Indicazioni per il riabilitazione/territoriale Interventi educazionali specialistici Scelta ventilatore, modalità e parametri counseling tracheotomia versus palliazione (VMNI + percorso palliativo). Prescrizione ventilatori e materiali di consumo/supporti</p>	<p>Indicazioni per il <i>follow up</i>, predisposizione percorsi protetti casa/ospedaliere e viceversa counseling su progressione malattia, ricerca concordance, sostegno del diritto di scelta e autodeterminazione all'interno dell'alleanza di cura, definizione di accordi e percorsi sanitari protetti e di tutela in urgenza ed emergenza. Monitoraggio adeguatezza VNI e VI nell'evoluzione di malattia, monitoraggio adeguatezza ausili</p>

AREA DI INTERVENTO		FUNZIONE		MEMORAZIONE	
Funzioni vitali		respirazione e clearance tracheo-bronchiale		dispnea, ingombro bronchiale, insufficienza respiratoria	
Competenze Professionali	Interventi specialistici/valutazione funzionale riabilitativa	Interventi riabilitativi / educazionali	Interventi di monitoraggio		
	atelettasie, ab-ingestis) Attivazione e progettazione di dimissione critica (preparazione rientro domiciliare e accompagnamento)	Progetti di <i>simultaneous care</i>	ventilazione e sicurezza elettrica		
Aziende di tecnologie medicali	Assistenza tecnica e fornitura ausili, materiali e presidi respiratori	Interventi educazionali programmati e concordati con i curanti	Monitoraggio funzionalità ventilatori, aspiratori, pompe (controlli periodici), fornitura O ₂ Assistenza su chiamata H24		
118 emergenza e urgenza	Intervento su chiamata da domicilio	Azioni di raccordo, di informazione e conoscenza diretta del caso. Predisposizione percorsi concordati a tutela e nel rispetto delle scelte del paziente e della famiglia	Raccordo dipartimenti emergenza/urgenza aziende ospedaliere e case di cura. Informazione e conoscenza diretta del caso. Predisposizione percorsi concordati a tutela e nel rispetto delle scelte del paziente e della famiglia		
Consulente etico	Supervisione e orientamento équipe curante in casi critici	Formazione operatori Supporto nella stesura di linee guida condivise e nella progettazione di percorsi di tutela per i pazienti in situazione di criticità etica	Monitoraggio scelte critiche		

AREA DI INTERVENTO		FUNZIONE		MEMORAZIONE	
Funzioni sensomotorie		mobilità e attività vita quotidiana / igiene e cura della persona (BADL, IADL, AADL)		limitazione mobilità / deficit di forza ingravescente, spasticità, sindromi dolorose posturali e secondarie, dipendenza nelle ADL	
Competenze	Interventi specialistici/valutazione funzionale riabilitativa	Interventi riabilitativi / educazionali	Interventi di monitoraggio		
Paziente e <i>Caregiver</i>	Rilevamento e segnalazione dei sintomi, delle difficoltà funzionali e del disagio <i>Caregiver Strain Index</i> (indice dello stress del personale di assistenza)	Gestione quotidiana dell'ambiente fisico e relazionale finalizzati a preservare le capacità residue il più a lungo possibile, prevenzione danni da decondizionamento, metodiche, gestione facilitazioni, adattamenti e compensi appresi, gestione supporti presidi, dotazioni strutturali e ausili	Monitoraggio quotidiano eventi sentinella da decondizionamento fisico e psico-motivazionale e riduzione attività e partecipazione		
MMG	Verifica clinica dei sintomi rilevati, interventi di competenza e primo orientamento operativo dell'équipe territoriale	Prevenzione situazioni di rischio. Interventi diagnostico terapeutici e educazionali di competenza. Promozione, supporto ("facilitatore") e "counseling" di competenza	Monitoraggio clinico diagnostico farmacologico e indicazioni tecnico-infermieristiche e specialistiche		
Infermiere équipe territoriale - Infermiere della riabilitazione équipe ospedaliera	Prima valutazione dei sintomi, delle difficoltà funzionali e del disagio del paziente e della famiglia e interfaccia con MMG Perdita di peso (sarcopenia index), monitoraggio rischio di caduta (S.O.F. INDEX), Tinetti Balance and Gait Scale	Educazione/addestramento paziente e <i>Caregiver</i> prevenzione del rischio di caduta e del decondizionamento Gestione BADL Funzioni escretorie, adattamenti, procedure, supporti e ausili, prevenzione e trattamento delle lesioni cutanee, igiene nella gestione del sonno, igiene personale al letto Educazione e facilitazione alla gestione della segnalazione di bisogno (gestione campanelli adattati, suonerie)	Monitoraggio rischio cadute/ Monitoraggio rischio decondizionamento motorio e immobilità e rischio lesioni da decubito.		
Fisioterapista équipe territoriale - Fisioterapista équipe ospedaliera	Valutazione funzione motoria - Esauribilità - FSS (<i>Fatigue Severity Scale</i>), <i>Wessely Fatigue Scale</i> - Debolezza muscolare - <i>Grip strength test</i> , <i>Nine-Hole Peg test</i> , <i>Action Research arm Test</i> , <i>MRC Scale</i> , <i>Daniels W. W.</i> - Cammino - <i>GARS (Gait Assessment Rating Scale)</i> , <i>Timed walk</i>	Interventi prioritari nell'ambiente di vita quotidiano: Interventi educazionali per la prevenzione del decondizionamento fisico e cardiorespiratorio. Addestramento 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 <i>Caregiver</i> Gestione terapeutica posture <i>Training</i> di ergonomia ed ergo-economia funzionale (principio dell'alternanza delle mansioni e del frazionamento nell'arco della giornata e	Impostazione secondo i principi della "valutazione trattamentale": - utilizzo "ecologico" dei test funzionali (valutazione della variazione delle capacità e performance motorie indotte dalle variabili ambientali e contestuali) - utilizzo "ecologico" del trattamento (come momento di individuazione		

AREA DI INTERVENTO		FUNZIONE		MENOMAZIONE	
Funzioni sensorimotorie		mobilità e attività vita quotidiana / igiene e cura della persona (BADL, IADL, AADL)		limitazione mobilità / deficit di forza ingravescente, spasticità, sindromi dolorose posturali e secondarie, dipendenza nelle ADL	
Competenze	Interventi specialistici/valutazione funzionale riabilitativa	Interventi riabilitativi / educazionali	Interventi di monitoraggio		
	<p><i>Assessment, Functional Ambulation Classification, Walking Handicap Scale, Walking Test, Time Walking Test</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Equilibrio - <i>Berg balance Scale, Standing Balance Bohannon, Sitting balance</i> - Controllo tronco - <i>Trunk control test</i> - Trasferimenti - <i>Timed up and Go</i> - Spasticità - <i>Spasticity Ashworth Scale</i> - Dolore - <i>VAS pain, McGill Pain assessment</i> - Altro - <i>Als Functional Rating Scale Motricity index, Tinetti Scale, Motor Assessment Scale</i> 	<p>grazione nelle normali attività funzionali di una attività fisica adattata, personalizzata, ricondizionante sul fronte cardio-respiratorio e motorio. Valutazione adattamento e <i>training</i> per l'utilizzo in sicurezza di ausili. Esercizio Terapeutico specifico:</p> <p>Interventi secondari a indicazioni limitate (tempi, carichi di lavoro etc.)</p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>strength training (Circuit training, Weight machines, Free weights, Isometric exercise)</i> - training di equilibrio e coordinazione (<i>coordination and balance activities</i>) - <i>aerobic exercise (large-muscle activities eg, walking, treadmill, stationary cycle, combined arm-leg ergometry, arm ergometry, seated stepper)</i> 	<p>Interventi di monitoraggio</p> <p>di tipologie di interventi-modalità e tempi-integrabili, riproducibili e ripetibili perché necessari alle normali prestazioni funzionali del quotidiano) e conseguente addestramento del paziente e <i>Caregiver</i>.</p> <p>La "seduta di trattamento" diventa "prototipo" di un <i>training</i> di ricondizionamento applicabile nel quotidiano funzionale</p>		
<p>Terapista occupazionale équipe territoriale - Terapista occupazionale équipe ospedaliera</p>	<p>Valutazione fattori ambientali e personali</p> <p><i>Bartel Index, Vocational assessment Instruments, Norris ALS Scale, ALS FRS, FIM, FAM, DRS, Scale valutazione BADL, IADL e AAD: Nottingham extended Activity of Daily Living, Lawton IADL Scale, Indice di Katz ADL, Rankin handicap Scale, MRS (Modified Rankin), Rivermead ADL Scale, GARS</i></p>	<p>Interventi precoci sul fronte sociale e lavorativo (prevenzione decondizionamento sociale) già nelle fasi iniziali (fase delle diagnosi) / educazionali sul fronte vocazionali 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).</p> <p>Accessibilità esterna e guida autoveicoli e adattamenti.</p> <p>Contrastare il "decondizionamento iatrogeno funzionale e motivazionale", avvio di "counseling riabilitativo motivazionale", rispetto ai fattori personali scelte e convinzioni e desideri e di una progettualità</p>	<p>Monitoraggio vocazionale/occupazionale. Informazione sui diritti e procedure per forniture e sulle normative per adattamenti ambientali etc.</p> <p>Monitoraggio sicurezza e gestione ambientale e relazionale, ausili, dotazioni, abitazione, accessibilità luoghi di vita</p>		

	<p>(<i>Groningen Activity restriction S</i>), LCF, SF36</p>	<p>Studio ambiente fisico e relazionale (barriere e facilitatori). Rilevamento fattori personali. 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; adattamento e personalizzazione Valutazione e progettazione soluzioni logistiche per il rientro domiciliare del paziente a diversi livelli di disabilità fino a dipendenza da ventilatore</p>	
Fisiatra	<p>PRI: (<i>ALS severity scale / ALSFR-R (revised ALS functional rating scale)</i>) / Stadiazione dell'ALS di Janiszewski / Gradi di compromissione funzionale (Mitsumoto) / <i>Baylor ALS score</i> / <i>ASL Scores</i> (Caroscio - Jablecki - Norris Score) / <i>Neuromuscular Functional Performance Scale di Anders</i>, EMG dinamica funzionale, <i>Gait Analysis</i></p>	<p>Indicazioni per PRI e pri in base a stadiazione e a fattori ambientali (modulazione del PRI su barriere e facilitatori) e personali (modulazione del PRI su vissuto, indicazioni, scelte, desideri del paziente e familiari) Valutazione sicurezza, personalizzazione, prescrizione, e verifica di adeguatezza e utilizzo di ausili a bassa ed alta tecnologia, e adattamenti ambientali. Tossina botulinica</p>	<p>Monitoraggio con scale e rimodulazione continua del PRI e dei programmi Indicazioni per il <i>follow up</i></p>
Tecnici delle nuove tecnologie informatiche ambientali e degli ausili	<p>Valutazione fattori ambientali e personali e consulenza tecnologica, ambientale per adattamenti e ausili</p>	<p>Introduzione, adattamento/messa in opera, personalizzazione e addestramento all'utilizzo del paziente e dei <i>Caregiver</i></p>	<p>Monitoraggio funzionamento, manutenzione e adattamenti in base all'evoluzione</p>

AREA DI INTERVENTO		FUNZIONE		MENOMAZIONE	
Comunicazione		comunicazione verbale e scritta		disfonia, disartria, funzioni cognitive, deficit motorio arti sup.	
Competenze	Interventi diagnostici e valutazione funzionale riabilitativa	Interventi riabilitativi / educazionali	Interventi di monitoraggio		
Paziente e <i>Caregiver</i>	Rilevamento e comunicazione dei sintomi, delle difficoltà funzionali e del disagio <i>Caregiver Strain Index</i> (indice dello stress del personale di assistenza)	Gestione quotidiana dell'ambiente fisico e relazionale: gestione alimentazione / deglutizione / disfagia secondo metodiche, facilitazioni adattamenti e compensi appresi e gestione supporti presidi, dotazioni strumentali e ausili	Monitoraggio quotidiano eventi sentinella		
MMG	Verifica clinica dei sintomi rilevati, interventi di competenza e primo orientamento operativo dell'équipe	Prevenzione situazioni di rischio. Interventi diagnostico terapeutici e educazionali di competenza. Promozione, supporto ("facilitatore") e "counseling" di competenza	Monitoraggio clinico diagnostico farmacologico e indicazioni tecnico-infermieristiche e specialistiche		
Infermiere équipe territoriale - Infermiere della riabilitazione équipe ospedaliera	Prima valutazione dei sintomi delle difficoltà funzionali e del disagio del paziente e della famiglia e interfaccia con MMG (<i>cough scores, cough diaries, cough symptoms questionnaires</i>)	Educazione/addestramento paziente e <i>caregiver</i>	Addestramento <i>caregiver</i> e monitoraggio		
Logopedista équipe territoriale - Logopedista équipe ospedaliera	<i>ALS severity scale, Clinical Bedside assessment</i> . Profilo di valutazione della disartria di Robertson, VHI (<i>Voice Handicap Index di Jacobson</i>), valutazione fonarticolatoria, coordinazione pneumofonica. Valutaz. tosse: CPF (<i>Cough Peak Flow</i>), PCF (flusso espiratorio tosse), MIC (capacità max insufflaz.)	Educazione/addestramento <i>caregiver</i> . Facilitazioni. Posture facilitanti e compensi attivi comportamentali, facilitazione e potenziamento espiratorio e tosse, coordinazione pneumo-tussigena, <i>Air Stacking to MIC, ECT (Expiratory Cycle Thrusts)</i> , spinta addomino-toracica Indicazioni tecniche a infermiere e <i>caregiver</i>	Addestramento <i>caregiver</i> e monitoraggio (v. sopra) disfonia/disartria e tosse. (CPF, PCF, MIC)		
Neuropsicologo	Valutazione funzioni cognitive e orientamento	Indicazioni agli operatori dell'équipe per interventi educazionali, di	Monitoraggio e verifica lungo il per-		

	tamento diagnostico	facilitazione e riabilitazione cognitiva "ecologica"	corso di malattia, verifica/tutela competenza decisionale di autodeterminazione del paziente
Terapista occupazionale	<p>Valutazione fattori ambientali e personali</p> <p><i>Action Research arm Test, Bartel Index, Norris ALS Scale, ALS FRS, FIM, FAM, DRS,</i></p> <p>Scale valutazione BADL, IADL e AAD: <i>Nottingham extended Activity of Daily Living, Lawton IADL Scale,</i></p> <p>Indice di Katz ADL, <i>Rankin handicap Scale, MRS (Modified Rankin), Rivermead ADL Scale, GARS (Groningen Activity restriction S), LCF, SF36</i></p>	<p>Educazione e formazione preventiva competenze informatiche e tecnologiche al paziente ed al caregiver</p> <p>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.</p>	<p>Monitoraggio per interventi preventivi e anticipatori e per addestramento preventivo informatico/tecnologico paziente, caregiver, volontari e operatori</p>
Fisioterapista	<p><i>Grip strength test, NHPT (Nine-Hole Peg Test), Action Research arm test</i></p>	<p><i>Training</i> specifici distali arti superiori finalizzati, in economia ed ergonomia funzionale</p>	<p>Monitoraggio per interventi preventivi e anticipatori</p>
Foniatra / Fisiatra	<p>Valutazione e Diagnosi funzionale</p>	<p>Indicazioni per pri Logopedista / Terapista Occupaz. / Infermiere riabilitazione / territoriale</p>	

AREA DI INTERVENTO		FUNZIONE		LIMITAZIONE
Area formativa psicorelazionale/motivazionale/spirituale	Interventi valutativi	Interventi operativi	motivazione, partecipazione sociale	restrizione di partecipazione dei fattori personali
Competenze Psicologo	Interventi valutativi Valutazione fattori ambientali e personali. Valutazione paziente, <i>caregiver</i> ed operatori con strumenti specifici	Interventi operativi Supporto orientamento e contenuti operativi sul fronte psicorelazionale al paziente/ <i>caregiver</i> , agli operatori e ai volontari		Monitoraggio e verifica Monitoraggio del percorso di malattia e di cura all'interno del team di progetto
Assistente Spirituale	Intervento di affiancamento nei limiti e nel rispetto dei fattori personali e ambientali	Presenza disponibile ad interventi di <i>counseling</i> e a percorsi di accompagnamento		Presenza modulata in base all'evoluzione della domanda di affiancamento da parte del paziente e della famiglia e degli operatori
Assistente Sociale	Valutazione fattori ambientali e personali Valutazione delle risorse e dei servizi disponibili nel momento specifico e a fronte delle specifiche necessità rilette e segnalate da paziente, <i>caregiver</i> e operatori	Informazione sui diritti e orientamento alle normative di promozione e tutela ed ai servizi di supporto. Progettazione, organizzazione e istruttoria delle procedure finalizzate a interventi e disponibilità di strutture di supporto e tutela attraverso l'integrazione e la continuità tra i servizi. Rappresentanza dei bisogni e degli interessi del paziente e della famiglia nei confronti dei servizi sociali, istituzionali e della comunità		Monitoraggio continuo dell'evoluzione dei bisogni e delle risorse di competenza impiegate, necessarie e disponibili. Interfaccia nel team di progetto
Consulente etico	Valutazione del codice etico comportamentale e del rispetto dei principi etici nell'impostazione del progetto di struttura e dei PAI e dei Progetti Riabilitativi Individuali	Interventi di supporto, consulenza e orientamento in fasi di criticità etica. Verifica del rispetto del Codice Etico Comportamentale Segnalazioni di situazioni di mancato rispetto del percorso etico condiviso e del Codice Etico Comportamentale		Interfaccia di monitoraggio del percorso
Associazione Volontari	Valutazione critica dell'operato, condivisa nel gruppo allargato dell'Associazione di pazienti e familiari	Concordati con il paziente, i familiari, le loro associazioni e gli operatori, nel rispetto delle finalità statutarie associative e del progetto riabilitativo nel rispetto del Codice Etico Comportamentale Interventi di promozione di una cultura di responsabilità e solidarietà all'interno della comunità sociale		Verifica nel team di progetto ed all'interno della relazione di aiuto

		<p>Collaborazione con pazienti, familiari e loro associazioni nel controllo sociale nell'utilizzo delle risorse disponibili</p> <p>Segnalazione da parte dell'associazione di situazioni di mancato rispetto del Codice Etico Comportamentale</p>	
Operatori sanitari	Valutazione del livello formativo e delle competenze psicorelazionali degli operatori	<p>Interventi che esprimono "qualità relazionale" e rispetto dei requisiti di una "relazione d'aiuto" finalizzati a garantire i supporti necessari al <i>caregiver</i> e il massimo livello di attività e partecipazione sociale al paziente</p>	Verifica di adeguatezza dei supporti e del rischio di <i>burn out</i>
Paziente e <i>Caregiver</i>	Valutazione del disagio, della qualità percepita e di <i>outcome</i> in termini di partecipazione	<p>Segnalazione di condizioni di disagio, di non rispetto dei fattori personali ed ambientali. Condivisione del Progetto Riabilitativo Individuale e del Codice Etico Comportamentale</p>	Monitoraggio del disagio e del rischio di <i>burn out</i> e verifica condivisa di adeguatezza degli interventi

AREA DI INTERVENTO		FUNZIONE		LIMITAZIONE
Relazione di cura / Dimensione esistenziale Progetto di vita / Diritti della persona		riconoscimento personale/ricerca di senso dignità /elaborazione della sofferenza		svuotamento esistenziale e relazionale solitudine/privazione diritti
Strumenti	Competenze	Metodologie	Monitoraggio e verifica	
<ul style="list-style-type: none"> - Relazione tra operatori - Relazione paziente-équipe-familiari - Rapporti interdisciplinari-interaziendali-lavoro di rete 	<p>Competenza relazionale e di comunicazione nella relazione di aiuto e nel lavoro in équipe</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Lavoro in équipe (con supervisione psicologica) - Formazione alla relazione e sulle <i>humanities</i> - Lavoro su: riconoscimento delle emozioni, ricerca dell'empatia, della giusta vicinanza e dell'asserività, riconoscimento del limite, riconoscimento dell'errore, gestione dell'incertezza, formazione alla negoziazione e al riconoscimento della diversità, elaborazione della sofferenza (morte), educazione alla comprensione, alla solidarietà e alla tolleranza, alla responsabilità, educazione alla visione globale della persona (aspetti biologici, psico-relazionali, spirituali, culturali, etici, sociali), rispetto dei valori personali, prevenzione di modalità rigide e assolutismi, pratica deliberativa, governo dei conflitti, gestione della diversità, gestione della complessità, lavoro su valori comuni-piattaforme di condivisione e sulla qualità dei servizi - Documenti di <i>consensus</i> per la gestione tutelata delle situazioni di fragilità e criticità - Formazione sulla deontologia professionale, su temi di bioetica, esercizio alla competenza etica degli operatori, esercizio all'argomentazione delle proprie posizioni, educazione al dialogo, alla mediazione e alla deliberazione, educazione alla responsabilità professionale e alla corresponsabilità - Riconoscimento dei diritti e delle normative - Governo dei conflitti, gestione della diversità, rispetto dei valori personali, prevenzione di modalità rigide e assolutismi - Lavoro d'équipe con partecipazione di esperto in bioetica/bioetici - Collaborazione con comitati etici - Consulenza etica su casi problematici 	<ul style="list-style-type: none"> - Benessere e serenità relazionale dell'équipe-prevenzione <i>burn out</i> e <i>mobbing</i> - Soddistazione dei pazienti e dei familiari, rielaborazione del progetto di vita (paziente e familiari), equilibrio familiare - prevenzione esaurimento emotivo - Segnalazione per competenza situazioni fragili/a rischio - Presenza di <i>tutor</i> di percorso - Presenza di figure competenti al <i>counseling</i> spirituale/esistenziale 	
<p>↓</p> <ul style="list-style-type: none"> Figure interessate - Paziente e familiari, <i>Caregiver</i> - Operatori socio-sanitari, sociali e amministrativi - Dirigenze - Volontariato e associazionismo (rappresentanza comunità sociale) - Comitato etico - Assistente spirituale 	<ul style="list-style-type: none"> - Competenza etica e deontologica degli operatori socio-sanitari e dei volontari 	<ul style="list-style-type: none"> - Monitoraggio interno all'équipe e dell'organizzazione in rete - Presenza figure competenti per collaborazione e supervisione (etica-deontologia) 		

	<p>Competenza psico-relazionale del paziente, di familiari e amici</p> <p>Umanizzazione ed etica dei percorsi socio-sanitari, della gestione logistica e organizzativa, della gestione amministrativa</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Documenti di <i>consensus</i> per percorsi di criticità etica (verificati alla luce dei codici deontologici, codice etico-comportamentale, normative). - Potenziamento della resilienza, potenziamento competenza di <i>copying</i>, educazione alla cura di sé (> per <i>Caregiver</i> familiare), valorizzazione della fedeltà e alleanza relazionali nelle situazioni difficili - Documenti di <i>consensus</i> per la tutela delle situazioni di fragilità psico-relazionale - Modalità operative, organizzative, gestionali centrate sulla persona (paziente, familiare, operatori) e sui bisogni 	<ul style="list-style-type: none"> - Presenza di tutor per situazioni a rischio (anche <i>Counselor</i> spirituali) - Disponibilità supporto psicologico e/o di <i>counseling</i> per paziente e familiari - Disponibilità supervisione psicologica per operatori e d'équipe - Verifica rispetto codice etico-comportamentale e condizioni accreditamento per qualità, linee guida dipartimentali
<p>Consenso (o dissenso) informato</p> <p>↓</p> <p>Figure interessate:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Paziente - Familiari - Fiduciario - Medico + altre figure professionali - Comitato etico e Dir. Sanitaria 	<ul style="list-style-type: none"> - Competenza tecnica, di comunicazione, di relazione - competenza organizzativa (procedure) 	<ul style="list-style-type: none"> - Pratica dell'ascolto, della comunicazione empatica, del lavoro in équipe (nel rispetto dei ruoli, della deontologia e dei valori personali) - Costruzione e mantenimento di alleanza di cura - Consenso come punto di arrivo di negoziazione - Riconoscimento dei diritti - Conoscenza delle normative (leggi e codici deont.) - Governo dei conflitti, gestione della diversità, rispetto dei valori personali, prevenzione di modalità rigide e assolutismi 	<ul style="list-style-type: none"> - Verifica <i>competence</i> decisionale - Verifica adeguatezza della relazione - Verifica adeguatezza modulistica (moduli per raccolta consenso e fogli-figure esplicative) - Verifica comprensione - Soddisfazione dei pazienti e familiari - Verifica maturazione della fiducia terapeutica
<p>Dichiarazioni anticipate di trattamento (DAT)</p> <p>↓</p> <p>Figure interessate:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Paziente - Familiari - Fiduciario 	<ul style="list-style-type: none"> - Competenza tecnica, di comunicazione, di relazione - competenza organizzativa (procedure) 	<p>Pratica dell'ascolto, della comunicazione empatica, del lavoro in équipe (nel rispetto dei ruoli, della deontologia, dei valori personali e del progetto di vita)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Costruzione e mantenimento di alleanza di cura - DAT come punto di arrivo di negoziazione - Riconoscimento dei diritti - Conoscenza delle normative (leggi e cod. deont.) 	<ul style="list-style-type: none"> - Verifica <i>competence</i> decisionale - Verifica adeguatezza della relazione - Verifica completezza modulistica (moduli per raccolta consenso e fogli-figure esplicative) - Verifica comprensione - Verifica maturazione della fiducia terapeutica

AREA DI INTERVENTO		FUNZIONE		LIMITAZIONE
Relazione di cura / Dimensione esistenziale Progetto di vita / Diritti della persona		riconoscimento personale/ricerca di senso dignità /elaborazione della sofferenza		svuotamento esistenziale e relazionale solitudine/privazione diritti
Strumenti	Competenze	Metodologie	Monitoraggio e verifica	
<ul style="list-style-type: none"> - Medico + altre figure professionali - Comitato etico - Consulente etico - Assistente spirituale 		<ul style="list-style-type: none"> - Governo dei conflitti, gestione della diversità, rispetto dei valori personali, prevenzione di modalità rigide e assolutismi - Documenti di <i>consensus</i> per la tutela delle situazioni di fragilità etica 	<ul style="list-style-type: none"> - Soddistazione dei pazienti e familiari 	
Testamento spirituale ↓ <i>Figure interessate:</i> <ul style="list-style-type: none"> - Paziente - Familiari e amici - Fiduciario - Assistente spirituale 	<ul style="list-style-type: none"> - Competenza spirituale - Competenza spirituale/religiosa/pastorale - Competenza filosofico-umanistica - Competenza di comunicazione e di relazione 	<ul style="list-style-type: none"> - Pratica dell'ascolto, della comunicazione empatica, dell'accoglienza, del <i>counseling</i> - Educazione alla valorizzazione della unicità della persona e del suo progetto di vita, alla dimensione esistenziale e alla globalità dell'individuo (aspetti biologici, psico-relazionali, spirituali, culturali, etici, sociali) 	<ul style="list-style-type: none"> - Verifica presenza di figure competenti - Verifica adeguatezza percorsi formativi a tutti i livelli 	

Statement 8

SUPPORTO SOCIALE

La RAM deve assicurare al malato, al *caregiver* ed alla famiglia lungo tutto il percorso di malattia il supporto sociale come parte essenziale del *continuum* assistenziale.

La RAM si avvale di un'assistente sociale specificamente individuata con ruolo integrativo tra persona/famiglia, servizi sociali-tutelari locali e comunità territoriali.

Scheda tecnica statement 8

SUPPORTO SOCIALE

L'intervento dell'assistente sociale dedicato è finalizzato a:

- **Prendersi cura della persona malata**, tenendo conto ed attivando le sue capacità residue, concepire il bisogno non solo in funzione di mancanze da colmare, ma come problema su cui confrontarsi, consapevoli che il bisogno espresso sostiene e mette in gioco scelte di vita, relazioni e valori.
- **Negoziare un programma assistenziale** dove ciascuno dei soggetti coinvolti, compreso la persona che chiede aiuto, si assume la piena responsabilità dell'attuazione del progetto per quanto di propria competenza.

Suggerimento 1

Collaborazione nella identificazione dei bisogni e nella formulazione degli obiettivi assistenziali personalizzati del PAI, valutando e caratterizzando la dimensione sociale del bisogno, tenendo conto delle risorse del soggetto e della propria famiglia, ma anche di quelle della rete territoriale;

Suggerimento 2

Consulenza ai pazienti e ai loro familiari, informandoli dei loro diritti e delle possibilità di attivazione dei servizi, affiancandoli nelle procedure organizzative, burocratiche, amministrative (es. domanda di invalidità, legge 104/1992, legge 68/99, legge 80/2006, normative regionali, nomina dell'amministratore di sostegno, modalità di accesso a strutture residenziali ecc);

Suggerimento 3

Consulenza agli operatori della RAM relativamente agli aspetti normativi, burocratici, amministrativi;

Suggerimento 4

Collaborazione con i servizi della rete territoriale al fine di favorire il processo di integrazione socio-sanitaria, facilitando la circolarità delle risorse e delle informazioni; **partecipazione agli incontri di équipe** con ruolo di facilitatore e promotore di processi di collaborazione fra soggetti istituzionali diversi e figure professionali appartenenti a discipline differenti;

Suggerimento 5

Valutazione del bisogno tutelare, in accordo con gli operatori sanitari, predispo-

nendo con le ASA/OSS un piano settimanale di intervento e contattando con tempestività i servizi sociali comunali per la continuità assistenziale;

Suggerimento 6

Segretariato sociale, inteso come punto unico di accesso e di riferimento per la persona fragile ed i propri familiari, finalizzato ad orientare ed accompagnare il bisogno rilevato in un processo di aiuto e di sostegno, utilizzando la tecnica del colloquio. Questo presuppone la capacità di filtrare e leggere il bisogno oltre la domanda espressa e la conoscenza puntuale ed aggiornata delle normative, della rete e delle sue capacità di risposta; informare correttamente significa porre la persona in grado di poter scegliere.

Suggerimento 7

Collaborazione con i servizi sociali comunali al fine di dare attuazione alla continuità assistenziale ed all'integrazione socio-sanitaria, favorendo la pianificazione concordata degli interventi;

Suggerimento 8

Consulenza ad operatori dei comuni e del territorio in merito ad aspetti organizzativi, burocratici, amministrativi e normativi, relativamente all'abito sanitario e socio-sanitario;

Suggerimento 9

Formazione continua attraverso modalità di formazione organizzata e/o di consultazione e ricerca personale.

Statement 9**CURE PALLIATIVE**

La RAM deve essere in grado di attivare la locale rete di cure palliative secondo modalità programmate in anticipo. La recente legge 38/2010 *“Disposizioni per garantire l’accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore”* favorisce l’intervento delle competenze palliative nel percorso di cura delle malattie cronico-degenerative ad andamento progressivo e a prognosi infausta. L’inserimento del palliativista nel gruppo di lavoro multidisciplinare/professionale garantisce la possibilità di attivazioni della rete di cure palliative nei vari *setting* di cura (domicilio, hospice, ospedale), secondo modalità concordate per le possibili forme di intervento palliativo.

Scheda tecnica statement 9

CURE PALLIATIVE

L'attivazione della rete di cure palliative, per essere efficace, deve poter avvenire secondo modalità predefinite e non estemporanee o incoordinate. Pertanto il gruppo di lavoro multidisciplinare/multi professionale deve includere le competenze palliativistiche fin dalla programmazione della attività del gruppo. In ottemperanza alla legge 38/10 "Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore", la rete di cure palliative può essere attivata in tutte le sue articolazioni (assistenza domiciliare, *hospice*, ospedale) e secondo modalità commisurate alla fase di malattia: consulenza nelle fasi iniziali ed intermedie, presa in carico nelle fasi terminali.

Di seguito si riporta l'art. 2 della legge 38/10 che definisce alcuni termini utilizzati in questo documento.

Art. 2 (Definizioni).

1. Ai fini della presente legge si intende per:

- a) "cure palliative": l'insieme degli interventi terapeutici, diagnostici e assistenziali, rivolti sia alla persona malata sia al suo nucleo familiare, finalizzati alla cura attiva e totale dei pazienti la cui malattia di base, caratterizzata da un'inarrestabile evoluzione e da una prognosi infausta, non risponde più a trattamenti specifici;
- c) "malato": la persona affetta da una patologia ad andamento cronico ed evolutivo, per la quale non esistono terapie o, se esse esistono, sono inadeguate o sono risultate inefficaci ai fini della stabilizzazione della malattia o di un prolungamento significativo della vita, nonché la persona affetta da una patologia dolorosa cronica da moderata a severa;
- d) "reti": la rete nazionale per le cure palliative e la rete nazionale per la terapia del dolore, volte a garantire la continuità assistenziale del malato dalla struttura ospedaliera al suo domicilio e costituite dall'insieme delle strutture sanitarie, ospedaliere e territoriali, e assistenziali, delle figure professionali e degli interventi diagnostici e terapeutici disponibili nelle regioni e nelle province autonome, dedicati all'erogazione delle cure palliative, al controllo del dolore in tutte le fasi della malattia, con particolare riferimento alle fasi avanzate e terminali della stessa, e al supporto dei malati e dei loro familiari.

Statement 10

I SETTING ASSISTENZIALI

Il domicilio, adeguatamente organizzato, rappresenta il luogo di elezione per l'assistenza per la gran parte del decorso della malattia; questo perché il contesto familiare, il proprio ambiente, i propri affetti e le proprie cose costituiscono un bene preziosissimo. Il care manager deve individuare il *setting* assistenziale più adeguato nelle varie fasi di malattia.

La degenza ospedaliera acuta o riabilitativa del malato di SLA va ridotta al minimo indispensabile, limitando il ricorso al ricovero ospedaliero nelle fasi in cui lo stesso è appropriato ed indispensabile per l'effettuazione di specifici interventi specialistici ad alta complessità non realizzabili altrove.

Le strutture residenziali, sanitarie, assistenziali e di riabilitazione devono assicurare la continuità di cura nei casi in cui si renda necessario approntare il rientro al domicilio dopo una fase acuta, o nelle situazioni di grave disabilità, o nei momenti di criticità temporanea o permanente del *caregiver*.

Scheda tecnica statement 10

I SETTING ASSISTENZIALI

La presa in carico della persona con SLA è necessariamente multidimensionale e richiede l'intervento di diversi specialisti in relazione all'evoluzione del quadro clinico e funzionale ed alla variabilità del decorso in termini di sequenza e gravità con cui si manifestano i diversi problemi di motricità, di nutrizione e di funzionalità respiratoria. L'interazione fra i diversi problemi clinici e funzionali, associata alla interazione con l'ambiente fisico e con il contesto familiare e sociale determina l'appropriatezza di una specifica tipologia di intervento per le varie fasi della malattia.

A fronte della complessità dei bisogni che si manifestano nella storia naturale della malattia, spesso i percorsi assistenziali si riducono ad una serie di interventi frammentati, parcellizzati e dispersi in una quantità di articolazioni e servizi (ambulatori specialistici, centri per l'assistenza domiciliare, servizi autorizzativi dell'area della medicina generale, servizi di protesi ed ausili, medicina legale, servizi farmaceutici territoriali, servizi sociali del Comune, etc.).

È necessario quindi promuovere un'organizzazione dei servizi che definisca e garantisca una funzione di raccordo, coordinamento e tutoraggio per la presa in carico della persona affetta da SLA, basata sulla promozione dell'integrazione degli interventi tra servizi ospedalieri di diagnosi e cura, servizi di riabilitazione, servizi territoriali sanitari, socio-sanitari e socio-assistenziali, favorendo risposte globali e flessibili, più efficaci per i bisogni dei pazienti.

Tutto ciò è possibile solo attraverso la realizzazione di modelli assistenziali a rete che assicurino un collegamento collaborativo tra tutte le parti attive del sistema sanitario, socio-sanitario e socio-assistenziale, identifichino le aree di intervento di rispettiva competenza, individuino le modalità di comunicazione e di trasferimento delle conoscenze necessarie ad accompagnare il malato e la famiglia nel percorso di cura più appropriato.

A questo riguardo è necessario considerare che i programmi assistenziali per la SLA, come per altre patologie rare, sono caratterizzati da bassi volumi di attività ed elevati livelli di complessità e richiedono quindi un'articolazione organizzativa limitata in termini strutturali a pochi centri specialistici di riferimento (Centri specialistici di Riferimento ad alta complessità di 2° livello), ma un'elevata integrazione funzionale diffusa nel territorio.

È essenziale la presenza di un'**équipe multidisciplinare territoriale** che metta in atto la presa in carico del soggetto e garantisca le funzioni di coordinamento e tutoraggio, nonché gli interventi di cura ed assistenza necessari come di seguito specificato.

Per la presa in carico del malato si considera indispensabile l'individuazione del **Case Manager**, rappresentato da un operatore dei servizi, di norma un infermiere, che sta intervenendo più specificatamente in relazione ai bisogni ed al momento della malattia; è altresì essenziale la figura del **Care Manager** (di norma un medico), che è il responsabile ed il garante dell'organizzazione e attuazione del piano di cura all'interno della rete dei professionisti.

Il raccordo tra la rete sanitaria come sopra delineata ed i servizi sociali territoriali per la pianificazione delle attività socio-assistenziali è garantito dal coinvolgimento dell'assistente sociale del Comune insieme ai referenti dei servizi presenti a livello territoriale.

È infine indispensabile l'individuazione del **caregiver**, nella persona di un familiare o un convivente, che sia in grado di svolgere una funzione di assistenza diretta con adeguate capacità e competenze, assolutamente rilevante nella realizzazione del Piano Assistenziale Individuale.

La fase diagnostica

Il fattore tempo rappresenta un elemento critico al fine di attivare i percorsi adeguati per la definizione diagnostica e la corretta presa in carico della persona. La possibilità di arrivare ad una corretta diagnosi in tempi relativamente brevi consente di anticipare gli interventi terapeutici necessari. A questo fine è essenziale l'individuazione di Centri di Riferimento ad alta specialità, con personale multidisciplinare, cui indirizzare coloro che presentano quadri clinici compatibili con la diagnosi di SLA per la conferma diagnostica e l'attivazione del percorso di cura. Il momento della diagnosi e dei primi momenti di consapevolezza del malato e della sua famiglia richiede particolare cura: la comunicazione della diagnosi è il primo fondamentale "atto terapeutico" per evitare la negazione e l'affermarsi di sentimenti di depressione e di abbandono, disfunzionali alla cura futura.

A questo deve seguire tempestivamente un corretto programma di formazione dei medici e degli operatori del territorio, che consentirà di intervenire tempestivamente e opportunamente a favore del malato e della famiglia e di indirizzarli ai servizi specifici per la cura e la presa in carico, riducendo l'impatto della disabilità ed i costi sociali derivati.

Il percorso di cura, i setting assistenziali

L'**ospedalizzazione**, in area per acuti o riabilitativa, delle persone con SLA va ridot-

ta al minimo indispensabile, limitando il ricorso al ricovero ospedaliero nelle fasi in cui lo stesso è appropriato ed indispensabile per l'effettuazione di specifici interventi ed in particolare:

- 1) adattamento alla ventilazione meccanica non invasiva;
- 2) predisposizione di PEG o RIG, adattamento alla NE totale, ed eventuale adattamento a minima alimentazione idonea per os al fine di non far perdere al malato il gusto del cibo;
- 3) esecuzione di tracheostomia e adattamento a ventilazione meccanica per via tracheostomica;
- 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)
- 5) eventuali accessi in DH (con trasporto secondario organizzato dal care management del distretto sanitario) per: verifica dell'adattamento a ventilazione meccanica; sostituzioni di sondino PEG o cannula tracheostomica; esami diagnostici complessi.

La struttura ospedaliera è sede dei Centri di Riferimento di secondo livello che garantiscono le competenze specialistiche di supporto alla gestione della complessità della patologia (fisiatra, neurologo, pneumologo, audiologo-foniatra, nutrizionista clinico, psicologo) e sono dotati di un'area intensiva o sub-intensiva ad alta valenza internistica e riabilitativa. In ambito ospedaliero è inoltre possibile l'erogazione di interventi ad alta complessità assistenziale e riabilitativa in regime di degenza ordinaria, *day hospital* e ambulatoriale.

Il **domicilio** rappresenta il luogo di elezione per l'assistenza per la gran parte del decorso della malattia: questo perché il contesto familiare, il proprio ambiente, i propri affetti e le proprie cose costituiscono un bene preziosissimo per il malato di SLA. Esistono anche evidenze scientifiche al riguardo: è documentato che la domiciliazione migliora la qualità di vita dei pazienti ventilati in rapporto alla gestione ospedaliera sia in terapia intensiva, che nei reparti ordinari, che nei reparti di lungo-degenza.

Tuttavia la gestione del malato al domicilio è complessa, non può essere improvvisata e richiede specifiche competenze ed un approccio alla cura che sia professionale; la problematicità e l'elevata intensità assistenziale richiesta è determinata dalla instabilità clinica, dalla presenza di sintomi di difficile controllo, dalla necessità di un supporto sostanziale per la famiglia e/o il *caregiver*. La realizzazione del percorso di cura domiciliare quindi non può che basarsi sulla modularità e flessibilità, che può essere garantita solo in presenza di una regia unitaria che coniughi standard di qualità e personalizzazione delle risposte offerte: il modello funzionale di riferimento è quello dell'**équipe multidisciplinare territoriale** che opera all'interno dei servizi di Assistenza Domiciliare Integrata ad Alta Intensità o di Ospedalizzazione Domiciliare.

È necessario sottolineare che nelle varie fasi della malattia l'esperienza e la collaborazione del medico di Medicina Generale è fondamentale per far sì che l'assistenza domiciliare sia prontamente adeguata al mutare delle condizioni cliniche. Il MMG riveste un ruolo cardine nell'assistenza domiciliare della persona affetta da SLA, effettuando la valutazione preliminare di tutti i casi bisognevoli di un intervento in ADI e attivando il sistema di valutazione sistematica delle necessità, attraverso l'équipe multidisciplinare. Inoltre l'interazione tra MMG, équipe multidisciplinare territoriale e CdR di secondo livello consentirà la creazione di una sinergia fondamentale per la continuità assistenziale nel percorso ospedale-territorio, compresa la gestione delle emergenze in raccordo con i servizi di Emergenza Urgenza.

L'équipe multidisciplinare territoriale è composta da figure professionali mediche, infermieristiche e riabilitative dedicate, che possono essere integrate al bisogno da figure specialistiche (es. neurologo, pneumologo, nutrizionista clinico) ed assicura i seguenti interventi cardine del percorso di cura domiciliare:

- La valutazione multidimensionale del bisogno che rappresenta la fase iniziale e prioritaria per la definizione di un progetto socio-sanitario personalizzato con la relativa presa in carico della persona;
- L'informazione e la formazione dei familiari ed in particolare del *caregiver*;
- La stesura del PAI condiviso dalle parti interessate (malato, familiari e figure professionali coinvolte nell'assistenza) e l'effettuazione dei relativi interventi assistenziali e riabilitativi personalizzati in termini di intensità e complessità.
- L'attuazione di protocolli individuali di assistenza anche su indicazione dei centri specialistici di riferimento di diagnosi, cura e riabilitazione.
- La facilitazione dei percorsi di accesso ai diversi punti della rete sanitaria e assistenziale di volta in volta coinvolti e ai servizi dedicati al riconoscimento dell'invalidità civile ed alla fornitura di presidi, protesi ed ausili;
- L'interfaccia tra il malato e i suoi familiari e gli Enti deputati all'assistenza sociale (Comuni, Gestioni Associate, Pubbliche Amministrazioni).

L'équipe territoriale garantisce inoltre il supporto psicologico integrato rivolto al malato e alla sua famiglia ed opera in raccordo con il MMG e l'**équipe territoriale di cure palliative** per gli aspetti riguardanti le scelte terapeutiche e la gestione del percorso di cura nelle fasi di fine vita.

Le **strutture di semiresidenzialità e residenzialità** (Residenze Sanitarie Assistenziali, Centri Diurni Integrati), nel quadro del percorso terapeutico-assistenziale delineato assicurano trattamenti "a bassa intensità di cure e ad elevata intensità assistenziale", in grado di garantire risposte ad esigenze diverse da quelle assicurate dalle strutture per acuti o al domicilio. È riconosciuta la necessità di utilizzare strutture e servizi intermedi per approntare il rientro al domicilio dopo una fase acuta, nelle situazioni di grave disabilità, nei momenti di criticità temporanea o permanente del *caregiver*, offrendo in queste situazioni la garanzia della continuità assistenziale.

L'invecchiamento della popolazione (dei malati e dei *caregiver*) e la modificazione progressiva della struttura familiare richiede di pensare con tempestività a strutture assistenziali dedicate in grado di dare risposte residenziali a chi non può, non può temporaneamente o non può più assistere il proprio familiare al domicilio.

In questo senso un obiettivo di sviluppo della rete assistenziale può essere centrato sulla riqualificazione delle RSA, che, all'interno di nuclei specificamente dedicati, possono assistere anche a tempo indeterminato, ove non sussistano le condizioni per la permanenza a domicilio, malati di SLA non autosufficienti, stabilizzati ma ad alto grado di intensità assistenziale, essenziale per il supporto alle funzioni vitali, quali soggetti con ventilazione meccanica, tracheostomizzati, ossigenoterapia continua, nutrizione enterale o parenterale protratta, trattamenti specifici ad alto impegno.

Anche l'approccio riabilitativo richiede una modulazione degli interventi in funzione dell'evoluzione del quadro clinico e può trovare, in particolari condizioni, risposte appropriate ed efficaci nelle strutture residenziali, sanitarie, assistenziali e di riabilitazione. La riabilitazione va intesa, per il paziente affetto da SLA, quale *"processo che aiuta a raggiungere la massima espressione fisica, psicologica, sociale ed educativa in rapporto ai limiti fisiologici o anatomici della malattia stessa, alle limitazioni ambientali, ai desideri e ai piani di vita. È necessario pertanto lavorare per ottenere una funzione ottimale malgrado la disabilità residua e nella prospettiva che il processo patologico non può essere arrestato"* (Haas et al., 1993).

L'intervento riabilitativo va quindi rimodulato nelle diverse fasi di malattia per le nuove, e talvolta temporanee, esigenze proprio perché lo stato fisico del paziente evolve rapidamente. Ne consegue che la riabilitazione nel paziente affetto da SLA è particolarmente impegnativa e che uno degli aspetti che rende più complessa tale riabilitazione sta proprio nel prevedere la velocità di progressione dei sintomi e quindi l'intervento riabilitativo più adeguato ad anticipare il processo. La riabilitazione e il trattamento dei sintomi possono essere approcciati nella SLA per problematiche quali l'esercizio, l'ipostenia muscolare, la disartria, la disfagia, le sindromi dolorose muscolari, la spasticità, la dispnea, l'insufficienza respiratoria, la scialorrea, i disturbi dell'umore, i disturbi sfinterici o della evacuazione, le alterazioni cognitive, le problematiche del *caregiver* e della famiglia.

In una prospettiva futura si potrebbe pensare ad un setting di **housing sociale** in termini di abitazioni protette (sono diffuse negli Stati Uniti e nel Nord Europa). Sono appartamenti strutturati come unità di normale abitazione civile ma con alcuni servizi comuni:

- rampe, appoggi, bagni per disabili, corrimano, ascensori, montascale
- spazi comuni di soggiorno, salotti o locali lavanderia

- custode, che svolge i compiti ordinari di portineria, manutenzione, giardinaggio e sorveglianza dello stabile
- visite mediche specialistiche, interventi di collaborazione domestica, piccola manutenzione, pasti e spesa a domicilio, consegna di farmaci, telesoccorso e teleassistenza, fino agli interventi di assistenza domiciliare integrata

Ma l'elemento più interessante e innovativo è l'implementazione del modello abitativo "a canguro": un appartamento è fisicamente collegato, ma anche separato, da uno o più appartamenti disponibili per l'accoglienza di persone con SLA e dei rispettivi *caregiver*. Tale appartamento è abitato da un nucleo di "assistenti familiari" che prestano assistenza alle persone affette da SLA. Queste soluzioni in futuro, di fronte all'aumento delle richieste e dei costi delle strutture di ricovero e residenzialità, potrebbero ottimizzare le risorse sostenute dalle famiglie e dalla rete sociale, offrendo nuove opportunità assistenziali intermedie tra i limiti del normale ambiente domestico ed il ricorso alle soluzioni istituzionali.

Statement 11

FORMAZIONE

La RAM deve garantire adeguati e specifici percorsi di Formazione per i professionisti, assistenti familiari e *caregiver* coinvolti nell'assistenza socio-sanitaria della persona affetta da SLA nei diversi *setting*.

Scheda tecnica statement 11

FORMAZIONE

Il percorso formativo va ad indirizzare 5 aree di bisogno: movimento, comunicazione, nutrizione, respirazione, supporto psicologico.

Nel seguito un esempio di programma formativo.

La SLA: inquadramento neurologico e l'ingravescenza della malattia

- L'assistenza al paziente SLA: il team interdisciplinare
- Come rispondere ai bisogni (I): movimento e comunicazione
- Come rispondere ai bisogni (II): nutrizione e respirazione
- Le modalità comunicative non verbali: la tavola trasparente con lettere e numeri (localizzati dal movimento oculare del paziente), le espressioni residue facciali, la comunicazione con il tocco e il massaggio
- Le modalità comunicative non verbali: gli strumenti per la CAA (Comunicazione Aumentativa Alternativa)
- Inquadramento generale sulle problematiche respiratorie del paziente affetto da SLA
- L'assistenza respiratoria non invasiva ed invasiva
- Gestione del respiratore (riconoscimento allarmi, conoscenza funzionamento circuito, gestione umidificatore, cambio filtri), gestione broncoaspiratore (pulizia, cambio filtri), gestione apparecchiature per la tosse assistita, sapere utilizzare il saturimetro)
- Gestione emergenze respiratorie: respirazione manuale con Ambu, ossigenoterapia, ...
- La tracheostomia: medicazione tracheo, raccolta escreato, ...
- Pianificazione interventi specialisti: cambio cannula, emogasanalisi, prelievo ematico
- Esercitazioni pratiche sulla gestione della ventilazione e aspirazione secrezioni tracheali
- Gli aspetti nutrizionali del paziente affetto da SLA
- I bisogni di assistenza di una persona non autosufficiente: eliminazione feci (peretta, clistere, ...) e urine; alimentazione per os e tramite PEG; somministrazione terapie; controllo parametri vitali (temperatura, pressione, ossimetria, ...); la prevenzione e il trattamento delle lesioni cutanee; la gestione del sonno; igiene personale al letto (cambio lenzuola, lavaggio capelli)
- La riabilitazione del paziente affetto da SLA
- Gli aspetti psicologici ed emotivi del paziente SLA
- Problematiche bioetiche: iniziare, proseguire e sospendere le misure di sostegno vitale

Statement 12

LA VALUTAZIONE DELLA QUALITÀ DEL PERCORSO DI CURA

La RAM deve attivare un processo di valutazione multidimensionale di qualità del percorso attraverso il monitoraggio sia di indicatori di processo, orientati a misurare la funzionalità della rete dei servizi e l'effettiva attivazione di tutte le risorse presenti nel sistema, sia di indicatori di esito centrati sul malato e sulla famiglia, finalizzati a rilevare il grado di soddisfacimento dei bisogni emergenti.

Scheda tecnica statement 12

VALUTAZIONE DELLA QUALITÀ DEL PERCORSO DI CURA

La complessità del percorso di cura della persona con SLA deriva dalla variabilità dell'evoluzione clinica della malattia, dalla molteplicità dei problemi che devono essere affrontati dal malato e dalla famiglia, dall'ampiezza della gamma di competenze professionali specialistiche necessaria per un approccio completo ai bisogni clinici del malato, dalla numerosità dei servizi che devono essere coinvolti nella rete di assistenza sanitaria, socio-sanitaria e sociale.

Ne consegue che la valutazione di qualità del percorso è necessariamente multi-dimensionale e richiede il monitoraggio sia di indicatori di esito centrati sul malato e sulla famiglia, finalizzati a rilevare il grado di soddisfacimento dei bisogni emergenti, sia di indicatori di processo orientati a misurare la funzionalità della rete dei servizi e l'effettiva attivazione di tutte le risorse presenti nel sistema.

I principali criteri di valutazione dei processi diagnostico terapeutici dovrebbero considerare almeno i seguenti aspetti:

1. Tempestività e certezza della diagnosi secondo criteri di riconosciuta validità
2. Coinvolgimento del MMG nel percorso di cura
3. Individuazione del case manager e del care manager
4. Adeguatezza della comunicazione della diagnosi alla persona e alla famiglia
5. Attivazione dei centri specialistici presenti sul territorio
6. Attivazione del percorso di cura domiciliare
7. Attivazione degli enti erogatori di servizi socio-sanitari e socio-assistenziali
8. Attivazione dei servizi per la fornitura di protesi e ausili
9. Presenza di una cartella sanitaria e sociale online condivisa tra gli attori del sistema
10. Presenza di uno specifico programma formativo rivolto agli operatori ed alla famiglia

Per il monitoraggio e la valutazione degli esiti degli interventi sanitari e socio-assistenziali si dovrebbero adottare almeno i criteri riguardanti:

1. Grado di consapevolezza (*insight*) o di rifiuto della diagnosi da parte del paziente
2. Condivisione delle scelte terapeutiche tra paziente, famiglia, équipe curante

3. Livello di controllo dei diversi problemi di motricità, di comunicazione, di nutrizione e di funzionalità respiratoria
4. Numerosità dei ricoveri ospedalieri intercorrenti durante il periodo di presa in carico domiciliare
5. Numerosità degli interventi dei Servizi di Emergenza Urgenza nel periodo di presa in carico domiciliare
6. Capacità di espressione fisica, psicologica, sociale in rapporto alle limitazioni funzionali ed alle aspettative e desideri di vita del malato.

Il monitoraggio di indicatori definiti secondo i criteri individuati consentirà di condividere standard di riferimento dei livelli di qualità attesi dei percorsi di cura, promuovere azioni di *benchmarking* tra i diversi modelli organizzativi presenti nel paese, finalizzate a favorire la realizzazione delle soluzioni assistenziali ottimali e introdurre obiettivi di qualità per gli erogatori dei servizi nell'ambito delle competenze programmatiche regionali e locali.

Si riportano di seguito, per i principali criteri indicati, alcuni indicatori misurabili che, senza pretesa di esaustività, possono comunque costituire elemento di confronto per l'avvio di un percorso condiviso di valutazione della qualità dell'assistenza offerta dalla rete dei servizi, a vantaggio del malato e della famiglia, dei professionisti, dell'organizzazione.

Tempestività e certezza della diagnosi secondo criteri di riconosciuta validità

A seguito del sospetto diagnostico, la possibilità di arrivare ad una corretta diagnosi in tempi relativamente brevi consente di anticipare gli interventi terapeutici necessari. La conferma di una diagnosi certa o altamente probabile è quindi essenziale per poter attivare percorsi di cura adeguati, per la corretta presa in carico della persona e per la tempestiva certificazione di invalidità civile e conseguente accesso ai benefici previsti.

Indicatori misurabili (P)¹⁾

1. Tempo intercorrente tra primo sospetto diagnostico e conferma di diagnosi definitiva o probabile (con o senza supporto di laboratorio) sulla base dei criteri di El-Escorial (versione Airlie-House)
2. Tempo intercorrente tra conferma diagnostica e certificazione di invalidità civile con riconoscimento dei benefici previsti

¹⁾ P = Indicatori di processo

Coinvolgimento del MMG nel percorso di cura

Il Medico di Medicina Generale (MMG) assume un ruolo fondamentale nella corretta gestione del percorso di cura in quanto figura medica che a livello domiciliare è di fatto la più vicina al malato e che può, in modo indipendente, interagire con la rete dei servizi specialistici e territoriali nell'interesse del suo assistito per tutto il decorso della malattia.

Indicatore misurabile (P)

1. Esistenza di un Piano di Assistenza Individualizzato (PAI) sottoscritto dal MMG e periodicamente aggiornato in funzione dell'evoluzione del quadro clinico.

Individuazione del case manager

Per la presa in carico del malato ed assicurare la continuità assistenziale si considera indispensabile l'individuazione del case manager rappresentato da un operatore, di norma un infermiere, dei servizi che sta intervenendo più specificatamente in relazione ai bisogni ed al momento della malattia.

Indicatori misurabili (P)

1. Individuazione formale della figura del case manager tra gli operatori dell'équipe curante, con comunicazione dello stesso alla famiglia ed ai soggetti della rete assistenziale
2. Adozione di un documento che regolamenti e definisca i compiti, le funzioni e gli ambiti di responsabilità del case manager.

Adeguatezza della comunicazione della diagnosi alla persona e alla famiglia

La comunicazione della diagnosi è il primo fondamentale "atto terapeutico" per evitare la negazione e l'affermarsi di sentimenti di depressione e di abbandono, disfunzionali alla cura futura. È essenziale quindi prestare massima cura alle modalità con le quali viene data la comunicazione della diagnosi al malato e alla famiglia fornendo con la massima competenza tutte le informazioni richieste sulla malattia ma assicurando altresì il necessario supporto psicologico ed il costante sostegno, anche attraverso ulteriori momenti di ascolto in funzione delle esigenze del paziente.

Indicatore misurabile (P)

1. Esistenza di un protocollo condiviso per la comunicazione della diagnosi che preveda il coinvolgimento del MMG e la presenza di figure professionali medico-specialistiche e dello psicologo.

Attivazione dei centri specialistici presenti nel territorio, del percorso di cura domiciliare, degli enti erogatori di servizi socio-sanitari e socio-assistenziali, dei servizi per la fornitura di protesi e ausili

La presa in carico della persona con SLA è necessariamente multidimensionale e richiede l'intervento di diversi specialisti in relazione all'evoluzione del quadro clinico e funzionale ed alla variabilità del decorso.

Il domicilio rappresenta il luogo di elezione per l'assistenza per la gran parte del decorso della malattia: questo perché il contesto familiare, il proprio ambiente, i propri affetti e le proprie cose costituiscono un bene preziosissimo per il malato di SLA. L'ospedalizzazione delle Persone con SLA va ridotta al minimo indispensabile, limitando il ricorso al ricovero ospedaliero nelle fasi in cui lo stesso è appropriato ed indispensabile per l'effettuazione di specifici interventi specialistici ad alta complessità non realizzabili a domicilio.

La tempestività nella erogazione delle prestazioni di assistenza integrativa e protesica, nonché la disponibilità di strutture residenziali sanitarie assistenziali e di riabilitazione sono essenziali per assicurare la continuità assistenziale.

Indicatore misurabile (P)

1. Esistenza di una procedura operativa sottoscritta dai soggetti erogatori e dai MMG per l'attivazione dei centri specialistici, del percorso di cura domiciliare, degli enti erogatori di servizi socio-sanitari e socio-assistenziali, dei servizi per la fornitura di protesi e ausili.

Presenza di una cartella sanitaria e sociale online condivisa tra gli attori del sistema

Una delle criticità più frequenti che emergono in un sistema assistenziale a rete, complesso sia in termini organizzativi per la numerosità dei servizi coinvolti, sia in termini professionali per la diversificazione delle competenze richieste, è certamente quella legata alla difficoltà di comunicazione e di trasferimento delle informazioni necessarie tra i vari attori del sistema. Al riguardo è quindi necessario definire in primo luogo: il set di informazioni essenziali, cliniche e socio-assistenziali, che devono essere condivise, i soggetti che devono poter disporre in modo tempestivo ed efficace di tali informazioni, le modalità operative e gli strumenti più idonei allo scopo (cartella clinica, fascicolo sanitario e sociale, sistemi di gestione on-line, ...).

Indicatore misurabile (P)

1. Esistenza di una procedura operativa sottoscritta dai soggetti erogatori e dai MMG per l'adozione di una cartella/fascicolo sanitario e sociale utilizzabile dai diversi soggetti interessati anche attraverso sistemi applicativi on-line.

Grado di consapevolezza (*insight*) o di rifiuto della diagnosi da parte del paziente, condivisione delle scelte terapeutiche tra paziente, famiglia, équipe curante

La comunicazione della diagnosi è il primo fondamentale "atto terapeutico" per evitare la negazione e l'affermarsi di sentimenti di depressione e di abbandono, disfunzionali alla cura futura. Il supporto psicologico è rivolto sia ai familiari che al malato con l'obiettivo di contenere il dolore lasciandolo fluire con partecipazione e comprensione in modo da aprire la strada alle domande più o meno esplicite che si manifesteranno. Successivamente alla comunicazione della diagnosi potranno esserci altri momenti di ascolto, di rielaborazione, di sostegno psicologico, umano e spirituale che accompagneranno l'avvio degli interventi di carattere curativo ed assistenziale, con l'obiettivo di offrire al malato ed alla famiglia il necessario sostegno nell'espressione fisica, psicologica e sociale delle loro aspettative e desideri di vita.

In questo senso la condivisione delle scelte terapeutiche può essere considerata espressione e, in qualche misura, realizzazione di una relazione di cura che rappresenta, di fronte alla malattia inguaribile, elemento fondamentale del successo di un percorso che *"attraverso il dialogo, quale interazione dialettica e comunicativa, è rivolto all'identificazione di un comune obiettivo terapeutico"* (L. Palazzani).

Indicatore misurabile (E)²⁾

1. Manifestazione verbale o scritta di condivisione delle scelte terapeutiche da parte del malato e della famiglia

Livello di controllo dei diversi problemi di motricità, di comunicazione, di nutrizione e di funzionalità respiratoria

Indicatori misurabili

1. Esiti positivi nel controllo delle condizioni clinico-funzionali attraverso l'utilizzo di idonei strumenti di monitoraggio clinico e di scale di valutazione multidimensionale per la valutazione periodica di efficacia dei trattamenti (E)
2. Disponibilità dei risultati (sintetici) del monitoraggio per i diversi attori del percorso attraverso la cartella/fascicolo on-line (P).

²⁾ E = Indicatori di esito

Numerosità dei ricoveri ospedalieri e degli interventi dei Servizi di Emergenza Urgenza intercorrenti durante il periodo di presa in carico domiciliare

Indicatori misurabili

1. Tasso di ricovero (pro-capite/anno) nel gruppo di pazienti assistiti a domicilio nel periodo di presa in carico (E)
2. Tasso interventi dei Servizi di Emergenza Urgenza (pro-capite/anno) nel gruppo di pazienti assistiti a domicilio nel periodo di presa in carico (E)
3. Analisi delle cause di ricovero / interventi dei Servizi di Emergenza Urgenza nel gruppo di pazienti assistiti a domicilio nel periodo di presa in carico (P)

Gli indicatori 1 e 2, di norma considerati di processo, potrebbero essere considerati, in senso inversamente proporzionale, indicatori di esito correlati (proxy) alla capacità della rete di assicurare al malato la permanenza al proprio domicilio quale soluzione assistenziale ottimale, per garantire la migliore qualità di vita possibile.

BIBLIOGRAFIA

1. LA DIAGNOSI

Caimi V, Tombesi M; *Decidere in condizioni di incertezza. Manuale di medicina generale*; UTET, Milano (2003)

Lomen-Hoerth C; *Amyotrophic Lateral Sclerosis from bench to bedside*; *Semin Neurol.* (2008 Apr); 28(2): 205-11

Mitchell JD, Borasio GD; *Amyotrophic lateral sclerosis*; *The Lancet* (2007 June 16) 369: 2031-2041; (www.thelancet.com)

Mitchell JD, Callagher P et al.; *Timelines in the diagnostic evaluation of people with suspected amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND)-a 20-year review: can we do better?* *Amyotroph Lateral Scler.* (2010 Dec); 11(6): 537-41; Epub: 2010, Jun 22. Review.

Shook SJ, Piore EP; *Racing against the clock: recognizing, differentiating, diagnosing, and referring the amyotrophic lateral sclerosis patient*; *Ann Neurol.* (2009 Jan); 65 (suppl.): S10-S16

Stajduhar KL, Davies B; *Variations in and factors influencing family members' decision for palliative home care*; *Palliat Med.* (2005 Jan); 19(1): 21-32

Thibodeaux LS, Gutierrez A; *Management of symptoms in amyotrophic lateral sclerosis*; *Current Treat. Option Neurol.* (2008 Mar); 10(2): 77-85

Fonte: Amyotrophic Lateral Sclerosis Society of Canada; *A Guide to ALS Patient Care For Primary Care Physicians*; (www.als.ca)

Fonte: WONCA - World Family Doctors Caring for People; *The European definition of General Practice/Family Medicine* (2005); (www.woncaeurope.org)

2. COMUNICARE LA DIAGNOSI

Bridson J et al.; *Making consent patient centred*; *BMJ* (2003 Nov); 327(7424): 1159-61

Chiò A et al.; *ALS patients and caregivers communication preferences and information seeking behaviour*; *Eur J Neurol.* (2008 Jan); 15(1): 55-60; Epub: 2007, Nov 14

Ferrandes G et al.; *Le emozioni dei malati e dei curanti*; Centro Scientifico Editore (2004)

Moja EA et al.; *La visita medica centrata sul paziente*; Raffaello Cortina Editore, Milano (2000)

Torta R, Mussa A; *Psiconcologia, Il modello biopsicosociale*; Centro Scientifico Editore (2007)

Williams MT, Donnelly JP, Holmlund T, Battaglia M; ALS: *Family caregiver needs and quality of life*; *Amyotroph Lateral Scler.* (2008 Oct); 9(5): 279-86

Fonte: Amyotrophic Lateral Sclerosis Society of Canada; *A Guide to ALS Patient Care For Primary Care Physicians*; (www.als.ca)

Fonte: FNOMECEO - Federazione Italiana Ordini Medici Chirurghi e Odontoiatri; *Codice Deontologico Medico* (2006) - (www.fnomceo.it)

3. IL PERCORSO DI MALATTIA

Borasio GD, Sloan R, Pongratz DE; *Breaking the news in amyotrophic lateral sclerosis*; *J Neurol Sci* (1998 Oct); 160 (Suppl.1): S127-S133

Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forsheo D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J, Shoosmith C, Strong MJ, Woolley SC; *Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioural impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology*; *Neurology* (2009, Oct 13); 73 (15): 1227-33

Ng L, Khan F, Mathers S.; *Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease*; *Cochrane Database Syst Rev.* (2009 Oct 7); (4): CD007425

Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, Arpa J, Díez Tejedor E; *Outcome of patients with amyotrophic lateral sclerosis attending a multidisciplinary care unit*; *Neurologia* (2011 Mar 16)

Siegel DJ; *La mente relazionale. Neurobiologia dell'esperienza interpersonale*; Raffaello Cortina Editore, Milano (2006)

Fonte: Position Paper, sezione regionale AIPO Lombardia: *Valutazione e trattamento delle malattie neuromuscolari e malattia del motoneurone in ambito pneumologico*; in *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio* (2009); 24: 64-69

4. PIANO DI CURA INDIVIDUALE

LAVOCE DEL FISIATRA (4.1)

Bonito V; *Le dichiarazioni anticipate di trattamento in neurologia*; *Neurological Sciences*, (2005) 26:S121-S126

Danel-Brunaud V, Laurier L, Parent K, Moreau C, Defebvre L, Jacquemin D et al.; *Issues of France's "Leonetti Act": Involvement of amyotrophic lateral sclerosis patients in prior discussions concerning respiratory support and end-of-life care.*; *Rev Neurol, Paris* (2009); 165(2): 170-7

Munroe CA, Sirdofsky MD, Kuru T, Anderson E; *End-of-life decision making in 42 patients with amyotrophic lateral sclerosis*; *Respir Care*, (2007); 52(8): 996-9

Stucki G, Ustun TB, Melvin J; *Applying the ICF for the acute hospital and early post-acute rehabilitation facility*; *Disabil Rehabil* (2005); 27(7): 353-9

Fonte: *Piano di Indirizzo per la Riabilitazione* GU N. 50 del 2 marzo 2011; Suppl. Ord. N.60

Fonte: World Health Organization; *International Classification of Functioning, Disability and Health* (ICF). Switzerland: WHO Pub. (2001)

Fonte: *Linee guida del Ministero della Sanità per le attività di riabilitazione*; G.U., s.g. n. 124 del 30/05/1998

Fonte: *Studio e riabilitazione della sclerosi laterale amiotrofica. Modello Operativo*; MR, Soc. It. Med. Fisica e Riabilitativa, Vol.14, n. 3 (suppl.) settembre 2000; ISSN 1128-4935

Fonte: *Una politica coerente per la riabilitazione delle Persone con disabilità, Risoluzione AP (84) 3, Programma tipo di politica della Riabilitazione per le Autorità Nazionali*; Conseil de l'Europe, Strasburgo, 17 settembre 1984

Fonte: *Linee Guida per la Ventiloterapia Meccanica domiciliare*; Regione Lombardia, decreto n°5358 (12/03/01) della Direzione Generale Sanità

LAVOCE DEL NEUROLOGO (4.2)

Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL, World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases; *El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis*; *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* (2000 Dec); 1(5): 293–299

Gilhus NE, Barnes, MP and Brainin M (2010) *Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis*, in *European Handbook of Neurological Management, Second Edition, Volume 1, Second Edition*, Wiley-Blackwell, Oxford, UK. doi: 10.1002/9781444328394.ch17

LAVOCE DEL NUTRIZIONISTA (4.3)

Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollwe K, Leigh PN, Pradat PF, Silani V, Tomik B. *EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives*; *Eur J Neurol.* (2005 Dec);12(12): 921-38

Boutelup C, Desport JC, Clavelou C, Guy N, Derumeaux-Burel H, Ferrier a, Couratier P; *Hypermetabolism in ALS patients: an early and persistent phenomenon*; *J. Neurolol* (2009 Aug); 256(8): 1236-1242; Epub: 2009, Mar 22

Forshe DA, Bromberg MB; *A survey of clinicians' practice in the symptomatic treatment of ALS*; *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* (2003 Dec); 4(4): 258-63

Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, Feder G, Kupfer R, Leigh PN, McGowan S, Rio A, Sidhu P; *Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review*; *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* (2004 Jun); 5(2): 72-83

Kasarskis EJ, Berryman S, Vandreelest J, Schneider AR, McClain C; *Nutritional status of patients with amyotrophic lateral sclerosis: relation to the proximity of death*; *American Journal of Clinical Nutrition* (1996 Jan); 63(1): 130-7

Vaisman N, Lusaus M, Nufussy B, Niv E, Comaneshter D, Hallack R, Drory VE; *Do patient with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) have increased energy needs?*; *Journal of the*

Neurological Sciences (2009 Apr 15); 279 (1-2): 26-9 ; Epub: 2009, Jan 30

Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, Wokke JH, Van den Berg LH; *Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS*; Neurology (2005 Oct 25); 65(8): 1264-7.

LA VOCE DEL PNEUMOLOGO (4.4)

Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M; *Chronic Respiratory care for neuromuscular disease in adults*; Eur Respir J. (2009 Aug); 34(2): 444-5

Bach JR; *Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by non-invasive respiratory AIDS*; Chest. (2002 Jul); 122(1): 92-8

Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ; *Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial*; The Lancet Neurol. (2006); 5(2):140–147

Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK; *Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness*; Eur Resp. J.(2003 Mar) 21(3): 502-8

Farrero E, Prats E, Povedano M, Martinez-Matos JA, Manresa F, Escarrabill J; *Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement*; Chest (2005); 127(6): 2132–2138

Gozal D., Thiriet T; *Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception*; Med Sci Sports Exerc.(1999 Nov); 31(11): 1522-7

landelli I, Gorini M, Misuri G, Gigliotti F, Rosi E, Duranti R, Scano G; *Assessing inspiratory muscle strength in patients with neurologic and neuromuscular diseases: comparative evaluation of two non invasive techniques*; Chest. (2001 Apr); 119(4): 1108-13

Kang SW, Bach JR; *Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease*; Am J Phys Med Rehabil. (2000 May-Jun); 79(3): 222-7

Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K, Kurz H, et al.; *2 Years' experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders*; Chest. (2001 Sep); 120(3): 765-9

Pasqua F, Biscione G, Crigna G, Ambrosino N; *Pulmonary rehabilitation in neuromuscular diseases*; Rass Pat App Resp (2008); 23: 219-231

Polkey MI, Lyall RA, Green M, Nigel Leigh P, Moxham J.; *Expiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis*; Am J Respir Crit Care Med. (1998 Sep); 158(3): 734-4

Suarez AA, Pessolano FA, Monteiro SG, Ferreyra G, Capria ME, Mesa L, Dubrovsky A, De Vito EL; *Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular disease*; Am J Phys Med Rehabil. 2002 Jul; 81(7): 506-11

LAVOCE DELLO PSICOLOGO (4.5)

Ashutosh K, Haldipur C, Boucher ML; *Clinical and personality profiles and survival in patients with COPD*; Chest (1997 Jan); 111(1): 95-98

Back AL, Young JP, McCown E, et al.; *Abandonment at the End of Life From Patient, Caregiver, Nurse, and Physician Perspectives. Loss of Continuity and Lack of Closure*; Arch Intern Med (2009); 169(5): 474-479

Broe GA, Jorm AF, Creasey H, et al.; *Impact of chronic systemic and neurological disorders on disability, depression, and life satisfaction*; Int J Geriatr Psychiatry (1998); 13: 667-673

Craven J. *Psychiatric aspects of lung transplantation: the Toronto Lung Transplant Group*; Can J Psychiatry (1990); 35: 759-764

Kübler-Ross E; *On death and dying*; Macmillan (1969) [Trad. italiana: *La morte e il morire*; Assisi, Cittadella (1976), 13^a ed.

Kühl K, Schürmann W, Rief W; *Mental disorders and quality of life in COPD patients and their spouses*; International Journal of COPD 2008; 3(4): 727-736

Matthews DA, Suchman AL, Branch WT; *Making "connexions": enhancing the therapeutic potential of patient/clinician relationships*; Ann Intern Med (1993); 118: 973-7

Pattison EM; *The experience of dying*; Englewood Cliffs, NJ: Prentice Hall (1977)

Qaseem A, Snow V, Shekelle P, et al.; *Evidence-based interventions to improve the palliative care of pain, dyspnea, and depression at the end of life: a clinical practice guideline from the American College of Physicians*; Ann Intern Med (2008 Jan 15); 148(2): 141-146

SIAARTI; *End-of-life care and the intensivist: SIAARTI recommendations on the management of the dying patient*; Minerva Anestesiol. (2006 Dec); 72(12): 927-63

Xu W, Collet JP, Shapiro S, et al.; *Independent effect of depression and anxiety on chronic obstructive pulmonary disease exacerbations and hospitalizations*; Am J Respir Crit Care Med (2008 Nov1); 178(9): 913-920

LAVOCE DEL RIANIMATORE (4.6)

Andrews J; *Amyotrophic lateral sclerosis: clinical management and research update*; Current Neurol and Neurosc Rep. (2009 Jan); 9(1): 59-68

Asscher J; *The moral distinction between killing and letting die in medical cases*; Bioethics (2008 Jun); 22(5): 278-285

Blakely G, Millward J; *Moral dilemmas associated with the withdrawal of artificial hydration*; Br J Nurs. (2007 Aug 9 - Sep 11); 16(15): 916-919

Bolmsjö I, Hermérn G; *Conflicts of interest: experiences of close relatives of patients suffering from amyotrophic lateral sclerosis*; Nursing Ethics. (2003 Mar); 10(2):186-199

Buchanan DR; *Autonomy, paternalism, and justice: ethical priorities in public health*; Am J Public Health. (2008Jan); 98(1): 15-21 Epub 2007 Nov 29

Burns JP, Truog RD; *Futility: a concept in evolution*; Chest. (2007 Dec); 132(6): 1987-1993

Cassell EJ; *Consent or obedience? Power and authority in medicine*; New Engl J Med (2005 Jan); 352 (4): 328-330

Cellarius V; *Terminal sedation and the "imminence condition"*; J Med Ethics (2008 Feb); 34(2):69-72

Chen YY, Connors AF Jr., Garland A; *Effect of decisions to withhold life support on prolonged survival*; Chest. (2008 Jun); 133(6): 1312-8 Epub 2008 Jan 15

Chiò A, Montuschi A, Cammarosano S et al; *ALS patients and caregivers communication preferences and information seeking behaviour*; Eur J Neurol (2008 Jan); 15(1): 55-60 Epub 2007 Nov 14

Corcia P, Meininger V; *Management of amyotrophic lateral sclerosis*; Drugs (2008); 68(8):1037-1048

Gristina GR, Mazzon D; *End-of-life care and the intensivist: SIAARTI recommendations on the management of the dying patient*; Minerva Anestesiol. (2006 Dec); 72(12): 927-963

Hofmann PB; *Ethical questions at the end of life. When care is more important than treatment*; Health Exec. (2007 Jan-Feb); 22(1): 37-39

McCluskey L; *Amyotrophic Lateral Sclerosis: ethical issues from diagnosis to end of life*; Neuro Rehab (2007); 22(6): 463-472 Review.

McCullough LB, McGuire AL, Whitney SN; *Consent: informed, simple, implied and presumed*; Am J Bioeth. (2007 Dec); 7(12): 49-50

Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al.; *Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology*; Neurology (200p Oct); 73(15): 1218–1226 Review

Redman BK; *Responsibility for control; ethics of patient preparation for self-management of chronic disease*; Bioethics (2007 Jun); 21(5):243-250

Silverstein MD, Stocking CB, Antel JP et al.; *Amyotrophic lateral sclerosis and life-sustaining therapy: patients' desires for information, participation in decision making, and life-sustaining therapy*; Mayo Clinic Proc. (1991 Sep); 66(9): 906–913

Wicks P, Frost J; *ALS patients request more information about cognitive symptoms*; Eur J Neurol (2008 May); 15(5): 497-500

Williams MT, Donnelly JP, Holmlund T et al.; *ALS: Family caregiver needs and quality of life*; Amyotrophic Lateral Sclerosis. (2008 Oct); 9(5):279-86

Fonte: FNOMECEO - Federazione Italiana Ordini Medici Chirurghi e Odontoiatri; *Codice di Deontologia Medica*, 16.12.2006

(disponibile su: <http://portale.fnomceo.it/PortaleFnomceo/showVoceMenu.2puntOT?id=5>)

Fonte: Gruppo di Studio Bioetica SIAARTI. (2003) *SIAARTI guidelines for admission to and discharge from Intensive Care Units and for limitation of treatments in intensive care*; Minerva Anestesiol. 69:101-111

Fonte: NHS - National Institute for Health and Clinical Excellence; *Motor neurone disease - Non-invasive ventilation*; (available at <http://www.nice.org.uk/guidance/CG105>)

5. PROCESSO DECISIONALE CONDIVISO

Atrow AB, Sood JR, Nolan MT et al.; *Decision-making in patients with advanced cancer*

compared with amyotrophic lateral sclerosis; J Med Ethics (2008 Sep); 34(9): 664-668

Casalone C; *Autonomia e disposizione della vita*; Gruppo di studio sulla bioetica: Il caso Welby: un rilettura a più voci; Aggiornamenti Sociali (maggio 2007): 346-57 - (www.aggiornamentisociali.it)

Cattorini P; *Sottoscacco - Bioetica di fine vita*; Napoli, Liviana Medicina (1993)

Kühnlein P, Kübler A, Raubold S et al.; *Palliative care and circumstances of dying in German ALS patients using non invasive ventilation*; Amyotroph Latererel Scler. (2008 Apr) 9(2): 91-98

Pellegrino ED, Thomasma DC; *For the Patient's Good*; Oxford Univ. Press, New York (1993)

Veatch RM; *The Patient-Physician Relationship*; Indiana University Press, Bloomington and Indianapolis (1991)

Whitney SN, McGuire AL et al.; *A typology of shared decision making, informed consent and simple consent*; Ann Intern Med. (2004 Jan), 140(1): 54-59

Fonte: *Code de la santé LOI n. 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de la vie*:

www.legifrance.gouv.fr/WAspad/UnTexteDeJorf?numjo=SANX0407815L

Fonte: Conferenza Episcopale Tedesca e Consiglio Chiesa Evangelica Tedesca; *Disposizioni cristiane preventive del malato terminale*; Il Segno, Documenti n. 19, 11/99: 634-639 Ed. Dehoniane BO)

Fonte: Società di Cure Palliative Italiana - SICP Onlus; *Documento sulle Direttive Anticipate*; RiCP, 2006; 4: 7-16

6. IL CARE - CASE MANAGER

Fonte: Commissione regionale per la Sclerosi Laterale Amiotrofica 23 maggio 2006, n. 1447; *Percorso assistenziale alle persone affette da sclerosi laterale amiotrofica nella regione Lazio* (9; 13; 14)

Fonte: Collegio IPASVI, La Spezia; *I nuovi modelli organizzativi. Le nostre sfide per il futuro. Il Case Manager*; Newsletter Collegio IPASVI, La Spezia (2007) (www.ipasvi.laspezia.net/pubblicazioni/newsletter/case_management.pdf)

Fonte: Collegio IPASVI, Ferrara; *Case Management* (www.ipasvife.it/case_management.ppt)

Fonte; Provincia di Novara; *Progetto S.O.N.A.R. - Iniziativa Comunitaria EQUAL* (2004) (www.provincia.novara.it/sonar_root/pdf/02_02.pdf)

7. I BISOGNI DEL MALATO

Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollwe K, Leigh PN, Pradat PF, Silvani V, Tomik B; *Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points*; EALSC Working Group. Amyotroph Lateral Scler. (2007 Aug) 8(4):195-213

Bertini M et al.; *Respiratory failure in ALS patients. Ethical counselling in clinical choices: the experience in a rehabilitation unit*; European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine, vol.46 (suppl.1), n. 2 (2010)

Bolmsjö I; *Existential issues in palliative care: interview of patients with amyotrophic lateral sclerosis*; J Palliat Med. (2001); 4(4): 499-505

Borasio GD, Voltz R, Miller R; *Le cure palliative nella Sclerosi laterale Amiotrofica*; La Rivista Italiana di Cure Palliative, Estate 2005, n. 2 (vedi www.sicp.it)

Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J, Shoemith C, Strong MJ, Woolley SC; *Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology*; Neurology, 2009 Oct 13; 73(15):1218-26. Review. Erratum in: Neurology, 2009 Dec 15; 73(24): 2134. Neurology. 2010 Mar 2; 74(9): 781

Fonte: AIPO Ricerche (Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri); *Valutazione e trattamento delle malattie neuro-muscolari e malattia del motoneurone in ambito pneumologico. Compendio*; Coord. Scientifici: Vitacca M, Rossi A (Luglio 2009)

Fonte: *Libro bianco della Medicina Fisica e Riabilitativa in Europa*; Unione Européenne des Médecine Spécialistes (UEMS) and Académie Européenne de Médecine de Réadaptation (2006)

Fonte: *Corso di Formazione: Infermieristica della Riabilitazione. Quale cura per il Paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica: Nursing, Respirazione e ventilazione, Alimentazione ed escrezione, Mobilità, Comunicazione, Aspetti sociali, Aspetti psicologici e relazionali, Aspetti spirituali e motivazionali, Aspetti etici*: XXXVI Congresso Naz. SIMFER, 2008, Roma.

Fonte: Haute Autorité de Santé; *Sclérose latérale amyotrophique. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare*; France HAS (2007)

Fonte: *Linee guida per la Ventiloterapia meccanica domiciliare*; Regione Lombardia, decreto n. 5358 (12/03/01) della Direzione Generale Sanità

Fonte: D.M. 07.02.2009; *Relazione finale della Consulta Ministeriale sulle Malattie Neuromuscolari*

8. IL SUPPORTO SOCIALE

AA.VV.; *Speciale: Legge 328/2000, legge quadro per la realizzazione del sistema integrato di interventi e servizi sociali. Problemi e prospettive*; in "Prospettive Sociali e Sanitarie" n. 20-22/2000, Ed. IRS, Milano

AA.VV.; *L'integrazione delle professionalità nei servizi alle persone*; Documentazione sui Servizi Sociali n. 51; Centro Studi e Formazione Sociale Fondazione Emanuela Zancan (maggio 2002)

AA. VV.; *Speciale: Il cambiamento nelle relazioni d'aiuto*; in "Prospettive Sociali e Sanitarie" n. 17/ 2009; Ed. IRS, Milano

Dal Pra Ponticelli M; *Quali prospettive per il servizio sociale degli anni 2000? Riflessioni ed ipotesi di fronte alla legge quadro Riforma dell'Assistenza*; in "Rassegna del Servizio Sociale" n. 4/2000, EISS

Fonte: Legge 8 novembre 2000, n. 328; *Legge quadro per la realizzazione del sistema integrato di interventi e servizi sociali*; Supplemento ordinario alla G.U. n. 263 del 13.11.2000

Fonte: Regione Lombardia Legge n. 3 del 12 marzo 2008; *Governo della rete degli interventi e dei servizi alla persona in ambito sociale e socio-sanitario*; supplemento ordinario al bollettino ufficiale della Regione Lombardia n. 12 del 27 marzo 2008

9. CURE PALLIATIVE

Elman LB, Houghton DJ et al; *Palliative care in ALS, Parkinson's disease and Multiple Sclerosis*; J Pall Med. (2007Apr); 10(2): 433-457

Gilani A, Hinn A, Jacobson PL; *Fast Facts and Concepts #73 - ALS: Management of Respiratory Failure*; originally edited by David E Weissman MD, 2nd Edition published July 2006 - (available at http://www.eperc.mcw.edu/fastfact/ff_073.htm)

Kühnlein P, Kübler A, Raubold S et al.; *Palliative care and circumstances of dying in German ALS patients using non invasive ventilation*; Amyotroph Latererl Scler. (2008 Apr) 9(2): 91-98

McCluskey L; *Amyotrophic Lateral Sclerosis: ethical issues from diagnosis to end of life*; NeuroRehabilitation (2007); 22(6): 463-472 Review

Mitchell JD, Borasio GD; *Amyotrophic lateral sclerosis*; The Lancet (2007 June 16) 369: 2031-2041 (www.thelancet.com)

Mitsumoto H, Rabkin JG; *Palliative care For Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis - Prepare for the worst and hope for the best*; JAMA (2007 Jul); 298: 207-219

Radunovi_ A et al.; *Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis*; The Lancet Neurology (2007); 6(10): 913-925 - <http://neurology.thelancet.com>

10. I SETTING ASSISTENZIALI

Fonte: Ministero della Salute - *Documento della Consulta Ministeriale sulle Malattie Neuromuscolari* (D.M. 07/02/2009)

Fonte: Regione Lazio - *Commissione Regionale per la Sclerosi Laterale Amiotrofica, Percorso Assistenziale alle Persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica* (D.D. 23/05/2006, n. 1447)

Fonte: Regione Lombardia - *Determinazioni in ordine al miglioramento quali-quantitativo dell'assistenza garantita a persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica e a persone che si trovano nella fase terminale della vita con particolare attenzione alla terapia del dolore ed alle cure palliative a favore di pazienti oncologici* (D.G.R. VIII/7915 del 6/8/2008)

11. FORMAZIONE

AISLA Onlus; *Assistenza al Paziente con SLA - Programma di Formazione*; novembre 2010

12. VALUTAZIONE DELLA QUALITÀ DEL PERCORSO DI CURA

Baraghini G, Trevisani B, Roli L; *Le ISO 9000 in Sanità/la Vision. Per governare bisogni e richieste*; Franco Angeli, Milano (2001)

Barbieri P, Duca G, Liva C, La Pietra L; *Gli indicatori di qualità per la valutazione dell'attività ospedaliera. Alcuni problemi metodologici*. QA (2004); 15(4): 245-259.

Bellini P, Braga M, Rebba V, Rodella S, Vendrami E; *Indicatori per il monitoraggio e la valutazione dell'attività sanitaria. Atti del seminario organizzato dalla Commissione per la garanzia dell'informazione statistica*; Roma (giugno 2002) - scaricabile dal sito: www.palazzochigi.it/Presidenza/statistica/attitiva/rapporti<<http://www.palazzochigi.it/Presidenza/statistica/attitiva/rapporti>>

Donabedian A; *La qualità dell'assistenza sanitaria: primo volume*; NIS, Firenze (1990)

Demicheli V T.O. Jefferson. *Manuale di programmazione e organizzazione sanitaria, Quaderni di Epidemiologia*, La Goliardica Pavese (1992)

Drummond MF; *Metodi per la valutazione economica dei programmi sanitari*, Il Pensiero Scientifico Editore, Roma (2000)

Morosini P, *Manuale Indicatori in Valutazione e Miglioramento della Qualità Professionale*; Rapporti ISTISAN, Roma (2004)

Fonte: WHO Regional Office for Europe (2003); *Measuring hospital performance to improve quality of care in Europe: a need for clarifying concepts and defining the main dimensions*; www.euro.who.int/Document<<http://www.euro.who.int/Document>>.