



UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI BARI

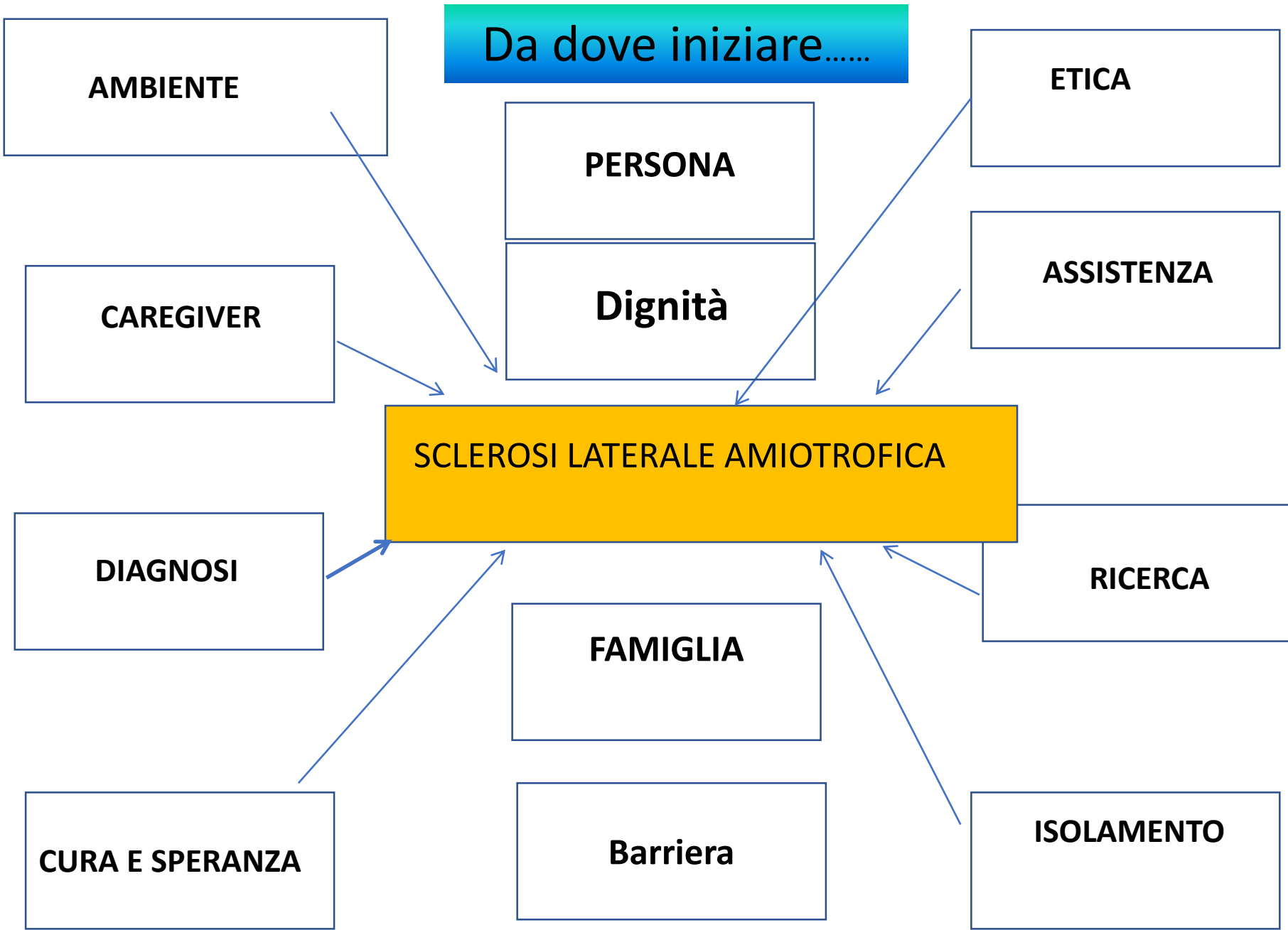
Scuola di Medicina

Corso di Laurea in Infermieristica
-sede di Lecce-

A.A. 2020-2021

INFERMIERISTICA NELLA DISABILITÀ
III° anno, I° semestre

Docente
Dott. Roberto Lupo



Da dove iniziare.....

AMBIENTE

ETICA

PERSONA

ASSISTENZA

CAREGIVER

Dignità

SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

DIAGNOSI

RICERCA

FAMIGLIA

CURA E SPERANZA

Barriera

ISOLAMENTO

ORIGINI DELLA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

Venerdì 8 maggio, Parigi 1874

L'anfiteatro dell'ospedale femminile della Salpêtrière è al completo: c'è la lezione del **professor Jean Martin Charcot**, ordinario di anatomia patologica della Facoltà. In questo semestre le lezioni sono dedicate alla malattia dei muscoli conseguenti alle alterazioni del midollo spinale. **Charcot annuncia che vuole evidenziare una forma che è caratterizzata anatomicamente da una sclerosi che colpisce simmetricamente i fascicoli laterali del midollo spinale.**

È l'atto di nascita della sclerosi laterale amiotrofica (SLA), soprannominata in molti altri modi: *malattia di Charcot*, *morbo di Gehrig*, *malattia di Edinburgo*, *malattia del motoneurone*, *malattia di Guam*, *malattia dei calciatori*...

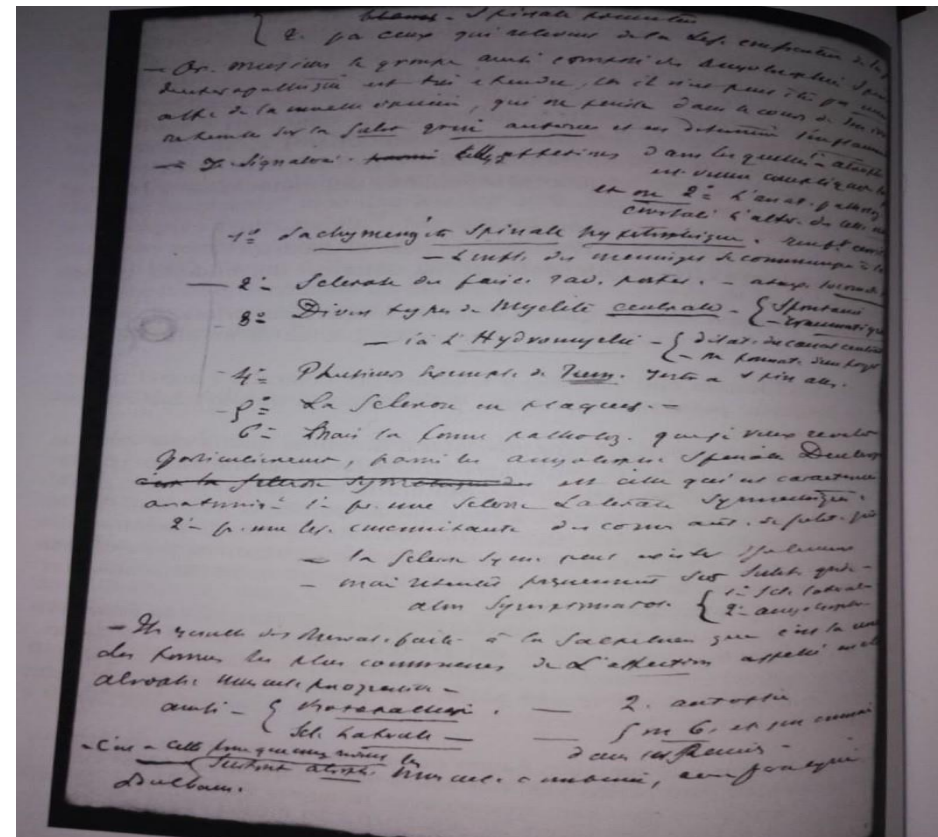


Figura n. 1 Pagina manoscritta della lezione del 1874 in cui compare per la prima volta la denominazione di sclerosi laterale amiotrofica.

L. Dibattista; Storia della SLA, pag. 43; pubblicato nel 2015, casa editrice FrancoAngeli

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), è una **malattia neurodegenerativa e progressiva** che colpisce i neuroni di moto o motoneuroni, cioè **le cellule nervose cerebrali e del midollo spinale** che permettono i **movimenti della muscolatura volontaria**. L'etimologia della definizione "Sclerosi Laterale Amiotrofica" chiarisce le caratteristiche della malattia. La parola **"AMIOTROFICO" È COMPOSTA DA TRE TERMINI GRECI: "A", CORRISPONDENTE ALLA NEGAZIONE, "MIO" CHE SIGNIFICA MUSCOLO, E "TROFICO" CHE SIGNIFICA NUTRIMENTO;** ciò sta ad indicare quindi *un indebolimento e conseguente atrofia dei muscoli*. L'aggettivo "laterale" si riferisce invece alla zona del midollo spinale in cui sono localizzate le cellule nervose morenti. Man mano che questa zona degenera tende ad indurirsi: ecco spiegato anche l'utilizzo del termine "sclerosi", che significa indurimento. È una malattia neurodegenerativa progressiva e terminale dei motoneuroni superiori e inferiori a livello spinale o bulbare

Huisman M.H.B., Seelen M., De Jong S.W., Dorresteyn K.R.I.S., Van Doormaal P.T.C., Van Der Kooij A.J. et al. (2013). Lifetime physical activity and the risk of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 84 (9), 976-981.

Festoff B.W. (2001). Amyotrophic lateral sclerosis. *Encyclopedia of Life Sciences*.

Borasio G.D., Voltz R. e Miller R.G. (2005). Le cure palliative nella Sclerosi Laterale Amiotrofica. *Rivista Italiana di Cure Palliative*, 2.

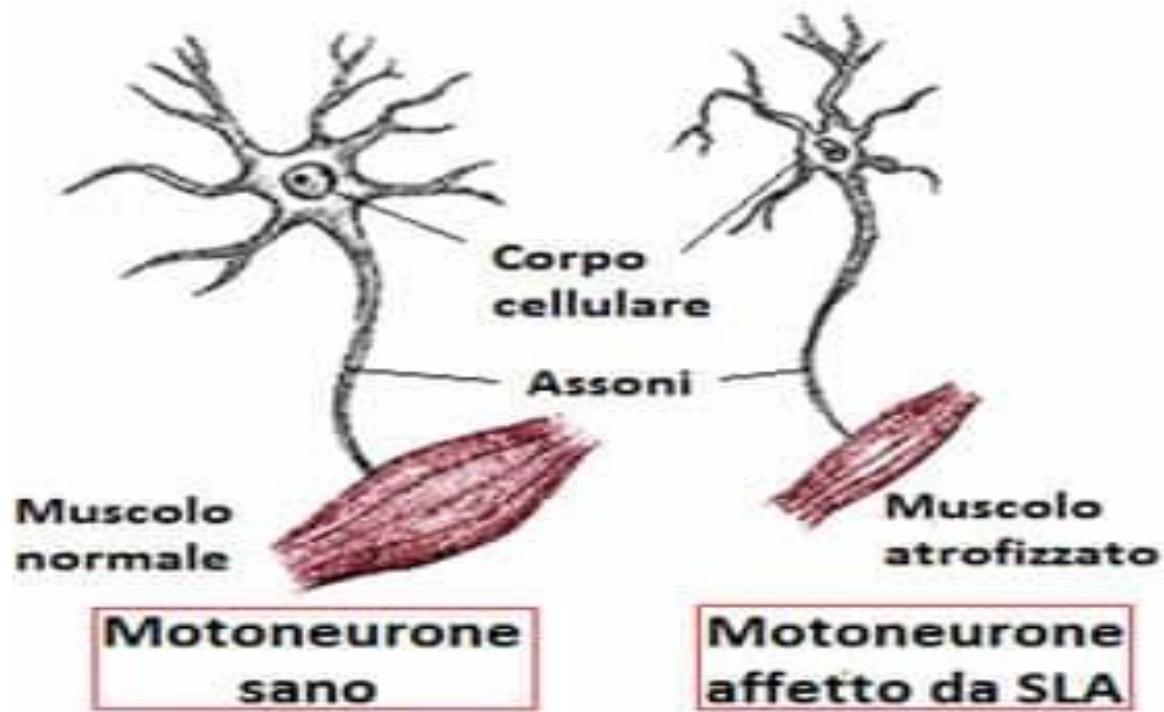


Figura: un motoneurone sano a confronto con un motoneurone affetto da SLA. Si può notare come il motoneurone malato sia degenerato e come tutto ciò provochi un'atrofizzazione del muscolo innervato

La più importante denominazione storica della malattia, dopo Charcot, è stato il *morbo di Gehrig*, dal famoso giocatore di baseball degli Stati Uniti d'America, con la cui morte avvenuta il 2 giugno 1941, si riaccessero nuovamente i riflettori su questa patologia, che era passata in secondo ordine nella ricerca medica negli anni Venti del Novecento.

Oltre ad apparire a Parigi, viene affrontata in Giappone, negli Stati Uniti, nell'arcipelago delle Marianne, in Italia da cui le diverse denominazioni di malattia.

EPIDEMIOLOGIA

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), è riconosciuta come patologia rara, in Europa e negli Stati Uniti, si verificano 1/2 nuovi casi all'anno su 100.000 persone, **il 10% dei casi è familiare, mentre il restante 90% è sporadico con un rapporto maschi-femmine 2:1.**

Colpisce mediamente in età compresa tra 50-60 anni con esordio a un'età media di 64 anni e <30 anni solo nel 5% dei casi.

Nel corso degli anni Novanta il numero dei casi segnalati di SLA era tra 1,5 e 2,7 per 100.000 in Europa e Nord America.

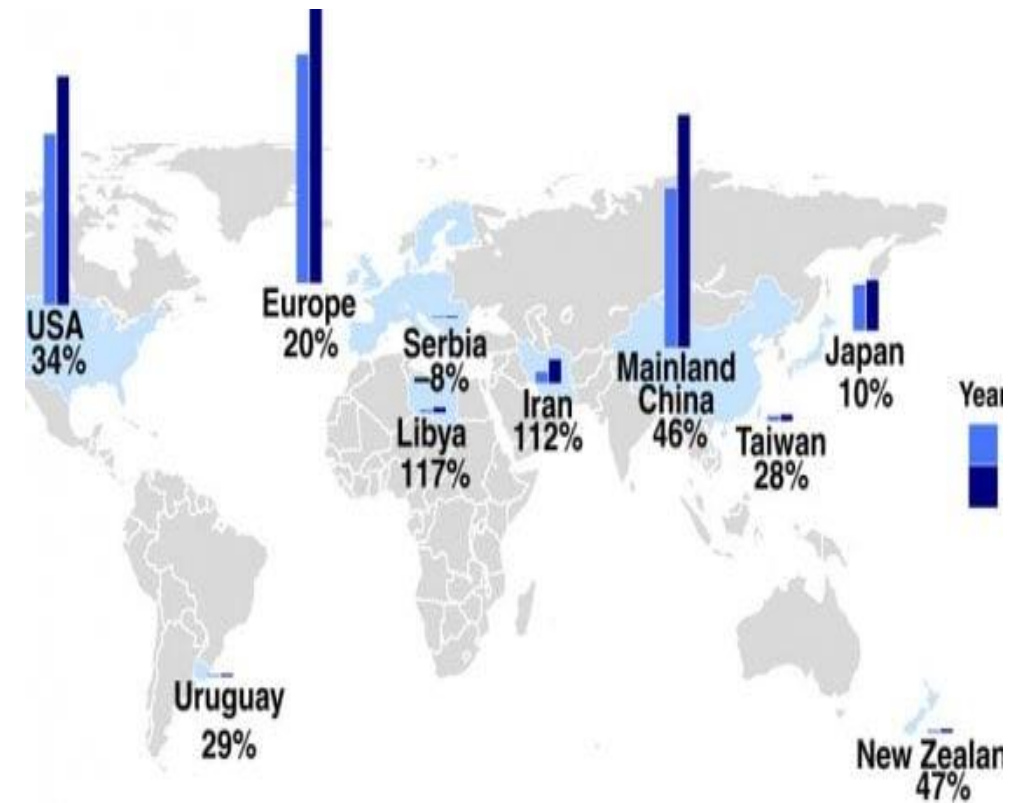
Uno studio italo-americano, pubblicato sulla rivista Nature Communication dai ricercatori dell'Università di Torino, sostiene che nel 2040 la percentuale dei malati aumenterà del 32%. Pertanto, il numero dei casi di SLA nel mondo dovrebbe passare dai circa 200.000 del 2015 a oltre 370.000 nel 2040.

A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis, 16-Nov-2015.

Salute24.ilsole24ore.com, consultato il 23-08-18

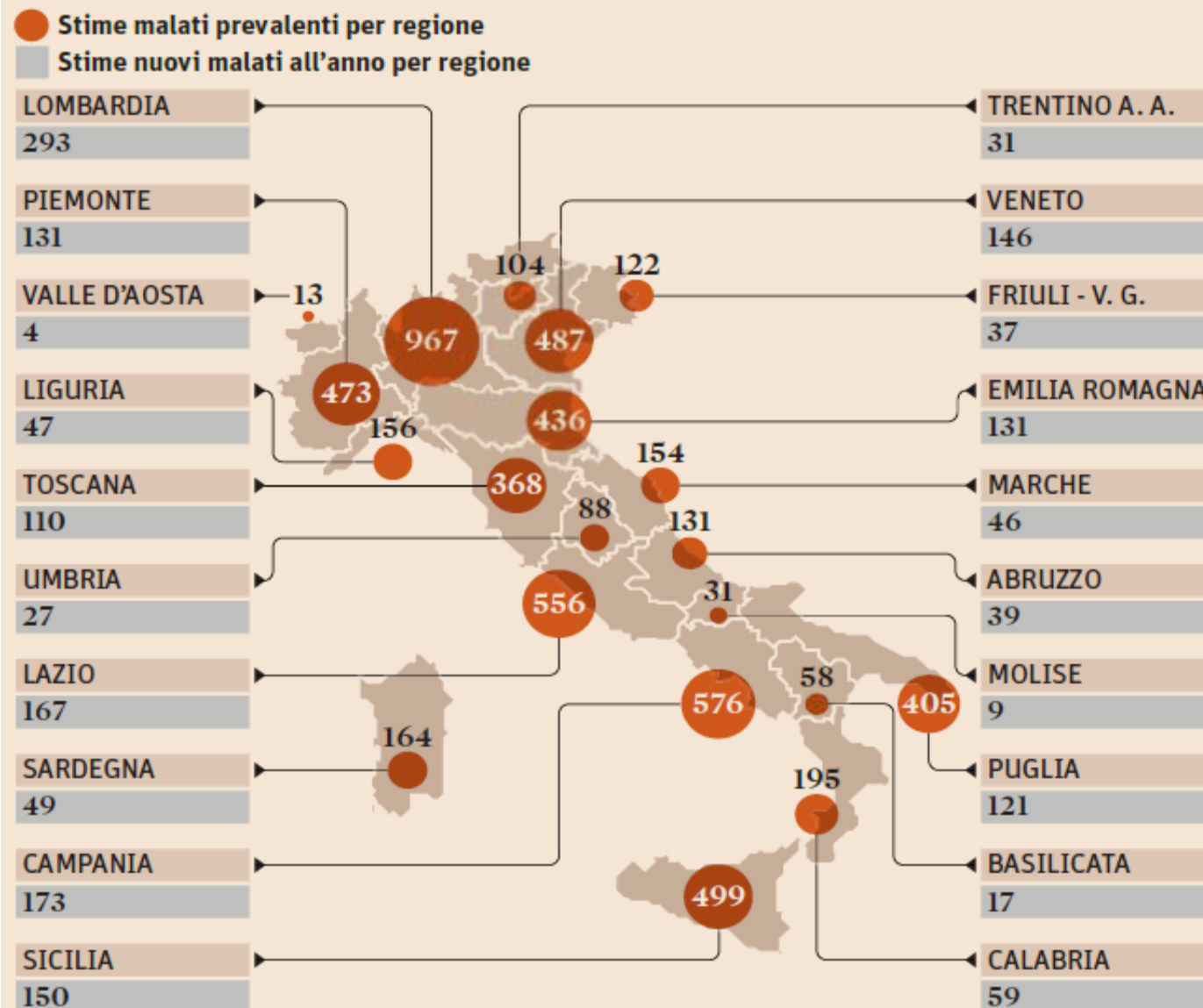
www.aisla.it

Tuttavia, l'aumento non sarà uniforme, infatti esiste una forma di *locus geografico* in cui la prevalenza sarà più elevata rispetto altre località. La crescita più alta sarà registrata in Cina dove supererà il 50%, ma soprattutto in Africa dove raggiungerà il 100%. In Europa, si registrano circa 1,5-2,5 di nuovi casi di malattia su 100.000 persone.



In Italia, la SLA rappresenta una delle patologie più segnalate al registro nazionale delle malattie rare, istituito presso l'Istituto superiore di sanità e utilizzato come fonte dei dati per la stima degli individui affetti. Si ritiene che le persone che in Italia vivono con la SLA siano circa 5.000, numero che corrisponde a circa 6-8 casi/100.000 abitanti.

La Sla in Italia

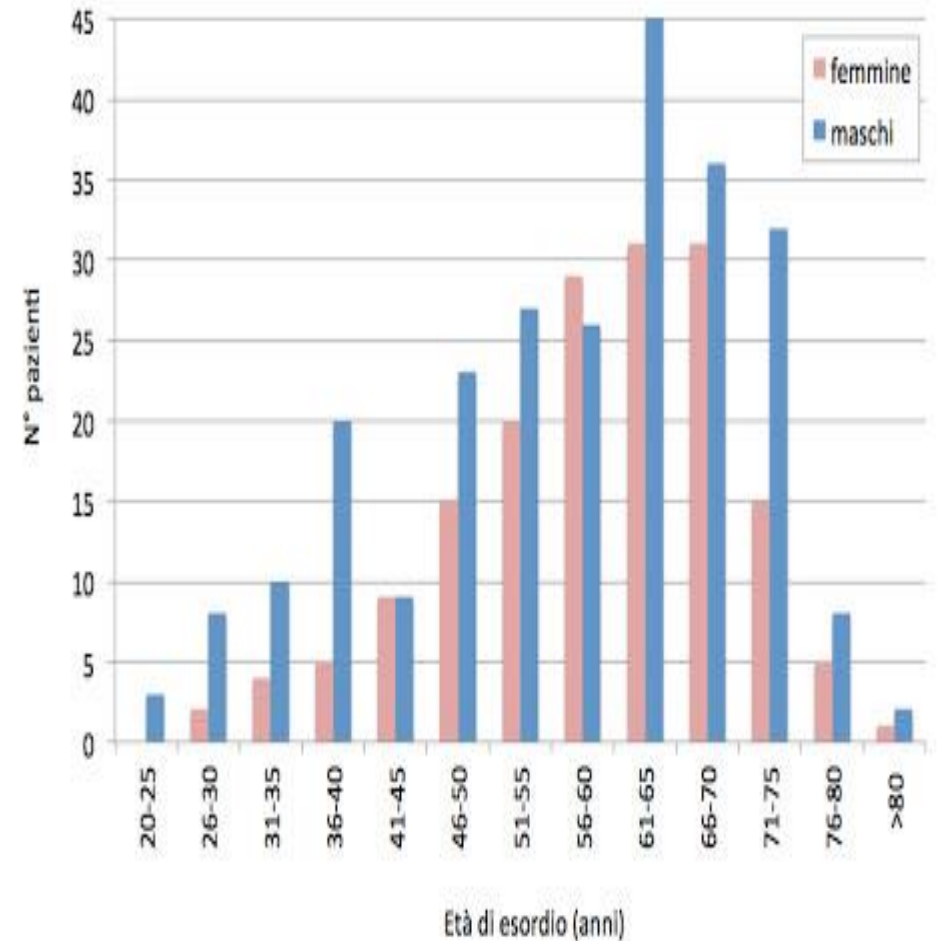


La società non accetta più di essere mera spettatrice di una patologia che sembra insensibile a qualunque sforzo e che, giorno dopo giorno ti toglie un pezzo di vita .

La Sclerosi Laterale Amiotrofica è un macigno che piomba addosso ai malati con tale violenza da non lasciare scampo. Questa malattia è, infatti, provocata da una degenerazione dei motoneuroni che, **nell'arco di 3-5 anni, conduce alla morte del paziente.** Uno degli aspetti peggiori della SLA è che, analogamente a quanto accade per alcune patologie neurodegenerative, come l'Alzheimer, **il paziente ha tutto il tempo di realizzare a cosa sta andando incontro, constatando la progressione e inarrestabile incapacità del corpo di rispondere ai comandi del cervello.**

- Nella maggior parte dei casi la SLA è **sporadica** (cioè si manifesta per la prima volta all'interno di una famiglia in cui non sono noti casi precedenti).
- Solo una ridotta percentuale di pazienti con SLA (dal **5 al 15%** a seconda delle casistiche) **presenta una chiara familiarità**, cioè riferisce di avere almeno un parente di primo o secondo grado affetto dalla stessa patologia: in questo caso si parla di SLA familiare (FALS).
- il rischio di sviluppare la SLA nel corso della vita è pari a **1/300 negli uomini e a 1/400 nelle donne**, con il risultato che la probabilità che due soggetti della stessa famiglia siano affetti da SLA solo per caso è pari a 1/120.000 (studi epidemiologici condotti dal Prof Chiò di Torino).
Tra i casi familiari, gli studi degli ultimi anni hanno permesso di individuare alcuni geni che contribuiscono allo sviluppo della malattia.

Età di esordio e sesso su un campione di 416 pazienti
M:F = 1.49:1



Al momento, la causa della SLA non è ancora completamente compresa. Si ritiene che la maggior parte dei casi di SLA sia causata da una serie di fattori che insieme contribuiscono alla sua insorgenza, come **predisposizione genetica, fattori ambientali e stile di vita.** Esistono diversi studi di ricerca che indagano i possibili fattori di rischio potenzialmente associati alla SLA.

Studi epidemiologici hanno identificato possibili legami con l'esposizione a **traumi meccanici e/o elettrici**, con il **servizio militare**, il **fumo**, i **prodotti chimici agricoli**, gli alti livelli di **attività fisica** e una varietà di **metalli pesanti**. Tuttavia, è importante notare che questi sono solo **sospetti fattori di rischio** e che i risultati ottenuti in questi studi non sono giunti a conclusioni definitive. Sono necessari ulteriori indagini per determinare in modo definitivo quali fattori genetici e/o ambientali contribuiscano allo sviluppo della SLA. Una possibile spiegazione potrebbe essere che questi fattori di rischio abbiano un effetto cumulativo nell'indebolimento delle cellule nervose, rendendole più suscettibili alla degenerazione. Un'altra spiegazione potrebbe essere che essi interagiscano con specifici geni, scatenando la malattia attraverso interazioni gene-ambiente.

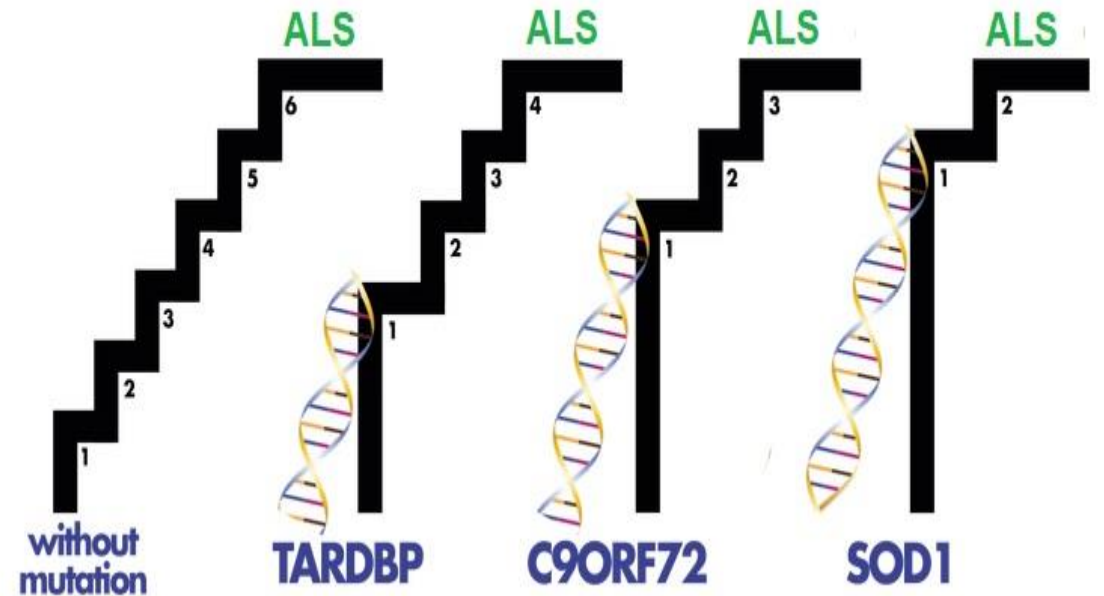
POSSIBILI CAUSE SCATENANTI

- **Squilibrio dei livelli di glutammato.** Il glutammato è un [neurotrasmettitore chimico](#). Secondo alcuni studi, pare che i livelli di glutammato misurati nel [liquido cefalorachidiano](#) dei pazienti con SLA siano superiori al normale. Ciò avrebbe un effetto tossico sulle cellule del sistema nervoso.
- **Formazione di aggregati proteici.** I motoneuroni di molti pazienti con SLA presentano degli aggregati insoliti di [proteine](#); tali proteine danneggiano progressivamente le cellule nervose.
- **Disfunzione dei [mitocondri](#).** I mitocondri svolgono un ruolo vitale all'interno del cosiddetto [metabolismo energetico](#). Nei malati di SLA, **i mitocondri non lavorano più in modo adeguato.**
- **Mancanza di nutrienti.** Nelle persone normali, le cellule del sistema nervoso si alimentano dei cosiddetti fattori di crescita neurotrofici. Nelle persone con sclerosi laterale amiotrofica si è riscontrata la mancanza di questi [nutrienti essenziali](#), pertanto i neuroni sono destinati a degenerare gradualmente.
- **Disfunzione delle cellule della glia.** Le [cellule della glia](#) appartengono al sistema nervoso

La teoria dei sei passi

Utilizzando un modello matematico, già in uso dai ricercatori oncologici, Al-Chalabi e colleghi (2014) hanno suggerito che siano necessari sei passaggi per arrivare all'insorgenza della SLA. Il numero di passaggi potrebbe essere diverso (e probabilmente ridotto) nella SLA causata da specifici geni. Ogni gradino rappresenta un evento separato che può essere un fattore genetico, ambientale o di stile di vita e solamente l'arrivo all'ultimo gradino porterebbe alla malattia. Quali siano esattamente tutti questi fattori non è ancora noto.

Al-Chalabi et al. Lancet Neurol. 2014 Nov 13; 13(11): 1108–1113.



Secondo l'ipotesi “multistep”, i 6 passaggi necessari per sviluppare la SLA si riducono a 4 nelle persone portatrici di mutazione nel gene TDP-43, a 3 per C9ORF72 e due per SOD1

Negli ultimi 10 anni sono poi stati individuati due ulteriori importanti geni, implicati nella genesi della SLA è stato dimostrato che la maggior parte dei pazienti con SLA presenta, nei motoneuroni che vanno incontro a morte, **accumulo di proteina TDP43 mutata**, indipendentemente dalla mutazione del gene TARDBP; tale proteina si accumula anche in alcune **forme di demenza fronto-temporale** e questo ha permesso di stabilire una linea comune tra SLA e demenza fronto-temporale.

A livello epidemiologico si osserva la SLA in tutte le categorie professionali, con una certa prevalenza nei soggetti che conducono una vita particolarmente attiva come, ad esempio, gli sportivi, osservazione che ha portato a pensare che lo sport, in particolare il calcio, sia un fattore eziologico e di rischio importante per la SLA. **Infatti, tra il 2004 ed il 2008, solo in Italia, sono stati accertati 43 casi.**



“il Calcio non provocherebbe la malattia e i giovani che si avvicinano a questo sport non devono avere paura ad ammalarsi”

E' probabile che l'evidente presenza di calciatori affetti da SLA sia collegata all'utilizzo di doping, stress ossidativo, per erbicidi-pesticidi sull'erba del campo o per postumi da traumi da gioco come afferma il dottor Ettore Beghi del Laboratorio Malattie Neurologiche del Dipartimento Neuroscienze del Mario Negri.

Nuovi approcci terapeutici: evidenze in letteratura

Attualmente non esistono farmaci in grado di curare la malattia o bloccarne la progressione. Si possono riconoscere due aree principali: terapia farmacologica causale, di supporto e sintomatica e terapie palliative.

Ad oggi, l'unico farmaco approvato nel 1995 dall'Organizzazione Mondiale della Sanità per la SLA è il ***riluzolo***. Il trattamento con riluzolo va iniziato il prima possibile dopo la diagnosi di SLA, al dosaggio di 50 mg per due volte al giorno, aumentando in questo modo la **sopravvivenza di circa 2/3 mesi**.

Si tratta di un derivato benzotiazolico che contrasta l'effetto neurotossico dell'eccesso di glutammato, riducendo l'accumulo extracellulare nel neurotrasmettitore tramite l'inibizione del rilascio presinaptico. Il farmaco è dotato di un buon profilo di tollerabilità, con rari e modesti effetti collaterali, quali nausea e aumento della fatica. **Ad esso si possono associare farmaci antiossidanti come Vitamine E o Vitamina C e farmaci per il trattamento dei sintomi quali: dolore, depressione, insonnia e scialorrea.**

Il Riluzolo, il primo farmaco approvato per la SLA, conferisce un beneficio di circa 3-4 mesi, va iniziato il prima possibile dopo la diagnosi al dosaggio di 50 mg due volte al giorno, mentre Edaravone sembra rallentare la progressione di malattia solo in un sottogruppo di pazienti e non sono ancora chiari i dati sulla sopravvivenza. Negli ultimi cinquanta anni sono stati effettuati più di 50 differenti studi clinici randomizzati controllati, ma nessuno ha mostrato risultati positivi: il motivo principale è giocato dalla natura eterogenea della patologia in cui differenti pathways molecolari sembrano essere coinvolti, ma anche per la mancanza di marcatori biologici

Il 7-8 febbraio 2018 è stata finanziata la sperimentazione per un nuovo farmaco contro la sclerosi laterale amiotrofica, il ***taoursodeoxycholic Acid (TUDCA)***, derivato dagli acidi biliari.

Il nuovo farmaco ha dimostrato, in un lavoro preliminare su 60 pazienti, di prevenire la degenerazione dei motoneuroni colpiti dalla malattia, rallentandone la progressione e consentendo un prolungamento della sopravvivenza.

www.osservatoriomalattie.it. SLA, Humanitas coordina studio clinico su un nuovo farmaco.

LA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA È CARATTERIZZATA DA TRE STADI SINTOMATOLOGICI:

- ◆ **Iniziale**: il paziente è generalmente ancora completamente autonomo, la maggior parte ha difficoltà a tenere in mano qualcosa e ha la tendenza ad inciampare. Nella fase iniziale raramente compaiono **disartria e disturbi respiratori**.
- ◆ **Avanzato**: **i muscoli cominciano ad indebolirsi**, inizia il dolore articolare, il soggetto presenta **disfagia, disartria e si riduce la capacità respiratoria**.
- ◆ **Finale**: è la fase in cui sorgono le complicanze più gravi della SLA. **I pazienti sono paralizzati, non respirano autonomamente, hanno la nutrizione artificiale e in alcuni casi soffrono di demenza frontotemporale**.

DIAGNOSI

La diagnosi di SLA è difficile: richiede diverse indagini mediche e la valutazione clinica ripetuta nel tempo da parte di un neurologo esperto. **Non esiste, infatti, un esame specifico che consenta di accertare immediatamente e senza alcun dubbio la malattia**

Si va per esclusione di alcune patologie, ma per giungere al responso definitivo occorrerà aspettare e valutare l'andamento della malattia nel tempo

Tabella 1. Indagini per il paziente con SLA. PRIMA DELLA DIAGNOSI

Indagine	Scopo	Rischi e disagio
Elettromiografia Studio neurofisiologico.	Evidenziare i segni di sofferenza del 2° motoneurone nei muscoli di braccia e gambe. Confermare la diagnosi.	Nessun rischio. Fastidio legato alla puntura con ago nei muscoli e alla stimolazione elettrica.
Esami del sangue	Escludere altre malattie infiammatorie, infettive (Malattia di Lyme, HIV), del sangue, tumorali, tiroidee, autoimmunitarie.	Puntura venosa.
Risonanza magnetica nucleare Studio neuroradiologico.	Escludere altre malattie dell'encefalo e del midollo spinale.	Nessuno.
Puntura lombare o rachicentesi Esame del <i>liquor</i> cerebrospinale (non sempre necessario).	Escludere altre malattie neurologiche.	In qualche caso cefalea per pochi giorni.
Biopsia del muscolo e del nervo (raramente necessaria).	Chiarire la diagnosi in casi atipici.	Variabile a seconda della sede e della tecnica.

Tabella 2. Indagini per il paziente con SLA. DOPO LA DIAGNOSI

Indagine	Scopo	Rischi e disagio
Seconda Elettromiografia (dopo circa 6 mesi, non sempre necessaria).	Confermare la diagnosi.	Nessun rischio. Fastidio legato alla puntura con ago nei muscoli e alla stimolazione elettrica.
Spirometria (ogni 2-6 mesi a seconda dei casi).	Valutare l'efficienza della muscolatura respiratoria.	Nessuno.
Emogasanalisi Misurazione della quantità di ossigeno e di anidride carbonica nel sangue arterioso.	Valutare la funzione respiratoria.	Puntura arteriosa.
Ossimetria Stima della quantità di ossigeno nel sangue capillare con un sensore cutaneo.	Valutare la funzione respiratoria: consente di monitorarne l'andamento nel corso del tempo (durante il sonno).	Nessuno.
Polisonnografia (raramente necessaria).	Valutare la funzione respiratoria durante il sonno.	Nessun rischio minimo fastidio.
Esami del sangue	Controllare l'andamento delle terapie.	Puntura venosa.

Una diagnosi corretta di sclerosi laterale amiotrofica richiede, prima di tutto, un esame fisico accurato e, successivamente, i seguenti controlli:

- Elettromiografia (EMG)
- Test sulla velocità di conduzione nervosa (NCV)
- Puntura lombare
- Esami radiologici: risonanza magnetica nucleare (RMN) e tomografia assiale computerizzata (TAC)
- Biopsia muscolare
- Test di laboratorio su sangue e urine



La popolazione colpita da Sla è estremamente fragile, ancor più se in fase avanzata

Sin dal primo momento, ci troviamo di fronte ad un percorso drammatico

PIAZZAPULITA



DIRETTA
LA 7
HD canale 507

BISOGNI ASSISTENZIALI

```
graph TD; A[BISOGNI ASSISTENZIALI] --> B[ASSISTENZA INFERMIERISTICA  
- Medicazioni  
- Controllo Peg  
- Controllo Tracheo  
- Supervisione Ventilazione  
ASSISTENZA FISIOTERAPICA]; A --> C[Servizi sociali comunali  
- Servizio di assistenza domiciliare non infermieristico  
- Trasporto  
- Pasti  
- Supporto per pratiche con ASL  
- Progetti Vita indipendente  
- Assegni di cura  
- Domanda Struttura Protetta (RSA)  
- Domanda ricovero di sollievo]; B --> D[MMG  
Attivazione ADI infermieristico/fisioterapico];
```

ASSISTENZA INFERMIERISTICA

- Medicazioni
- Controllo Peg
- Controllo Tracheo
- Supervisione Ventilazione

ASSISTENZA FISIOTERAPICA

MMG

Attivazione ADI
infermieristico/fisioterapico

Servizi sociali comunali

- Servizio di assistenza domiciliare non infermieristico
- Trasporto
- Pasti
- Supporto per pratiche con ASL
- Progetti Vita indipendente
- Assegni di cura
- Domanda Struttura Protetta (RSA)
- Domanda ricovero di sollievo

COME CI SI ACCORGE ALLORA DELLA MALATTIA?

Vivere con la SLA

Cosa accade ad una persona affetta da SLA in termini scientifici.

Cosa accade ad una persona affetta da SLA secondo il linguaggio comune.

Disfagia
Difficoltà nel deglutire



Disartria
Difficoltà nel comunicare



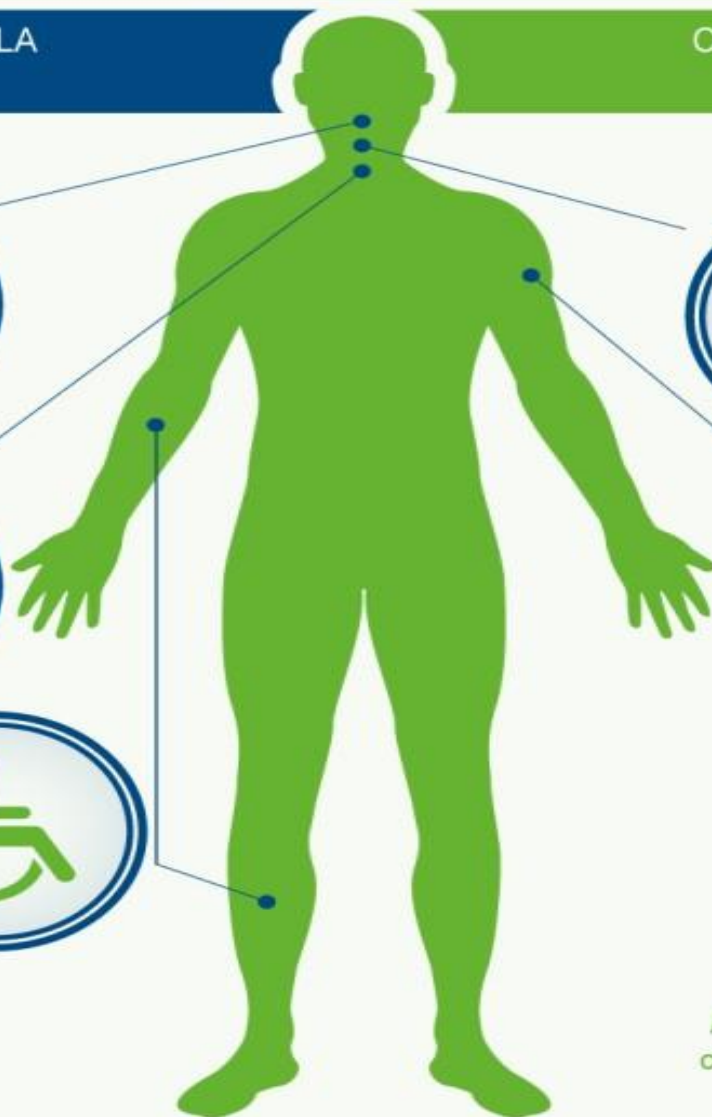
Dispnea
Difficoltà nel respirare



Atrofia muscolare
Riduzione della massa muscolare che causa la perdita di funzionalità dei muscoli



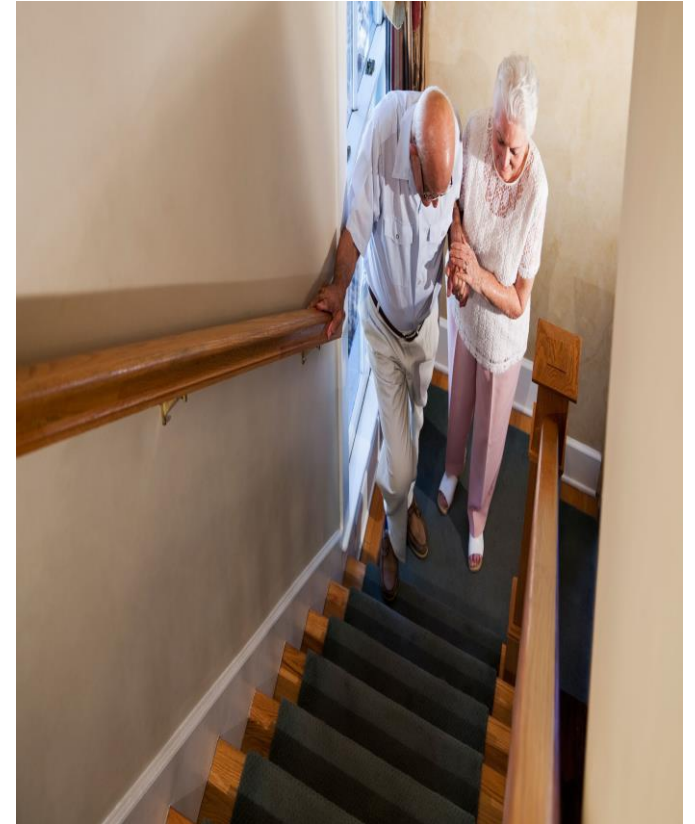
Spasticità muscolare
Aumento patologico del tono muscolare a riposo che provoca rigidità muscolare, con conseguente rallentamento e impossibilità al movimento



Un importante sintomo della SLA, da distinguersi dallo stato depressivo, è l'insorgenza di attacchi incontrollati di riso e/o pianto, definita anche come "emotività pseudo-bulbare", che si manifesta fino al 50% dei pazienti affetti da SLA. Non è un disturbo dell'umore, ma piuttosto un'anormale manifestazione dell'emotività che può risultare molto imbarazzante per il paziente in un contesto sociale. Questo sintomo risponde bene ai farmaci: il medicinale di prima scelta è l'amitriptilina, ma sono stati riportati effetti positivi anche per la fluvoxamina, la dopamina e il litio.

La maggior parte, se non tutti i pazienti affetti da SLA, vanno incontro a una fase di depressione reattiva dopo aver conosciuto la diagnosi. Il supporto psicologico è di capitale importanza in questa fase. La depressione clinicamente rilevante dovrebbe essere trattata a tutti gli stadi della malattia, particolarmente per il fatto che lo stato psicologico dei pazienti è fortemente correlato con la loro sopravvivenza

Il primo sintomo della malattia è una **progressiva perdita di forza** che può interessare tutti i movimenti volontari. Nella maggior parte dei casi l'indebolimento riguarda prima **i muscoli delle mani o dei piedi**, provocando **difficoltà nel salire le scale e nel praticare la routine quotidiana come vestirsi, lavarsi e mangiare**. Ciò comporta un forte impatto emotivo sul soggetto, il quale non necessita solo una semplice assistenza, ma ha bisogno di essere accudito 24 ore al giorno.



La Malattia; cause, sintomi, diagnosi e possibili cure;2003.
Chi vuol morire fa notizia, chi vuol vivere no;
Giuseppe Emmolo.

ASSISTENZA INFERMIERISTICA ALLA PERSONA AFFETTA DA SLA

Le attività infermieristiche comprenderanno la presa in carico del paziente con l'accertamento e la pianificazione dei bisogni in base alla situazione del paziente. Gli strumenti utilizzati sono

- 1) Accertamento infermieristico
- 2) Scheda di Barthel (grado di autonomia)
- 3) Scheda di Braden (rischio lesioni da pressione)
- 4) Scheda Conley (rischio cadute)

Il compito dell'infermiere è quello di identificare i bisogni dell'assistito, identificare le potenzialità della persona, le risorse ed i punti di forza su cui agire. Stabilisce degli obiettivi e va ad elaborare un piano di assistenza al scopo di favorire la cura e va a prevenire eventuali complicanze. **L'infermiere agisce come: professionista della salute, caregiver, insegnante, amico.**

ASSISTENZA INFERMIERISTICA ALLA PERSONA AFFETTA DA SLA

La SLA determina una perdita della capacità di comunicazione (**anatria**).



La comunicazione aumentativa alternativa è un settore della pratica clinica che si pone come obiettivo la compensazione di una disabilità del linguaggio espressivo; si cerca di creare le condizioni affinché la persona abbia l'opportunità di comunicare in modo efficace, cioè di tradurre il proprio pensiero in una serie di segni intelligibili per l'interlocutore. In alternativa come metodo comunicativo è quello di utilizzare tabelle di comunicazioni o personal computer.

Il termine Etran o lavagna trasparente nasce dalla frase eye transfer ovvero scambio di sguardo. **L'Etran è interposto tra l'interlocutore e il paziente, il quale attraverso la direzione degli occhi indicherà lettere o oggetti per far comprendere al suo interlocutore ciò che desidera pronunciare.**

Ad avere una rilevante importanza, oltre alla comunicazione, sono anche il monitoraggio della motricità, respirazione e nutrizione.

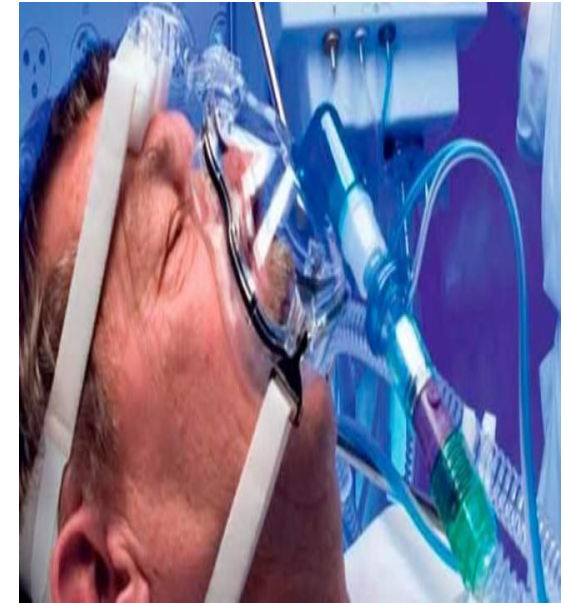
Al momento della scoperta della malattia i primi distretti corporei ad essere colpiti possono essere il distretto muscolo scheletrico con conseguente modificazione dello stile di vita e l'apparato digerente con conseguente disfagia.



E quando il paziente inizierà a presentare anche disturbi respiratori, sarà necessario educare il caregiver al monitoraggio della respirazione. La gestione della respirazione avvolge il caregiver di ansie e paure, sulle quali interverrà il case manager attraverso l'educazione alla ventilazione meccanica e al suo trattamento.

LA VENTILAZIONE MECCANICA È CLASSIFICATA IN: INVASIVA E NON INVASIVA.

. La ventilazione meccanica invasiva, è l'ultima spiaggia del paziente con conseguente insufficienza respiratoria, pertanto richiederà una maggior competenza sia al case manager sia al caregiver



Sclerosi Laterale Amiotrofica percorso diagnostico terapeutico assistenziale, a cura dei Centri Policlinico A. Gemelli, Ospedale San Filippo Neri, Policlinico Umberto I, A.O. San Camillo-Forlanini, marzo 2016

Assistenza infermieristica alla Persona affetta da SLA

La disfagia è uno degli indicatori di progressione della malattia i pazienti con la SLA vanno incontro a malnutrizione e disidratazione.

Le conseguenze della disfagia sono dovute alla alterata deglutizione, che comporta difficoltà all'assunzione di bevande e di alimenti con il rischio di inalazione; le conseguenze precoci, sono le broncopolmoniti da aspirazione o sindromi asfittiche acute.

La diagnosi precoce di disfagia può essere fatta attraverso il riconoscimento di segni clinici:

- difficoltà con le secrezioni orali;
- sciallorea
- ritardo nell'iniziare la deglutizione;
- voce gorgogliante dopo la deglutizione;

Assistenza infermieristica alla Persona affetta da SLA

-LA DIAGNOSI PRECOCE DI DISFAGIA PUÒ ESSERE FATTA ATTRAVERSO IL RICONOSCIMENTO DI SEGNI CLINICI:

- difficoltà con le secrezioni orali;
- ritardo nell'iniziare la deglutizione;
- voce gorgogliante dopo la deglutizione;
- multipli tentativi di deglutizione per un boccone;
- perdita di cibo o liquidi dal naso;
- permanenza del boccone in cavità orale;
- deglutizione troppo veloce o troppo lenta;
- masticazione troppo lenta e tempo per il pasto prolungato;
- anormale posizione del capo nella deglutizione;
- tosse o soffocamento durante o dopo la deglutizione;
- dolore nella deglutizione.

Assistenza infermieristica alla Persona affetta da SLA

La diagnosi di disfagia viene fatta mediante test al letto del paziente o con esami strumentali:

- test al letto del paziente con bolo d'acqua valuta l'insorgenza di tosse, fonazione anomala, deglutizione alterata; è un test difficile ma attendibile;
- **videofluoroscopia**: si può fare solo con pazienti che possono stare seduti, è esaminatore – dipendente;
- **ossimetria** durante la deglutizione: in caso di aspirazione si ha una broncocostrizione che determina ipossia;
- **endoscopia** con fibra ottica: valuta la presenza di residui di cibo nell'ipofaringe o evidenza materiale aspirato in trachea.
- In caso di disfagia lieve si propone al MMG il counseling nutrizionale dietologico e l'inquadramento logopedistico con eventuale fortificazione degli alimenti

Assistenza infermieristica alla Persona affetta da SLA

- Con il peggioramento della disfagia si pone la necessità di posizionare mediante un intervento chirurgico endoscopico la PEG, attraverso un'incisione addominale va posizionato una sonda nello stomaco. Quando si propone una **PEG precoce** occorre spiegare bene al paziente ed alla sua famiglia:
 - i rischi e i benefici della procedura;
 - che è possibile continuare ad assumere alimenti e bevande modificate per OS;
 - ritardare l'inserimento della PEG comporta un aumento del rischio legato alla procedura se non addirittura la controindicazione alla procedura stessa. In questo caso possono essere attuate vie alternative, quali la PEG radiologica o la gastrostomia chirurgica, che comunque aumentano i rischi di complicanze anche gravi.

Assistenza infermieristica alla Persona affetta da SLA

Un'altra complicanza dovuta all'immobilità è dato dalla comparsa di lesioni da decubito.

Le aree del corpo corrispondenti alle prominenze ossee sono quelle più frequentemente colpite a causa dell'ischemia secondaria alla pressione costante cui sono sottoposte. Tutti i soggetti costretti a letto o sulla sedia e non in grado di muoversi in modo completamente autonomo devono essere valutati.

La valutazione dei deficit di coscienza e di sensibilità deve far parte del giudizio clinico. **Un esame della cute** dalla testa ai piedi dovrebbe essere effettuato in tutti gli assistiti al momento della presa in carico; nei soggetti individuati a rischio di LdP l'ispezione cutanea deve essere ripetuta ogni giorno.

Si raccomanda di documentare le lesioni individuate asciugata ad intervalli regolari e quando si sporca.

La frequenza della pulizia cutanea dovrebbe essere personalizzata secondo le necessità e/o le preferenze dei soggetti.

Ricevere una diagnosi di SLA può a pieno titolo definirsi un evento traumatico. La malattia ha un decorso cronico progressivo che attualmente non è possibile interrompere. Anche nelle fasi più avanzate la malattia colpisce soltanto il sistema motorio e risparmia tutte le altre funzioni neurologiche.



La SLA non compromette il cuore, fegato e reni e neanche i cinque sensi, ma potrebbero essere affetti i muscoli che controllano i movimenti oculari e quelli degli sfinteri esterni che trattengono le feci e le urine.

Infatti, la Sclerosi Laterale Amiotrofica viene chiamata “*la maledetta*” perché inizia a colpire di punto in bianco. **Melazzini dice: «me ne sono accorto a 44 anni, andando in bici; non riuscivo più a infilare la punta del piede nel pedale da ciclista»**

ARISLA, fondazione italiana per la sclerosi laterale amiotrofica.
Chi vuol morire fa notizia, chi vuol vivere no; Giuseppe Emmolo.

La Sclerosi Laterale Amiotrofica è un evento che colpisce non solo la vittima ma anche l'intera famiglia che si trova costretta a fronteggiare quotidianamente il disagio relazionale, sociale e organizzativo. La malattia impone alla famiglia un **riadattamento a uno stile di vita nuovo**, un cambiamento che destabilizza e porta il familiare all'insorgenza di disturbi psichici come stress, ansia e depressione.

www.salute.gov.it

. La malattia: cause, sintomi, diagnosi e possibili cure; realizzazione editoriale di De Falco Editore; pubblicato nel 2003 da AISLA, Novara

Infatti, Cesare Scoccimarro, ex consulente informatico, al quale la SLA ha tolto la capacità di camminare, parlare mangiare e respirare afferma: *«accanto a me deve esservi sempre qualcuno, che mi aspira la saliva, che mi sposta mani e piedi, che mi bronco aspira, che accende la tv, che mi legge il giornale, che sappia comunicare con me, che muovo solo gli occhi. Non cerco la pura sopravvivenza tecnica ma vivere, un vivere nella nostra casa, tra le nostre cose e i nostri affetti»*

Vivere per questi pazienti significa essere circondato dai propri affetti e ricevere un'assistenza degna di essere definita tale.

Ho la Sla! Qualcuno mi ascolta? Avevo una vita normale, ma poi ho iniziato a inciampare spesso, cadevo, faticavo a respirare...e alla fine è giunta la diagnosi, senza possibilità di appello: “Lei ha la SLA!”. Che significa Sclerosi laterale Amiotrofica: una malattia di cui avevo solo vagamente sentito parlare e di cui non mi ero mai interessata o preoccupata. Il mondo mi è crollato addosso. Era la malattia di alcuni calciatori, avevo visto qualche volto come Borgonovo sul campo e in carrozzina, paralizzato e trasformato nel corpo da un male che mi appariva tremendo. Mentre la malattia progrediva e peggiorava, ho iniziato a riflettere e informarmi per capire cosa avrei potuto fare e mi sono sorte mille preoccupazioni e dubbi sul futuro: potrò essere gestita a casa? Cosa mi succederà? E quando smetterò di parlare o mangiare cosa faremo? E quando il respiro mi verrà a mancare e il corpo si fermerà del tutto?

L'unica cosa certa è che non perderò la lucidità e la coscienza: la mente resta lucida e vigile fino alla fine. Che condanna! Ora sono quasi immobile, fatico a parlare, non posso nemmeno grattarmi il naso..., ma sono una persona, con la sua dignità, le sue preferenze, i suoi valori. La Sla, a differenza di altre malattie, ti impone scelte enormi che tu devi fare, se non vuoi che altri le facciano al posto tuo, magari anche mossi dalle migliori intenzioni, ma comunque sono decisioni che poi dovrai portare avanti tu, sulla tua pelle, giorno dopo giorno, lottando con la vita e con la morte 18 ore al giorno, come disse un mio compagno di stanza: perché per fortuna almeno sei ore a notte si dorme!

La vita ha un senso e un significato diverso e unico per ciascuno di noi. L'importante è non essere abbandonati, soli, umiliati perché incapaci di badare a sé. L'importante è essere rispettati: allora tutto è più tollerabile e gestibile, ti senti a casa anche se non lo sei più, riesci anche a sorridere, se i tuoi muscoli facciali te lo permettono! E io ho chiesto per tempo e l'ho anche scritto, che quando avrò un sintomo che mi condurrà alla fine della vita voglio essere addormentata, voglio morire dormendo, voglio serenità per me e i miei cari che saranno con me in quel momento” (Biffi L.; 2017).

Biffi Luciana; “Io, la Sla e il mio respiro che finirà. Non voglio morire sola e umiliata”; 18 febbraio 2017; Corriere della sera; pag.1,21.

Devi decidere se vuoi essere nutrito artificialmente quando non riuscirai a farlo più da solo, se vuoi avere la tracheo, che è quel buco in gola in cui entra un tubo attaccato al respiratore che ti permetterà di respirare quando non sarai in grado di farlo da te, perché i tuoi muscoli saranno sempre più incapaci di muoversi. E dovrai scegliere tra la vita e la morte, o meglio: tra quale vita e quale morte. Ho visto e vedo i miei compagni di sventura che hanno fatto scelte diverse tra loro: chi è tornato a casa e si è organizzato con le cure che ci sono nel suo territorio, chi è restato qui dove sono io ma non ha voluto alcuna terapia invasiva e quando è giunta una seria crisi respiratoria è stato addormentato - su sua richiesta - dai medici e accompagnato a una morte non angosciante, chi ha chiesto di andare in Svizzera a morire perché sentiva intollerabile la vita che stava vivendo... in realtà alcune complicanze sono sorte prima che decidesse davvero di andarci... mi sono sempre chiesta se lo avrebbe fatto davvero... Insomma: vedo che la vita è diversa per tutti, così come lo sono la malattia e la morte.

**ASSISTENZA DEL
PAZIENTE AFFETTO DA
S.L.A.: PRESA IN CARICO
E CRITICITÀ**

Il complesso percorso assistenziale accompagna il paziente affetto da SLA dalla comunicazione della diagnosi fino alla fine vita per poter garantire tutti i mezzi, che possano, fin dove è possibile, migliorare la vita del paziente e del suo caregiver.

Il tempo trascorso, dal primo sintomo alla conferma della diagnosi, comporta un ritardo di avvio del percorso assistenziale con conseguenti ricadute sul paziente.

È STATO DIMOSTRATO, IN UNA CLINICA SPECIALIZZATA NELLA SLA, DI DUBLINO, IN IRLANDA, CHE IL TEMPO TRASCORSO DALL'INSORGENZA DEI PRIMI SINTOMI FINO AL PRIMO COINVOLGIMENTO CON UN TEAM MULTIDISCIPLINARE, È COMPRESO IN UN INTERVALLO DI 16 MESI, COMPORTANDO ESITI NEGATIVI SIA SULL'ASPETTO PSICOLOGICO DEL PAZIENTE SIA SULL'AVVIO DELLA TERAPIA CON IL RILUZOLO.

Il ruolo del caregiver: aspetti generali e normativi

Nella lingua italiana non esiste un sinonimo in grado di dare enfasi alla parola *caregiver* e la parola *assistente* risulta riduttiva; il termine anglosassone è composto da *care* → cura e *giver* → chi dà, che letteralmente si traduce in “colui che presta le cure”.

I caregiver diventano le braccia dei propri cari, ma anche il bianco in un dipinto nero, in cui tutto sembra cadere in un burrone profondo, che conduce solo alla morte.

- Il caregiver rappresenta l'altro protagonista, o meglio l'altra "vittima"
- Il caregiver influenza l'accettazione della malattia da parte del paziente e l'aderenza alle terapie, lo stato emozionale, le sue reazioni
- Non necessariamente il Pz. ed il Cg. concordano, non sempre le aspettative, i valori e le scelte relative ai trattamenti coincidono

Il caregiver modifica sostanzialmente la propria vita (Studio CENSIS):

<input type="checkbox"/> Impatto vita sociale e privata	60,4%
<input type="checkbox"/> Vissuto di rinuncia	58,0%
<input type="checkbox"/> Senso di svuotamento emotivo	38,9%
<input type="checkbox"/> Prende farmaci	72,2%
<input type="checkbox"/> Sonno insufficiente	51,9%
<input type="checkbox"/> Stanchezza	62,3%

Il caregiver si sente spesso inadeguato e incapace ed eccessivamente responsabilizzato

In Inghilterra, con l'approvazione del *Carers Recognition and service Act* nel 1995 e successivamente con il *Carers and disabled children act* del 2000, ha riconosciuto al familiare che assiste, il diritto alla valutazione della propria condizione di bisogno esistenziale, indipendentemente da quella della persona assistita

- Facilitare i caregiver a riconoscimenti in quanto tali in una fase precoce
- riconoscere il valore dei loro contributi e coinvolgerli dall'inizio nell'ideazione dei piani di cura individualizzati;
- Aiutare coloro che hanno responsabilità di cura a raggiungere il loro pieno potenziale educativo ed occupazionale;
- Personalizzare il supporto diretto ai caregiver e ai beneficiari della cura;
- Aiutare i caregiver a rimanere in salute nel fisico e nella mente.

IN ITALIA IL DESIDERIO È DI RICONOSCERE, COME NEGLI ALTRI PAESI, IL RUOLO DEL CAREGIVER E AGIRE AFFINCHÉ TALE FIGURA POSSA GODERE DI DIRITTI, SCELTE, OPPORTUNITÀ E FORMAZIONE.

DISEGNI DI LEGGE AL SENATO DELLA REPUBBLICA (2016)

- Il ddl 2048 (De Pietro) favorisce l'assistenza delle persone anziane di età pari o superiore di 80 anni, per i quali sono previsti agevolazioni fiscali sulle spese sostenute per l'assistenza, circoscritte ai bassi redditi e incentivazione del part-time.
- Il ddl 2218 (Bignami), il quale presenta benefici in ambito previdenziale (contribuiti figurativi) e di copertura assicurativa (malattia, infortuni, malattie professionali), ma non indica la copertura della spesa.
- Il ddl 2266 (Angioni) consta di 9 articoli. ampliamento di permessi lavorativi, ad un'indagine multiscopo da affidare all'ISTAT e intervenuti di sensibilizzazione.

La giurisprudenza Italiana, finalmente inizia a volgere lo sguardo verso questa figura, riconoscendo la grande opera che compie all'ombra di chi soffre; dapprima attraverso il “comma 255” dell'articolo unico della **Legge di Bilancio 2018** che fornisce rispettivamente la corretta definizione di caregiver:

“si definisce caregiver familiare la persona che assiste e si prende cura del coniuge, ...di un familiare o di un affine entro il secondo grado, di un familiare, a causa di malattia, infermità o disabilità, anche croniche o degenerative, non sia autosufficiente e in grado di prendersi cura di sé; successivamente il comma 254 riferisce che

“è istituito presso il Ministero del Lavoro e delle politiche sociali il Fondo per il sostegno del ruolo di cura e di assistenza del caregiver familiare, con una dotazione iniziale di 20 milioni di euro per ciascuno degli anni 2018; 2019 e 2020”.

Schema di testo unificato proposto dal relatore sui
disegni di legge nn. 2048, 2128 e 2266

L'articolo 1 afferma: *“Lo Stato riconosce l'attività di cura non professionale e gratuita prestata nei confronti di persone che necessitano a lungo termine a causa di malattia, infermità o disabilità gravi, svolta nel contesto di relazioni affettive e familiari, ne riconosce il valore sociale ed economico ai rilevanti vantaggi che trae l'intera collettività, la tutela al fine di conciliarla alle esigenze personali di vita sociale e lavorativa.”*

Carlo Giacobini; caregiver familiari: presentato il testo unificato; 28 settembre 2017

Il caregiver è la copertura in gomma della ruota di una bicicletta...questo è il caregiver, una barriera protettiva che conduce avanti la vita del proprio caro, una responsabilità enorme, se lui cade tutto cade.



Chi vuol morire fa notizia chi vuol vivere no; Giuseppe Emmolo
Le cure palliative nella Sclerosi Laterale Amiotrofica; Gian
Domenico Borasio, Raymond Votz, Robert G. Miller.

È presente una particolare attenzione, dunque, a non urtare la sensibilità del proprio caro, come spesso accade con chi non comprende non ponendo la giusta importanza alle piccole cose.

Pertanto, nelle mani del caregiver ricade lo stato d'animo del proprio caro, un errore o gesto incompreso possono deteriorare la mente.

Conseguenza di ciò è l'enorme senso di responsabilità accompagnato da un coinvolgimento psico-fisico, man mano sempre più soffocante.

« La maggior parte non oltrepassa la porta senza cercare di capire gli SOS »

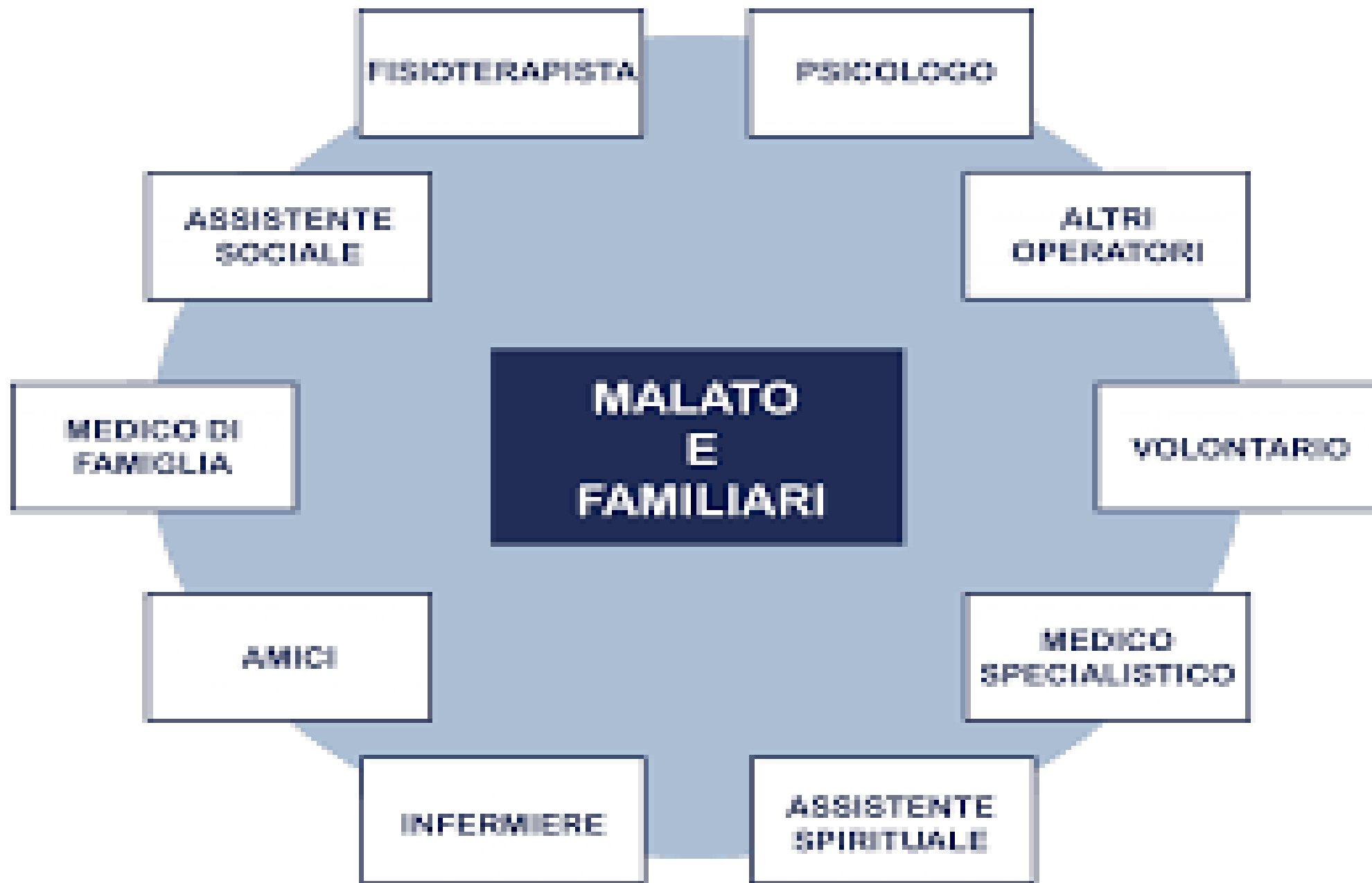
Il centro ospedaliero ha la responsabilità di educare il caregiver e insegnare tutto ciò che concerne l'uso del ventilatore, le tecniche di bronco aspirazione, la gestione della PEG, la mobilizzazione, l'igiene del paziente e tutto quello che è necessario per l'assistenza domiciliare e dare quotidianamente dignità al proprio assistito. La presa in carico di persone affette da SLA richiede, già dalle prime fasi, un impegno fisico, psicologico ed economico

“VIVERE LA S.L.A” SIGNIFICA RIORGANIZZARE LA PROPRIA VITA, fronteggiare l’impatto psicologico, le proprie paure, il senso di colpa nel momento in cui si lascia il paziente da solo, la preoccupazione, la rabbia, la frustrazione, l’ansia, la depressione, il senso di impotenza di fronte ai propri limiti e l’alta difficoltà nelle decisioni che riguardano la cura del proprio caro. Quindi rivestire il ruolo di caregiver significa intraprendere un viaggio d’amore verso il proprio assistito, sacrificando la propria vita pur di far stare bene il proprio caro, sviluppando un’esperienza nota come *caregiver burden*.

Gli studi presenti in letteratura fanno emergere un quadro socio-economico caratterizzato da **enormi difficoltà del caregiver a gestire il proprio assistito**, con enormi difficoltà economiche nel sostenere le spese sanitarie, a cui sempre si associano disturbi psichici, **aspetti poco discussi in letteratura**.

Colombo Daniele. “Dalla parte del caregiver, la sclerosi laterale amiotrofica “pubblicato nel 2010 da Sapio Life.

From first symptoms to diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: perspectives of an Irish informal caregiver cohort-a thematic analysis; Miriam Galvin, Rebecca Gaffney, Bernie Corr, Iain Mays, Orla Hardiman.



TALE PERCORSO ASSISTENZIALE PRESENTA LE SEGUENTI FASI:

- Diagnosi
- Presa in carico ospedaliera
- Cartella clinica
- Presa in carico territoriale
- Follow up clinico e assistenziale
- Gestione delle Urgenze-Emergenze
- Assistenza alla qualità della vita

Confermata la diagnosi, si avvia la presa in carico assistenziale sia ospedaliera sia territoriale attraverso la realizzazione del PAI, piano di assistenza individualizzato.

Patient journey to a specialist amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary clinic an exploratory study; M. Galvin, C. Madden, S. Maguire, M. Heverin, A. Vajda, A. Staines, O. Hardiman; 25 dicembre 2015.

Il paziente che “vive la sclerosi laterale amiotrofica” richiede un’assistenza domiciliare adeguata, in cui un’equipe multidisciplinare, formata da MMG, da professionisti in neurologia, gastroenterologia, pneumologia, riabilitazione/cure palliative, linguaggio, alimentazione

Infermieri con competenze avanzate e psicologi, che garantiscano al paziente, alla famiglia e al caregiver una serie di servizi di supporto per migliorare la qualità di vita. Insieme al paziente vive la malattia anche il caregiver, una figura in grado di rispondere ai bisogni del soggetto non autosufficiente, garantendo continuità assistenziale, il cui ruolo può essere svolto da un familiare, amico o conoscente.

L'INFERMIERE CASE MANAGER NELLA GESTIONE DEL PAZIENTE CON SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

Il case manager è un ruolo di norma affidato, nel corso della definizione del PAI ad un infermiere, al quale viene attribuita la responsabilità di seguire il paziente durante l'intero iter assistenziale per il raggiungimento degli obiettivi presenti all'interno del PAI.

La scelta del case manager deve essere eseguita con estrema cura, poiché oltre all'attuazione degli obiettivi, ha la responsabilità di **EDUCARE IL CAREGIVER ALL'UTILIZZO DEI PRESIDI SANITARI E ALLA COMUNICAZIONE CON IL PROPRIO CARO.**

L'educazione alla comunicazione è uno degli aspetti più importanti per il caregiver, ma soprattutto per il paziente affinché non si senta abbandonato a sé stesso. Le modalità di comunicazione tra caregiver e paziente variano in relazione all'evoluzione della malattia. Il ruolo del case manager, dunque, È EDUCARE IL CAREGIVER a dare importanza ai piccoli gesti come il solo movimento delle pupille, attraverso le quali può essere data una risposta a una domanda. Tale comunicazione, tuttavia, è facilitata dall'ausilio di presidi che variano da un semplice amplificatore di voce, posto sotto il mento, a delle tavolette chiamate *ETRAN*.



Oltre agli interventi a scopo curativo, sono disponibili una serie di strumenti che costituiscono le terapie palliative. **La legge n. 38 per le cure palliative è stata emanata il 15 marzo 2010.** Quest'ultima garantisce l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore al fine di assicurare il rispetto della dignità e dell'autonomia della persona umana. La legge tutela all'art. 1 *“il diritto del cittadino ad accedere alle cure palliative e alla terapia del dolore”* ed individua tre reti di assistenza dedicate alle cure palliative, alla terapia del dolore e al paziente pediatrico.

GLI ASPETTI PIÙ RILEVANTI DEL TESTO

LEGISLATIVO RIGUARDANO:

-rilevazione del dolore all'interno della cartella clinica:

all'interno della cartella clinica, sia infermieristica che medica, devono essere riportati le caratteristiche del dolore rilevato e della sua evoluzione nel corso del ricovero, la tecnica antalgica, i relativi dosaggi e il risultato antalgico conseguito.

-reti nazionali per le cure palliative e per la terapia del dolore

-semplificazione delle procedure di accesso ai medicinali

impiegati nella terapia del dolore: ai medici del Servizio sanitario è consentito prescrivere tale classe di farmaci sul semplice ricettario.

-formazione del personale medico e sanitario

Le cure palliative hanno lo scopo di migliorare la qualità di vita dei pazienti e dei loro familiari. Si tratta di un intervento attivo, diretto al paziente, tenendo conto anche degli aspetti psicologici e delle esigenze spirituali.

L' Organizzazione Mondiale della Sanità nel 2002 le ha definite come:

«un approccio che migliora la qualità della vita dei malati e delle loro famiglie che si trovano ad affrontare le problematiche associate a malattie inguaribili, attraverso la prevenzione e il sollievo della sofferenza per mezzo di una identificazione precoce e di un ottimale trattamento del dolore e delle altre problematiche di natura fisica, psicosociale e spirituale.»

« PRESA IN CARICO »

«ricomporre continuamente le risorse disponibili sui bisogni della persona e della sua famiglia»

Complessità



Il PAI, è realizzato attraverso una prima valutazione multidimensionale, un'equipe composta da:

- Il Direttore Sanitario o un suo delegato;
- Il case manager;
- Un Dirigente medico dell'Area intensiva e/o respiratoria;
- Un Dirigente medico dell'Area distrettuale cure primarie, intermedie, della protesica ed assistenza domiciliare;
- Un Assistente sociale;
- Un rappresentante dell'Area amministrativa;
- MMG, neurologo, pneumologo, fisiatra, terapeuta della riabilitazione, terapeuta occupazionale, psicologo ecc.

Linee guida trattamento riabilitativo nei pazienti affetti da SLA; 18 luglio 2017
Percorso assistenziale multidisciplinare per i pazienti affetti da SLA; Aisla

- Comunicazione inadeguata della diagnosi
- Informazione inadeguata sulla malattia
- Assenza di assistenza nelle scelte del percorso di vita (tracheostomia)
- Assenza di cure domiciliari qualificate / di controllo sulla qualità
- Difficile gestione del malato SLA in ospedale
- Scarsa presenza dei medici di base
- Servizi territoriali insufficienti / Scarsa competenza degli operatori
- Problematica gestione emergenze (conoscenza patologia e scelte....)
- Scarsa competenza su ausili e presidi
- Mancanza di assistenza psicologica
- Problema trasporti
- **Nella maggioranza dei casi non esiste una reale presa in carico, il carico assistenziale grava totalmente sulla famiglia**

Carenze

- Supporto economico
- Supporto nella gestione del quotidiano 24 h
- Riferimento 24 h/24 (Care/Case manager)
- Rete di sostegno / sollievo (solitudine)
- Supporto
 - ✓ per una competenza per la gestione delle funzioni della vita quotidiana
(respirazione, alimentazione, escrezione, prevenzione/gestione complicanze, mobilità/posturazioni, comunicazione, relazione, spiritualità...)
 - ✓ per un accompagnamento nelle scelte di cura
(ongoing consensus decision making)

« PRESA IN CARICO »

Chi, realmente, gestisce
la presa in carico oggi ?

medico specialista



medico di famiglia



la famiglia del paziente



nessuno



Nonphysician personnel are trained to support patient self-management ...

NUMERO DI ACCESSI DOMICILIARI DELLE DIVERSE FIGURE PROFESSIONALI PER PAZIENTE					
Stadio della malattia	A	B	C	D	Area
Neurologo	-	(*)	4 / anno	4 / anno	Motricità Comunicazione
Fisiatra	-	(*)	4 / anno	4 / anno	
Terapista	-	5 / sett.	5 / sett.	5 / sett.	
Nutrizionista	-	(*)	4 / anno	4 / anno	Alimentazione
Pneumologo/Anestesista	-	(*)	12 / anno	12 / anno	Respirazione
MMG	-	1 / sett	1 /sett	1/ sett	
Psicologo	-	-	1 /sett	1/ sett	
Infermiere	-	1 / sett	5 / sett	7 / sett	

8,8%

91,2% ?

ECCO LO SCENARIO NELLA PROVINCIA DI LECCE E BRINDISI

**La rete pugliese si è sviluppata con una logica di integrazione
ospedale territorio.**

**La Puglia è entrata nell'Area Vasta MR di regioni che dialogano attraverso stesso
sistema operativo e condividono medesimo know how.**

16 ottobre 2014
Piano Nazionale
Malattie Rare
2013/2016

Visione Olistica

Presa in carico multidimensionale
interregionale

Coerenza di linguaggio normativo

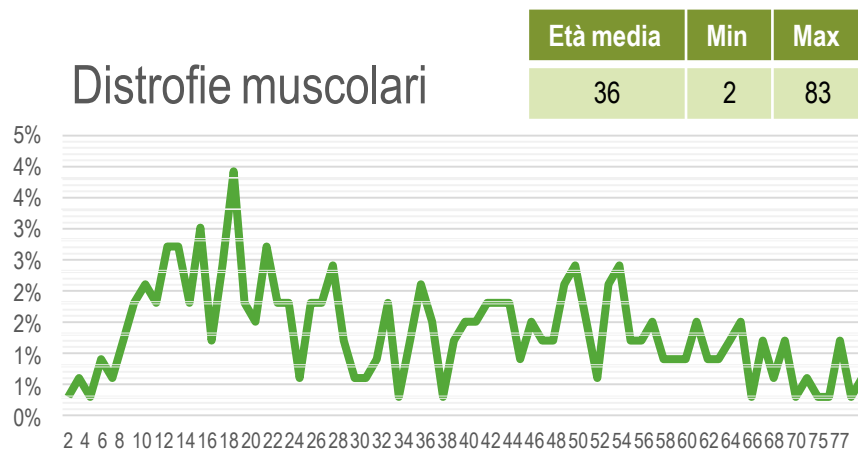
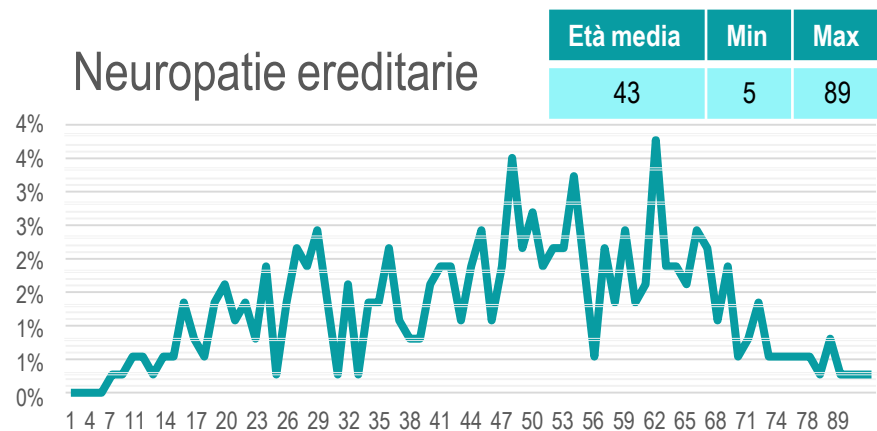
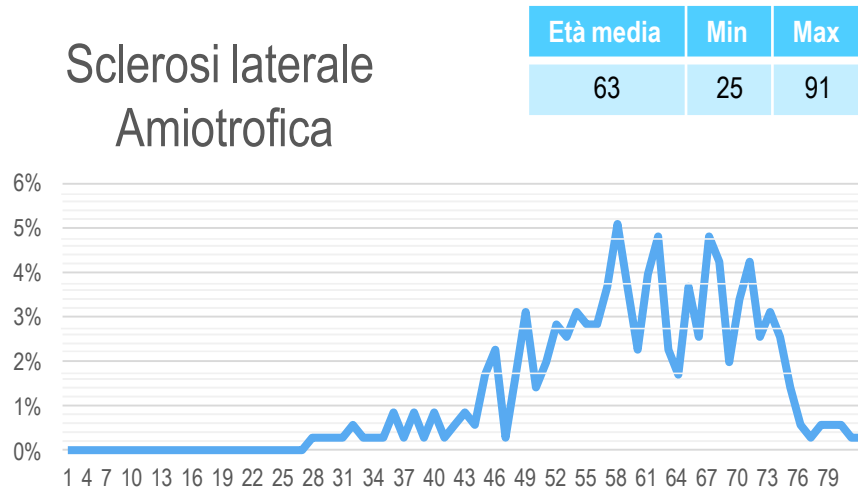
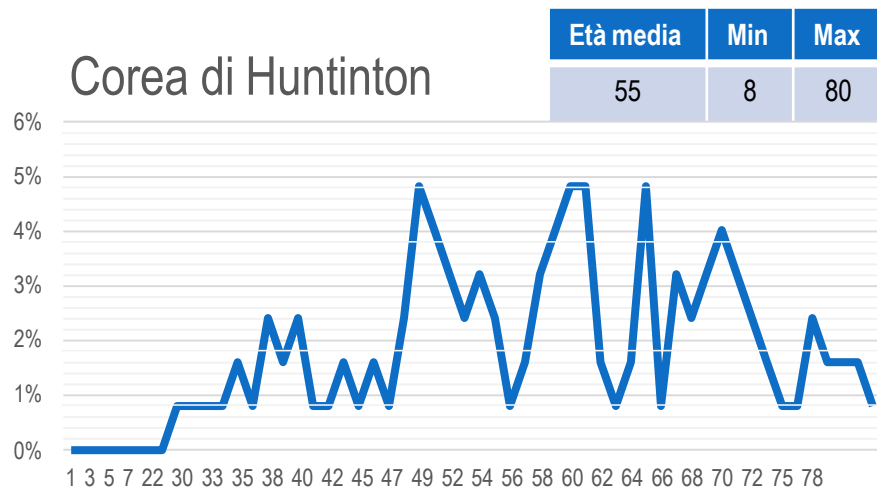
PDT

Piano Diagnostico Terapeutico e

PDTA

Percorso Diagnostico Terapeutico
Assistenziale

DISTRIBUZIONE PER ETÀ PER PATOLOGIA



La mancanza di salute e la disabilità non sono mai una buona ragione per escludere o, peggio, per eliminare una persona; e la più grave privazione che le persone anziane subiscono non è l'indebolimento dell'organismo e la disabilità che ne può conseguire, ma l'abbandono, l'esclusione, la privazione di amore.

Papa Francesco

Tutte le persone con Sla non chiedono di morire ma chiedono con forza di scegliere come vivere

GRAZIE ANCHE PER OGGI PER LA VOSTRA ATTENZIONE