



**AISLA Onlus**

**Sede Legale**

Via Clefi, 9 – 20146 Milano

**Sede Operativa**

Viale Ortles 22/4 – 20139 Milano Tel +39 02 43986673 Fax +39 02 5393893

**Sede Amministrativa**

Viale Roma, 32 – 28100 Novara Tel . +39 0321 499727 Fax 0321-499719

Codice Fiscale 91001180032 –Partita IVA 02006970038

Web : [www.aisla.it](http://www.aisla.it) mail [segreteria@aisla.it](mailto:segreteria@aisla.it)

---

# *Linee Guida Assistenza per la persona affetta da SLA*

**Aggiornamento: giugno 2013**



## **AISLA Onlus**

### **Sede Legale**

Via Clefi, 9 – 20146 Milano

### **Sede Operativa**

Viale Ortles 22/4 – 20139 Milano Tel +39 02 43986673 Fax +39 02 5393893

### **Sede Amministrativa**

Viale Roma, 32 – 28100 Novara Tel . +39 0321 499727 Fax 0321-499719

Codice Fiscale 91001180032 –Partita IVA 02006970038

Web : [www.aisla.it](http://www.aisla.it) mail [segreteria@aisla.it](mailto:segreteria@aisla.it)

---

## **Sommario**

<b>1. Premessa .....</b>	<b>3</b>
<b>2. La presa in carico ospedaliera e territoriale.....</b>	<b>4</b>
<b>3. La riabilitazione .....</b>	<b>7</b>
<b>4. L'assistenza domiciliare.....</b>	<b>9</b>
<b>Allegato A .....</b>	<b>11</b>

## 1. Premessa

Il presente documento intende delineare le Linee Guida Assistenziali per la persona affetta da Sclerosi Laterale Amiotrofica, per ciò che riguarda:

- la presa in carico ospedaliera
- la Riabilitazione
- l'Assistenza domiciliare

***I contenuti del documento recepiscono e riassumono quanto riportato nel Documento "Ministero della Salute - CONSULTA MINISTERIALE SULLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI - (D.M. 07.02.2009)" e fanno inoltre riferimento al documento "Piano d'indirizzo per la Riabilitazione – Gruppo di Lavoro sulla Riabilitazione – Ministero della Salute 2010".***

---

## 2. La presa in carico ospedaliera e territoriale

Risulta indispensabile individuare un percorso assistenziale specificamente dedicato alle persone affette da SLA e strettamente collegato all'evidente impatto sociale di questa malattia e alle difficoltà crescenti che l'offerta attuale del Servizio Sanitario Nazionale (SSN) presenta in termini di oneri assistenziali a carico delle famiglie nelle quali è presente un malato, pur con le solite eccezioni virtuose. Attualmente la complessità dei bisogni e dei percorsi assistenziali delle persone affette da SLA, infatti, si misura con interventi che nella gran parte del Paese sono frammentati, parcellizzati e dispersi in una quantità di articolazioni e servizi (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.). Alla luce di queste considerazioni e al fine di dare attuazione ai provvedimenti di natura legislativa, programmatica, organizzativa e gestionale di competenza dello Stato, delle Regioni e delle Province Autonome, nonché di uniformare su tutto il territorio nazionale l'approccio e la cura dei Pazienti affetti da SLA, le Regioni e le Province autonome devono predisporre progetti finalizzati a realizzare o potenziare percorsi assistenziali che consentano una presa in carico globale della persona affetta e dei suoi familiari. La presa in carico del paziente con SLA deve necessariamente significare l'assumersi la responsabilità e l'onere organizzativo ed economico di decidere quali specifiche prestazioni diagnostiche, clinico-terapeutiche, riabilitative e assistenziali il paziente deve ricevere e di fornirle concretamente. La complessità e varietà dei quadri clinici che caratterizzano la SLA, infatti, è affrontabile in maniera efficace ed efficiente se improntata ai seguenti principi generali:

A. L'interazione fra i diversi problemi funzionali associata alla interazione con l'ambiente fisico determina l'appropriatezza di una specifica tipologia di intervento per le varie fasi della malattia. Pertanto il percorso assistenziale della persona affetta da SLA si caratterizza per la sua complessità e la diversificazione della intensità degli interventi in relazione alla evoluzione della malattia, alla progressiva perdita di funzioni e di autonomia, all'evenienza di complicanze e al contesto familiare, sociale e ambientale. Per queste ragioni è indispensabile individuare con chiarezza le diverse criticità e gli interventi da mettere in campo in relazione ad esse.

B. La continuità assistenziale si basa sulla consapevolezza che per il singolo paziente sono fondamentali:

- l'integrazione degli interventi per uno stesso soggetto, tali da non risultare frammentati e incongruenti fra loro, ma flussi di un processo unitario e condiviso di presa in carico;
- il coordinamento fra soggetti, strutture e servizi, secondo la modalità di rete e di presa in carico globale.

C. La centralità e l'unitarietà della persona rappresentano elementi imprescindibili per l'organizzazione dell'intervento assistenziale.

Sono quindi fondamentali protocolli operativi di presa in carico di persone affette da SLA fra i diversi servizi sanitari:

- U.O. di Neurologia per la diagnosi e cura
- Centri di riferimento ad alta specialità
- Centri e servizi riabilitativi di primo e secondo livello
- Aziende Ospedaliere, Aziende Universitarie-Ospedaliere, Strutture Ospedaliere accreditate e Aziende Sanitarie Locali (ASL)
- Medici di Medicina Generale (MMG).

Protocolli operativi sono inoltre fondamentali fra i servizi sanitari di cui sopra ed i servizi sociosanitari e sociali di Distretto e di ambito sia sociale che sanitario, come articolati dalle singole Regioni (es. ADI, strutture residenziali es. RSA, RSD, unità di valutazione multidimensionali per la presa in carico delle persone disabili e Punti Unici di Accesso dove esistenti, etc.).

I protocolli devono definire almeno:

- i destinatari degli interventi;
- i criteri della presa in carico;
- le rispettive competenze e carichi assistenziali di ciascun servizio rispetto alla situazione di presa in carico;
- le modalità operative d'interazione fra i servizi competenti alla presa in carico di quel determinato soggetto.

Uno degli aspetti importanti tra quelli considerati fa riferimento al fattore tempo, che rappresenta un elemento critico al fine di attivare i percorsi adeguati per la definizione diagnostica e la corretta presa in carico del Paziente. La possibilità di arrivare ad una corretta diagnosi e ad una presa in carico in tempi relativamente brevi consente di anticipare gli interventi terapeutici necessari.

A tal proposito, in relazione ai requisiti minimi specifici per livello assistenziale è possibile distinguere due tipi di CdR:

- 1) CdR di primo livello che si occuperanno del percorso assistenziale e/o riabilitativo del paziente con SLA
- 2) CdR di Alta Specialità o di secondo livello che si occuperanno della presa in carico globale (attività clinico-riabilitativa e attività di ricerca) e di contribuire alla continuità assistenziale ospedale-territorio.

Si sottolinea come tutti i CdR di secondo livello devono garantire integrazione fra di loro e unitarietà e globalità di intervento rispetto alle esigenze della persona con SLA attraverso un percorso personalizzato, assicurando l'integrazione ai CdR di primo livello, il supporto ai servizi territoriali (tra cui i medici del territorio) e la continuità della presa in carico fin dal primo ricovero. La persona affetta da SLA potrà, secondo necessità, accedere ai Centri di I e II livello in base ai bisogni ed alla situazione sanitaria specifica. Risulta indispensabile, pertanto, la creazione di una rete che possa consentire la diretta interazione tra i diversi CdR di II livello e tra questi e i CdR di I livello.

È necessario che all'atto della diagnosi i CdR analizzino il complesso delle funzionalità e i bisogni assistenziali della persona con SLA e predispongano una proposta di protocollo di assistenza individuale (PAI) che definisca gli interventi utili per quella persona anche nelle fasi successive al ricovero.

Nel momento in cui si attiva il percorso di assistenza domiciliare, il Servizio di cure domiciliari o il Direttore del distretto socio-sanitario dovranno organizzare e mettere a disposizione le risorse disponibili per l'attuazione del programma di presa in carico (MMG, medici specialisti a supporto, infermieri, terapisti della riabilitazione, psicologi, dietisti, ecc.), che potrà anche essere rivisto o rimodulato, assumendosene la responsabilità sia clinica che di utilizzo delle risorse.

A tal proposito si considera indispensabile l'istituzione di un'équipe multidisciplinare territoriale che metta in atto la presa in carico del soggetto e le cui funzioni (anche in termini di coordinamento, supervisione, guida e controllo del lavoro. etc.) devono essere disciplinate da specifici provvedimenti regionali;

Risulta inoltre importante l'attuazione di programmi di formazione dei MMG e dei diversi operatori del territorio, mirati ad implementare la conoscenza della SLA e delle criticità ad essa connesse.

Infine, in relazione al rapido progredire della SLA , è necessario instaurare dei percorsi agevolati che consentano la tempestiva erogazione degli ausili necessari a compensare le difficoltà ingravescenti dei pazienti da parte delle strutture territoriali preposte.

In conclusione, l'individuazione di un percorso assistenziale ottimale non può prescindere dalla consapevolezza dell'evidente scarto significativo tra ciò che si riesce a tradurre in atti concreti e le aspettative dei pazienti e dei loro familiari.

**In Allegato A, i requisiti dei CdR (Centri di Riferimento) di 1° e 2° Livello**

### 3. La riabilitazione

Come anche riferito dalla Convenzione ONU (New York 2006), ratificata in Italia con la legge n.18/2009, “la riabilitazione è un processo di misure efficaci e adeguate, in particolare facendo ricorso a forme di

consulenza alla pari, al fine di permettere alle persone con disabilità di ottenere e conservare la massima autonomia, le piene facoltà fisiche, mentali, sociali e professionali, ed il pieno inserimento e partecipazione in tutti gli ambiti della vita.”

La complessità della SLA richiede un intervento altamente specializzato e polifunzionale. L’assistenza da fornire deve rispondere ad una vasta serie di bisogni, differenziati nei singoli casi. Ne consegue che diverse discipline devono interagire tra loro per raggiungere l’esito ottimale. Nel complesso quindi il team interdisciplinare è una struttura articolata, sostenuta da procedure diagnostico-terapeutiche appropriate, in grado di gestire globalmente ciascun paziente lungo tutto il percorso riabilitativo, dalla valutazione iniziale alla dimissione. Al fine di un corretto approccio riabilitativo si ritiene indispensabile che la presa in carico sia precoce e globale. La precocità è importante in quanto, sin dalle prime fasi si possono individuare alterazioni dei sistemi funzionali che causano adattamenti patologici alterando la qualità di vita. La globalità dell’approccio è fondamentale poiché per formulare un corretto ed appropriato Progetto Riabilitativo Individuale (PRI) 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 della Classificazione Internazionale del Funzionamento, della Disabilità e della Salute (ICF).

Le attività riabilitative, anche per la SLA, si fondano sul PRI che contiene i programmi, gli obiettivi, i tempi di realizzazione relativi alle aree individuate. Il progetto deve integrarsi con quelli di ambito rieducativo, educativo ed assistenziale. Al fine di formulare un corretto PRI occorre delineare sia il profilo clinico (specificità della malattia; fase di malattia; età del paziente; fattori contestuali ed ambientali) sia il profilo funzionale relativo alle diverse aree (area funzionale sensitivo-motoria; area delle funzioni vitali; area funzionale sfinteriale; area cognitiva; area psicologica). Si è acquisita la consapevolezza che nei pazienti con disabilità conseguente alla SLA le problematiche cliniche non si verificano isolatamente, ma interagiscono in maniera complessa rendendo necessaria la presenza di più figure professionali per garantire adeguate risposte. Di conseguenza la composizione del team può variare in base alla natura della condizione morbosa e in base alla tipologia di struttura, quindi ai problemi clinici o funzionali da affrontare.

Facendo inoltre riferimento al documento "Piano d’indirizzo per la Riabilitazione - Gruppo di Lavoro sulla Riabilitazione - Ministero della Salute 2010", si evince che lo scopo dell’intervento riabilitativo è "guadagnare salute", in un’ottica che vede la persona con disabilità e limitazione della partecipazione non più come “malato”, ma come “persona avente diritti” (conferenza di Madrid del 2002, anno europeo della persona disabile). Quindi compito dell’intervento riabilitativo è definire la “persona”, per poi realizzare tutti gli interventi sanitari necessari a far raggiungere alla

**AISLA Onlus**

**Sede Legale**

Via Clefi, 9 – 20146 Milano

**Sede Operativa**

Viale Ortles 22/4 – 20139 Milano Tel +39 02 43986673 Fax +39 02 5393893

**Sede Amministrativa**

Viale Roma, 32 – 28100 Novara Tel. +39 0321 499727 Fax 0321-499719

Codice Fiscale 91001180032 –Partita IVA 02006970038

Web : [www.aisla.it](http://www.aisla.it) mail [segreteria@aisla.it](mailto:segreteria@aisla.it)

---

persona stessa, nell’ottica del reale empowerment, le condizioni di massimo livello possibile di funzionamento e partecipazione, in relazione alla propria volontà ed al contesto.

Il “percorso assistenziale integrato” è il riferimento complessivo che rende sinergiche le componenti sanitarie e non sanitarie dell'intervento riabilitativo. In tale ambito il Progetto Riabilitativo Individuale (PRI) rappresenta lo strumento specifico, sintetico ed organico per tutto ciò, unico per ciascuna persona, definito dal medico specialista in riabilitazione in condivisione con gli altri professionisti coinvolti. Elementi essenziali sono sempre rappresentati dalla piena informazione e dalla partecipazione consapevole ed attiva alle scelte ed agli interventi da parte della persona che ne è al centro, della famiglia e del suo contesto di vita.

Gli interventi derivanti dal progetto riabilitativo, incentrati sui diversi problemi rilevati, necessitano di una valutazione sistematica della performance e della definizione di obiettivi ed indicatori di processo, al fine della verifica del raggiungimento del risultato atteso.

Il PRI, applicando i parametri di menomazione, attività e partecipazione sociale elencati nella International Classification of Function (ICF), definisce la prognosi, le aspettative e le priorità del paziente e dei suoi familiari; viene condiviso con il paziente, quando possibile, con la famiglia ed i caregiver; definisce le caratteristiche di congruità ed appropriatezza dei diversi interventi, nonché la conclusione della presa in cura sanitaria in relazione agli esiti raggiunti.



## 1. L'assistenza domiciliare

Al fine di personalizzare gli interventi domiciliari si ritiene utile identificare il grado di compromissione funzionale del Paziente affetto da SLA tenendo in considerazione il coinvolgimento dei principali domini funzionali in corso di malattia (motricità, comunicazione, alimentazione, respirazione, funzioni sfinteriche).

A tal proposito si riporta la Tabella seguente

Funzioni		I colonna (stadio A)	II colonna (stadio B)	III colonna (stadio C)	IV colonna (stadio D)
<i>Principali</i>	<i>Secondarie</i>	Deficit moderato (34 – 66%)	Deficit medio-grave (67 – 80%)	Deficit grave (81 – 99%)	Deficit completo (100%: accompagnamento)
Motricità	Deambulazione	Autonomia ma rallentata e faticosa	Rallentata e non necessari di appoggio di sicurezza	Perdita sub completa della capacità di camminare autonomamente	Perdita completa della capacità di camminare
	Vestizione	Autonomia e completa, ma imprecisa e difficoltosa	Non sempre autonomia 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
Funzioni sfinteriche		Moderata intenzione o urgenza alla minzione o defecazione, o rara incontinenza urinaria	Frequente incontinenza urinaria e/o fecale	Cateterizzazione urinaria pressoché costante	Perdita delle funzioni vescicale e/o intestinale

La suddetta tabella viene utilizzata per individuare quattro fasi funzionali con criticità crescente a cui far riferimento per la stadiazione della SLA:

1. **STADIO A** - DEFICIT MODERATO
2. **STADIO B** - DEFICIT MEDIO-GRAVE
3. **STADIO C** - DEFICIT GRAVE
4. **STADIO D** - DEFICIT COMPLETO

Le tabelle che seguono indicano uno schema di riferimento degli accessi domiciliari, articolati per stadio di malattia.

**Tabelle tratte e modificate dal Documento della Consulta delle Malattie Neuromuscolari**

<b>Numero di accessi domiciliari delle diverse figure professionali per paziente</b>					
<b>Stadio della malattia</b>	<b>A</b>	<b>B</b>	<b>C</b>	<b>D</b>	<b>Area</b>
Neurologo	-	-	3 / anno	3 / anno	Motricità Comunicazione
Fisiatra	-	-	3 / anno	3 / anno	
Terapista motorio	-	3 / sett.	5 / sett.	5 / sett.	
Terapista occupazionale	-	1 / mese	1 / mese	1 / mese	
Logopedista	-	1 / sett.	-	-	
Nutrizionista	-	-	3 / anno	3 / anno	Alimentazione
Pneumologo/Anestesista	-	-	12 / anno	12 / anno	Respirazione
Terapista respiratorio	-	-	1 / sett.	1 / sett.	
Infermiere	-	1/sett	5/sett	7/sett	
Psicologo	-	-	1/sett	1/sett	
OSS	-	-	3/sett	5/sett	

<b>Numero di ore settimanali per gli assistenti familiari formati</b>				
<b>Stadio della malattia</b>	<b>A</b>	<b>B</b>	<b>C</b>	<b>D</b>
Assistente familiare formato	-	42	84	168

---

## Allegato A

In relazione ai requisiti minimi specifici per livello assistenziale e tenendo conto della normativa di riferimento sulle malattie rare (Decreto Ministeriale 18 maggio 2001, n.279) è possibile distinguere due tipi di CdR:

### 1) CdR di primo livello

- attuano la presa in carico di pazienti a livello ambulatoriale e/o in regime di ricovero
- prevedono la presenza almeno delle seguenti figure professionali: **neurologo, fisiatra o figura equipollente, fisioterapista, logopedista, psicologo, assistente sociale, infermiere, terapeuta occupazionale, tecnico ortopedico e consulenti al bisogno (foniaatra, pneumologo, nutrizionista clinico ed altre figure professionali atte a garantire il servizio)**
- possono erogare interventi di riabilitazione finalizzati a:
  - o elaborare o completare il Piano Riabilitativo Individuale (PRI) avviato precedentemente, per favorire il recupero o la stabilizzazione del massimo livello funzionale possibile; o inquadrare i soggetti dal punto di vista diagnostico funzionale con valutazioni anche domiciliari e aggiornare il PRI; o favorire il reinserimento del soggetto nel proprio domicilio
- dichiarano a quale CdR di secondo livello fanno riferimento.

### 2) CdR di secondo livello (Alta Specialità)

- devono essere ubicati all'interno di un presidio ospedaliero dove siano presenti competenze specialistiche di supporto alla gestione della complessità della patologia
- devono avere un'area intensiva o sub-intensiva ad alta valenza internistica e riabilitativa
- erogano interventi ad alta complessità assistenziale e riabilitativa in regime di degenza ordinaria, Day Hospital e ambulatoriale
- prevedono la presenza delle seguenti figure professionali: **fisiatra, neurologo, pneumologo, vaudiologo-foniaatra, nutrizionista clinico, dietista, fisioterapista, logopedista, terapistavoccupazionale, infermiere, OSS, tecnico ortopedico, assistente sociale, psicologo.**