

Allegato tecnico n. 1

PROGETTO RIABILITATIVO TERAPEUTICO PER LA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

La sclerosi laterale amiotrofica è una malattia neurodegenerativa che colpisce i motoneuroni della corteccia cerebrale, del tronco encefalico e del midollo spinale, e che si manifesta clinicamente con debolezza, atrofia muscolare e segni piramidali in varia combinazione. La malattia ha un decorso progressivo, variabile da soggetto a soggetto, con una durata media di circa 3 anni. La morte sopravviene di solito per insufficienza respiratoria.

Ad integrazione della ricerca orientata alla cura della malattia, il trattamento sintomatico e le cure palliative rappresentano uno strumento indispensabile per rallentare il decadimento funzionale, attraverso la lotta ai numerosi fattori di comorbilità, e garantire qualità di vita.

La gestione della SLA e dei suoi esiti rappresenta quindi una condizione elettiva per la definizione di un progetto disease management che coinvolga L' Università, l' Ospedale e il Territorio.

Criteri di ammissione

Pazienti stabili con recente peggioramento che richiedano periodi di ricovero ospedaliero di breve durata (non oltre 20 giorni), per interventi di recupero con caratteristiche di intensività per la messa a punto di un nuovo progetto riabilitativo e dei programmi ad esso collegati.

Risorse umane

Composizione del team operativo: Medico neurologo o fisiatra -dirigente responsabile della struttura- Medico fisiatra, Fisioterapista, Infermiere Professionale.

Trattamento

Durante la degenza il paziente svolge un trattamento fisiochinesiterapico mirato a mantenere un valido range articolare e un adeguato trofismo muscolare, e a controllare la spasticità. Viene inoltre svolto training all'utilizzo di ausili per l'autonomia. In caso di disartria si valutano i mezzi più idonei di comunicazione e si attua un training all'utilizzo di comunicatori e di sistemi computerizzati per la comunicazione alternativa. Vengono inoltre insegnati al paziente e ai familiari gli esercizi e/o le posture da attuare al domicilio, fornendo anche del materiale illustrativo inerente tali esercizi.

Nel caso di riscontro di ipoventilazione notturna o di insufficienza respiratoria si inizia training alla ventiloterapia non invasiva. Se il trattamento risulta efficace lo pneumologo compila la prescrizione del ventilatore per la competenze struttura dell'ASL di appartenenza. Dopo idoneo periodo di addestramento, cui partecipano anche i familiari, il paziente rientra al domicilio già in possesso del ventilatore.

Nel corso del ricovero è impostata e verificata l'efficacia della terapia farmacologica sintomatica. Nei casi di grave disfagia si ricorre all'intervento di gastrostomia per via percutanea (PEG) o **radiologica (RIG)**. Una volta posizionata la sonda gastrica si procede ad impostare la nutrizione enterale e ad istruire il paziente e i familiari alla gestione domiciliare. Contestualmente la dietista svolge le pratiche di avvio della nutrizione enterale domiciliare presso la ASL di appartenenza del paziente. Viene inoltre fornito supporto psicologico al paziente ed eventualmente ai familiari che lo assistono.

Durata del progetto riabilitativo

Quando non si renda necessaria la ventiloterapia o la PEG/RIG il paziente è dimesso dopo un periodo medio di degenza di una-due settimane con lettera di dimissione dettagliata di quadro clinico, indicazioni terapeutiche e riabilitative. In allegato sono forniti tutti gli esami eseguiti, oltre a eventuali opuscoli di nursing e suggerimenti sugli ausili. Al momento della dimissione viene anche programmata la data per il successivo follow up.

In caso di iniziale training ventilatorio e/o esecuzione di PEG la degenza media dipende dal tempo di adattamento del paziente al ventilatore o alla nutrizione enterale. In genere si richiedono 2-4 settimane.

Durante la degenza la durata giornaliera complessiva degli interventi è superiore alle 3 ore.

Follow-up

Il follow up avviene ad intervalli medi di 3 mesi con visita ambulatoriale. I pazienti sono sottoposti a visita specialistica neurologica, valutazione clinica della respirazione e deglutizione, e valutazione ausili. Inoltre, ove richiesto, si potrà effettuare colloquio psicologico.

Misure di outcome

ALSFRS, saturazione O2, peso corporeo.

Schema riassuntivo

Percorso diagnostico-terapeutico per pazienti affetti da sclerosi laterale amiotrofica

Fasi	Tempi	Responsabile
Valutazioni cliniche e funzionali	Nei primi 3 giorni	Neurologo, Fisiatra, Pneumologo, Psicologo, Logopedista, Terapista della Riabilitazione, Infermiere Professionale, Dietologo, Assistente sociale
Trattamento FKT	Tutto il periodo della degenza	Fisiatra, Terapista della Riabilitazione
Trainig all'utilizzo di ausili	Per il periodo necessario	Fisiatra, Terapista della Riabilitazione
Training all'utilizzo di ausili per la comunicazione	Per il periodo necessario	Fisiatra, Terapista della Riabilitazione
Training alla ventiloterapia non invasiva	1-2 settimane	Pneumologo, Neurologo, Infermiere Professionale
Trainig alla nutrizione enterale tramite sonda gastrica o sondino nasogastrico	1 settimana	Neurologo, Logopedista, Infermiere Professionale
Supporto psicologico	Tutto il periodo della degenza	Psicologo
Councelling ai familiari sulla gestione di ausili		Neurologo, Terapista della Riabilitazione, Infermiere Professionale