

***Organizzazione dell'assistenza integrata al paziente
affetto da SLA***

**Dott.ssa Esposito Maria Rosaria infermiere presso A.O. Dei Colli
Monaldi Reparto UTSIR**

La sclerosi laterale amiotrofica nel senso letterale è: raggrinzimento (slerosi) della porzione laterale del midollo spinale e perdita del trofismo o nutrimento muscolare (amiotrofica).

La sclerosi laterale amiotrofica è una malattia caratterizzata da una degenerazione dei motoneuroni le cellule deputate al controllo del movimento volontario si paralizzano progressivamente. La conseguenza di tale processo patologico è la progressiva paralisi della muscolatura scheletrica per cui, dopo uno o 3 anni dall'esordio, il paziente non è più in grado di muoversi, di parlare, di deglutire, di respirare.

Il Decreto Ministeriale 279/2001 identifica una serie di patologie rare, tra cui anche la SLA e per cui riconosce l'esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie. Al momento non esiste una terapia specifica di sicura efficacia. I trattamenti farmacologici o di altra natura (fisioterapista, addestramento all'uso di ausili medicali) mirano ad attenuare i sintomi della malattia e a prolungare l'autonomia del paziente. L'unico farmaco attualmente approvato per il trattamento è il Riluzolo, che rallenta la progressione di malattia mediamente di alcuni mesi. La SLA è una malattia ad altissimo impatto psicologico, sociale ed economico vista la sua lenta e inesorabile evoluzione verso la progressiva invalidità e successivamente all'exitus.

La complessità gestione del paziente affetto da SLA impone la costruzione di percorsi assistenziali diversi, flessibili ed intercambiabili si deve prevedere la possibilità di una presa in carico da parte del Servizio Sanitario Regionale condivisa e garantita dai centri di riferimento, dalla

rete dei satelliti e dal sistema d'urgenza ed emergenza ARES 118 oltre da un'assistenza territoriale globale, che si estende dall'assistenza domiciliare alle cure intermedie (RSA, lungodegenza Hospice) e che preveda la

possibilità del passaggio rapido e guidato dal domicilio all'assistenza residenziale temporanea o continuativa. Punto di partenza per la costruzione di un adeguato percorso assistenziale è la definizione di cure palliative per malattie neurodegenerative a prognosi infausta qual è la SLA. Bisogna sottolineare che le cure palliative non sono ristrette né al puro trattamento sintomatico né alla solo fase terminale della malattia; si tratta di un approccio multidisciplinare che inizia dal modo in cui la diagnosi viene comunicata e prosegue per tutta la durata della malattia fino al momento del lutto. Le cure palliative non coinvolgono solo il medico ma anche un gran numero di figure professionali diverse e naturalmente i membri della famiglia, per i quali prendersi cura dell'ammalato diventa spesso un lavoro a tempo pieno. Il percorso diagnostico del paziente con SLA, prevede l'utilizzo di scale di valutazione dei disordini motori, alimentari, respiratori, dell'autonomia funzionale etc.

All'atto della diagnosi, i centri di riferimento provinciale per la SLA prendono in carico il paziente e analizzano di tutte le funzionalità residue e i bisogni assistenziali stilando una proposta di PAI (Piano Assistenziale Individuale) che verrà inviato e condiviso anche con gli altri professionisti del team multidisciplinare e multi professionale. Il paziente deve essere informato con tempismo sulle possibili evoluzioni della malattia, e permettergli di scegliere i trattamenti proposti. L'ospedalizzazione dei pazienti con SLA va ridotta al minimo indispensabile. Le fasi per le quali è necessario il ricovero ospedaliero sono:

- ✓ Adattamento alla ventilazione meccanica non invasiva per 3-5 giorni;
- ✓ Esecuzione di tracheotomia e adattamento alla ventilazione meccanica per via tracheostomica per 10-15 giorni;
- ✓ Confezionamento di PEG e adattamento al nutrimento enterale totale via PEG;
- ✓ Eventuali problemi acuti non gestibili a domicilio (insufficienza renale, polmonite con instabilità degli scambi

gassosi, sepsi severa, cardiopatia ischemica, problemi della PEG etc.);

- ✓ Eventuali accessi DH per verifica dell'adattamento a ventilazione meccanica, sostituzione complesse di sondino

PEG o cannula tracheostomica, esami diagnostici quali radiologici, broncoscopici etc.;

Nel corso del follow up verranno eseguiti:

- ✓ Visita neurologica, scale funzionali di compromissione motoria, bulbare e di spasticità. Colloquio personalizzato con il paziente, discussione di eventuali procedure di sostegno nutrizionale e respiratorio;
- ✓ Visita pneumologia monitoraggio respiratorio, spirometria emogasanalisi; visita fisiatrica, colloquio con psicologo per paziente e familiare, monitoraggio nutrizionale.

Fase post ospedaliera dimissione protetta e le cure domiciliari

L'assistenza domiciliare migliora la qualità di vita del paziente e dei suoi familiari e favorisce il processo di recupero e/o di mantenimento delle capacità autonome della persona nel proprio ambiente di vita quotidiana. La presa in carico del paziente che necessita di assistenza domiciliare deve avvenire, durante il ricovero ospedaliero attraverso la valutazione congiunta del fabbisogno assistenziale del paziente, effettuata dal case manager territoriale, attraverso l'utilizzo della apposita scheda di segnalazione del caso ai servizi territoriali permettendo quindi alla formulazione e

pianificazione congiunta del piano di dimissione. Il case manager invia la richiesta di dimissione protetta al punto unico di accesso alle cure domiciliari, che sulla base degli elementi forniti attiva tutti gli attori coinvolti e provvede a trasmettere ai servizi sociali gli elementi necessari per organizzare in modo integrato gli interventi. L'equipe territoriale programma una visita congiunta con l'equipe ospedaliera per concordare le azioni da intraprendere se, sulla base dei dati raccolti, la complessità assistenziale lo richiede. Se invece le condizioni del paziente lo permettono, il case manager territoriale concorderà la data del primo accesso domiciliare con i componenti dell'equipe dell'equipe territoriale (MMG, infermiere, assistente sociale) eventualmente integrati da ulteriori competenze (fisiatra, fisioterapista/terapista occupazionale, logopedista ecc) in base al piano di dimissione. Inoltre, attraverso le valutazioni eseguite dai case manager, verranno individuati i casi in cui sarà necessario un sopralluogo domiciliare pre-dimissione da parte del centro provinciale per l'adattamento dell'ambiente domestico o, laddove non sia possibile, da parte del

fisioterapista /terapista occupazionale per verificare le eventuali necessità di modifiche strutturali all'abitazione. In tale contesto la prescrizione dei dispositivi protesici deve costituire parte integrante del percorso terapeutico assistenziale riabilitativo e deve contenere un progetto terapeutico riabilitativo di utilizzo del dispositivo comprendente:

- ✓ Il significato terapeutico e riabilitativo;
- ✓ Le modalità, i limiti e la prevedibile durata di impiego del dispositivo;

- ✓ Le possibili controindicazioni;
- ✓ Le modalità di verifica del dispositivo in relazione all'andamento del progetto stesso.

La prescrizione deve inoltre essere integrata da un'esauriente informazione al paziente e a chi lo assiste, sulle caratteristiche funzionali e terapeutiche e sulle modalità di utilizzo del dispositivo stesso. In tale contesto, il medico specialista prescrive il presidio più idoneo al paziente, sulla base delle condizioni clinico-psicofisiche, nonché della qualità della vita di relazione dello stesso. L'equipe territoriale elabora un programma personalizzato di assistenza domiciliare (con eventuale sviluppo del Progetto riabilitativo domiciliare). Gli interventi integrati sono mirati alla soluzione di problemi ed al mantenimento della funzione e possono prevedere l'attivazione delle consulenze specialistiche ritenute necessarie dall'equipe curante.

Ruolo dell'infermiere nella presa in carico del paziente affetto da SLA in virtù della complessità della patologia e dell'autonomia

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 riabilitazione e va a prevenire eventuali complicanze.

L'infermiere agisce come: caregiver, manager, consulente ed insegnante.

Molteplici sono gli interventi di supporto che l'infermiere attua a domicilio: agisce sull'ambiente (eventuali modifiche dell'ambiente e gli interventi ausili possono facilitare l'autosufficienza e massimo comfort del paziente), insegna, educa, dà confort, sta accanto al paziente, attiva le risorse..... per far sì che tutti questi interventi siano efficaci. L'esperienza e l'individualità del paziente devono essere centrali e la comunicazione e l'integrazione fra gli operatori e i vari servizi deve essere continua.

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 il disabile 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.

Con il progredire della malattia si ha la compromissione dei muscoli respiratori fino ad avere una vera e propria difficoltà respiratoria e si

prende in considerazione una ventilazione di supporto con **una**

ventilazione non invasiva (NIV) o ventilazione meccanica attraverso via tracheostomica. Per valutare la funzionalità polmonare vi sono metodi specifici come:

- La prova di funzionalità respiratoria questo test serve per valutare la forza dei muscoli respiratori e se i polmoni funzionano consiste nel verificare se la propria capacità vitale è regolare se è ridotta del 50% bisogna preoccuparsi se invece è ridotta al 30-35% o se è più bassa può manifestarsi crisi respiratorie improvvise;

- Un altro test è la misurazione della massima pressione inspiratoria e la massima pressione espiratoria;
- EGA (emogasanalisi) valutazione dell'ossigeno e anidride carbonica a livello arterioso;
- Ossimetria notturna si può avere durante la notte un calo di saturazione dell'ossigeno e alterazione del ritmo cardiaco.

La ventilazione di supporto può essere la NIV o ventilazione meccanica.

La ventilazione NIV non invasiva consiste nell'utilizzare un ventilatore portatile collegati a fonte di ossigeno con tubicino e senza umidificazione se il filo è in avanti del portatile se invece è dietro allora con umidificazione. Si applica la maschera facciale, nasale, buccale quella più usata è quella facciale. Vengono usati sia ventilatori pressometrici o quelli volumetrici. Questi ventilatori sono in grado di sviluppare due diversi livelli di pressione positiva-negativa. Quella positiva durante l'inspirazione, negativa durante l'espirazione.

Il ruolo dell'infermiere è quello:

- ❖ Prima della NIV far effettuare al paziente sciacqui al cavo orale con bicarbonato rimuovendo eventuali muchi o saliva in eccesso;
- ❖ Far assumere posizione comoda al paziente: supino, semiseduto o decubito laterale;
- ❖ Deve controllare che non ci siano condense all'interno del circuito;

- ❖ Prevenire eventuali lesioni da decubito abrasioni o irritazioni della pelle dovuto alla compressione della maschera per evitare ciò l'infermiere può applicare delle bende idrobende;
- ❖ Controllare che non ci sono fughe d'aria dovuto alla non aderenza perfetta della maschera;
- ❖ Insegnare ai familiari come connettersi e sconnettersi dal ventilatore dopo avere effettuato cicli di 2 ore per 2 volte al giorno, più ciclo notturno;
- ❖ Eseguire manutenzione e pulizia del ventilatore e accessori. Il lavaggio dei tubi deve essere effettuato una volta alla settimana con

acqua e disinfettante e bisogna asciugare con molta cura per evitare che si formano ristagni d'acqua. Il filtro antibatterico va cambiato una volta al mese. La mascherina va pulita ogni giorno.

La ventilazione invasiva è considerata così in quanto si basa su un'apertura chirurgica della trachea e viene posizionato la cannula tracheostomica dove viene connesso il ventilatore meccanico dove viene garantita una giusta percentuale di ossigeno e fuoriuscita di anidride

carbonica. Questo tipo di ventilazione richiede una complessa gestione da parte dell'infermiere in quanto la sede tracheostomica può infettarsi, sanguinarsi o addirittura produrre un tessuto infiammato "granuloma" che deve essere asportato attraverso fibroscopio. Inoltre l'infermiere in caso di produzione muco deve aspirare attraverso un sondino le secrezioni.

Inoltre il paziente può avere problemi di deglutizione (disfagia) e linguaggio in seguito alla tracheotomia.

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

eseguito un intervento chirurgico mediante endoscopia (PEG) attraverso un'incisione addominale va posizionato una sonda nello stomaco.

La somministrazione degli alimenti avviene dopo 24 ore dalla PEG e può essere:

- ✓ Intermittente attraverso la tecnica “gavage” cioè somministrazione attraverso una siringa da 50cc;
- ✓ Continua attraverso la pompa.

L'infermiere va ad ispezionare la cute attorno alla stomia controllando se vi sono segni d'infezione quali: rossore, gonfiore, perdita succo gastrico.

La medicazione va fatta ogni giorno per la prima settimana poi a giorni alterni per gli altri 8-10 giorni. Bisogna lavare la sonda prima e dopo ogni somministrazione intermittente con 50 cc acqua tiepida. Grazie alla PEG il paziente assumerà una dieta bilanciata per quantità di calorie e principi nutritivi. Attraverso la PEG vengono somministrati anche farmaci che dovranno essere assunti per via orale.

Con il progredire della malattia si ha anche una debolezza muscolare quindi il paziente può andare incontro a danni dovuti alla mobilità attraverso gli ausili e fisioterapia attiva e passiva si cerca di mantenere più a lungo possibile l'autonomia. Per prevenire stipsi può adottare una dieta ricche di fibre (verdura, frutta prugne, crusca), apporti di liquidi o praticare qualche clistere o supposte glicerine. Un'altra complicanza dovuta all'immobilità è dato dalla comparsa di lesioni da decubito.

Una lesione causata da una prolungata pressione sulla cute e sui tessuti quando la persona rimane nella stessa posizione per un lungo periodo di

tempo come ad esempio nel caso di allattamento prolungata come nel caso del paziente affetto da SLA. Le aree del corpo corrispondenti alle prominente 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 per il rischio di sviluppare le lesioni da pressione entro 24 ore dalla presa in carico.

La valutazione va estesa a tutti i soggetti che a giudizio dell'infermiere presentano fattori di rischio locali e/o generali.

Dovrebbe essere effettuata una valutazione dello stato nutrizionale utilizzando una scala validata come quella di Braden.

Nei soggetti giudicati a rischio la rivalutazione dello stesso deve essere effettuata ogni 7 giorni o in caso di forte cambiamento delle condizioni cliniche. 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.

- Individualizzare il programma per il bagno dell'assistito;
- Evitare acqua molto calda e usare detergenti a pH bilanciato, non sensibilizzanti la cute;

- Ridurre al minimo la forza e la frizione sulla cute durante la detersione;
- Mantenere l'idratazione cutanea applicando soluzioni e creme lubrificanti a pH bilanciato, non sensibilizzanti, non alcoliche;
- Ridurre al minimo i fattori ambientali sfavorevoli (esposizione al freddo, microclima secco ecc.) che possono causare la disidratazione della pelle;
- Evitare massaggi in corrispondenza delle prominenze ossee;
- Nei soggetti a rischio moderato o elevato si raccomanda l'uso di barriere protettive della cute (per esempio pellicole liquide o trasparenti, idrocolloidi extrasottili);
- Ridurre al minimo l'esposizione della cute all'umidità causata da incontinenza, sudorazione o secrezione delle ferite.

Conclusioni

I pazienti affetti da SLA assistono alla loro progressiva debilitazione in piena lucidità mentale. Desiderano essere coinvolti attivamente nei processi decisionali relativi al loro trattamento. Ogni operatore sanitario

deve prendere coscienza che in patologie incurabili a prognosi infausta come la SLA l'unica possibilità di aiutare questi pazienti è quello di alleviare le sofferenze e di migliorare la qualità della loro vita e quella di chi si prenda cura di loro. Cercare di migliorare per quanto possibile il tempo che resta da vivere ai pazienti affetti da SLA in quanto è un loro diritto arrivare alla morte nella maniera più dignitosa possibile. Quindi bisogna adoperarsi con tutti i mezzi a disposizione (comprese le cure palliative esistenti) alleviare le sofferenze di queste persone sfortunate. Figure professionali all'interno del team multidisciplinare ospedaliero e/o territoriale seguono i pazienti in tutte le fasi della malattia e lo assista nel difficile percorso della sua vita quotidiana e delle scelte individuali che la SLA frequentemente implica.

BIBLIOGRAFIA

- Androni Bruno "Assistenza domiciliare integrata" Masson Milano 2000
- Artioli G. Evoluzione storica dell'assistenza e della formazione infermieristica Milano area Qualità, 2000

- Aisla “vivere con la SLA: la respirazione” a cura di Gabriele Mora, De Falco editore
- Barizza Antonella, Alessandra Zampieron, Giorgio Zaniello, Daniele Salmaso, indagine sulla funzione educativa dell’infermiere nell’ambito di un servizio di assistenza domiciliare Nursing Oggi numero 4, 1999
- Benci L. manuale giuridico professionale per l’esercizio del nursing Milano Mc Graw-Hill 1996,2000
- Borasio Gian Domenico Centro interdisciplinare di medicina palliativa e clinica neurologica Università di Baviera Germania anno 2001
- Chiari P.. A.Santullo l’infermiere case manager. MCGraw-Hill 2001
- Cancelli A., Aquaro S., napoletano A. Rosi L, Coclite D, Guerra R, Indagine conoscitiva nazionale sullo stato attuale dell’assistenza domiciliare in Italia (ISSN 1123-3117 Rapporti ISTISAN) Atti del I Congresso Nazionale di assistenza domiciliare Livorno 21-23 novembre 2002

- Cannella B. P.Cavaglia, F.Tartaglia, l'infermiere e il suo paziente, Ambrosiana 2001
- Duxbury il paziente difficile, Mcgraw-Hill 2001
- Gestione del paziente tracheostomizzato, Dossier InFad anno 2, n.24 agosto 2007 editore Zadig Via Calzecchi 10, 20133 Milano
- Mazzini L, Corra T, Zaccala M, et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis J Neurol 1995 242:695-8
- Marino PL. Terapia intensiva: principi fondamentali Masson 2001
- Mareca M, Mastromattei A, pasquarella A, Casagrande S, Guasticchi G, la valutazione multidimensionale in sanità pubblica Annali di Igiene Medicina Preventiva e di Comunità 2003
- Miller Robert G. Dipartimento neurologia & the Forbes norris MDA/ALS center California Pacific Medical Center, San Francisco CA 94115 USA anno 2001
- Pellizzari Mara L'infermiere di comunità dalla teoria alla prassi Mc Graw-Hill 2008

- Slidetube Health Division Ulcere da pressione LdP Medicina e Infermieristica redatta a cura del centro studi EBHC dell'Azienda Ospedaliera di Bologna S.Orsola Malpighi
- Strumenti di medicina pratica assistenza e trattamento del paziente chirurgico M.H. Meeker J.C. Rothrock editore UTET
- Vale Serena infermiere UOC neurologia Policlinico Tor Vergata Roma;
- Vendramini E., modelli organizzativi per il territorio, CeRGAS Bocconi Milano, s.d.
- Viva la vita onlus, percorso assistenziale alle persone affette da sclerosi laterale amiotrofica nella regione Lazio
- Voltz Raymond Dipartimento di medicina palliativa Università di Colonia, Germania anno 2001
- Azienda USL città di Bologna protocollo operativo ADI Bologna
23 marzo 2000

SITOGRAFIA

<http://it.wikipedia.org>;

<http://www.arisla.org;>

<http://www.wlavita.org;>

<http://www.auxilia.it;>

<http://www.slaitalia.it;>

<http://www.assisla.it;>

[www.ipab.it/approfondimenti/anastase/indicatorinon autosufficienza.htm;](http://www.ipab.it/approfondimenti/anastase/indicatorinon_autosufficienza.htm;)

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez>