

Assistenza al paziente con S.L.A. Programma di Formazione "Corso per Assistenti familiari"

Redatto da: Stefania Bastianello

Data: Ottobre 2018

Sommario

Management summary.....	3
Premessa.....	3
La Sclerosi Laterale Amiotrofica.....	3
La necessità di un percorso assistenziale.....	4
Stadiazione della SLA.....	6
Il setting domiciliare.....	8
L'approccio formativo.....	11
La Qualità della Vita.....	11
L'esperienza formativa.....	12
Il Corso per Assistenti familiari.....	12
La proposta.....	15

MANAGEMENT SUMMARY

Premessa

Il presente documento intende fornire un quadro d'insieme delle problematiche relative all'assistenza di un paziente affetto da SLA ed indirizzare un percorso formativo per la figura dell'Assistente familiare.

La Sclerosi Laterale Amiotrofica

La Sclerosi Laterale Amiotrofica - SLA è una malattia rara caratterizzata da una degenerazione dei motoneuroni, le cellule deputate al controllo del movimento volontario. La conseguenza di tale processo patologico è la progressiva paralisi della muscolatura scheletrica per cui dopo uno – tre anni dall'esordio il paziente non è più in grado di muoversi, di parlare, di deglutire, di respirare. La morte si verifica dopo 2-5 anni a causa del coinvolgimento dei muscoli respiratori. I pazienti, per tutta la durata della malattia, conservano una completa integrità delle funzioni mentali.

La malattia interessa l'età adulta, con una prevalenza di 6-8 casi ogni 100.000 abitanti.

Attualmente in Italia si contano circa 6.000 casi di SLA.

La SLA è una malattia molto difficile da diagnosticare, spesso occorre più di un anno. Non esiste una procedura per confermare senza dubbio la diagnosi, che è quindi basata su un'attenta valutazione clinica, a cura di neurologi esperti.

Ad oggi le cause della SLA non sono ancora conosciute; si sa che è una malattia multifattoriale. Non esiste alcuna terapia efficace: l'unico farmaco è il Riluzolo, la cui assunzione può rallentare il decorso della malattia di pochi mesi.

LA SLA è una malattia altamente invalidante: il malato, nella fase avanzata, si trova davanti ad una scelta drammatica: quella di accettare o meno la tracheotomia, con la quale potrà continuare a vivere consapevole di essere connesso permanentemente ad una macchina.

In particolare, occorre sottolineare i seguenti aspetti:

- **La SLA è una malattia rara.** La peculiarità delle malattie rare è che esse, a causa della scarsa frequenza, comportano una difficoltà di ricerca, sia clinica che di base, un mercato minore con scarso interesse ad investire nella scoperta di nuovi farmaci. Ma soprattutto la mancanza di cultura ed esperienze specifiche, da parte degli operatori sanitari e non sanitari, non consente di dare risposte adeguate e qualificate ai bisogni dei pazienti.

- **La SLA determina la perdita dell'autonomia.** Solo nelle fasi iniziali della malattia le persone affette hanno la possibilità di accedere autonomamente alle strutture di riferimento. Col progredire dei deficit muscolari l'intervento a domicilio assume un ruolo centrale nell'assistenza. Con la perdita dell'autonomia, l'assistenza sociale assume un ruolo centrale per l'aiuto alla persona nella quotidianità della propria vita.
- **La SLA determina una perdita della capacità di comunicare.** Il deficit della muscolatura dell'apparato buccofonatorio, l'impossibilità di usare gli arti superiori per scrivere o usare un computer, riducono progressivamente fino ad abolire del tutto la possibilità della comunicazione verbale e non.
- **La SLA colpisce funzioni vitali.** La deglutizione e la respirazione vengono inesorabilmente coinvolte in tutte le persone con SLA. La compromissione della funzione respiratoria determina la necessità di un monitoraggio (emogasanalisi, spirometrie) e di supporti meccanici per la ventilazione (ventilatori invasivi e non), di apparecchi per la tosse, di aspiratori delle secrezioni bronchiali. La compromissione della deglutizione determina la necessità, sin dal momento della diagnosi, di effettuare un monitoraggio continuo dello stato nutrizionale. La progressiva engravescenza della malattia porta inevitabilmente le persone alla necessità di nutrirsi per via artificiale (gastrostomica o, più raramente, parenterale).
- **La SLA comporta nel malato scelte individuali e responsabili.** Le scelte che, nel corso del progredire della malattia, la persona deve operare richiedono una piena informazione e una lucida consapevolezza. Le conseguenze per la qualità della propria vita e addirittura per la propria esistenza devono essere ben note al malato e alla sua famiglia nel momento in cui occorre scegliere di praticare o meno la nutrizione artificiale e nel momento in cui occorre scegliere di ricorrere alla ventilazione meccanica, invasiva e non. Un dialogo medico-paziente continuo e attento costituisce l'elemento di garanzia per l'appropriatezza e l'opportunità della libera e consapevole scelta individuale.

La necessità di un percorso assistenziale

Da quanto sopra esposto, si evince che il malato e la famiglia, dal momento della diagnosi, si trovano di fronte ad un percorso drammatico. Le prime reazioni sono di disorientamento, paura, disperazione.

Durante l'evoluzione della malattia il malato ha bisogno di essere seguito da una équipe sanitaria multidisciplinare che lo accompagni e lo guidi nella perdita graduale delle funzioni (neurologo, pneumologo, dietista, fisiatra, fisioterapista, psicologo, ecc) e necessita gradualmente di una assistenza personale sempre crescente per tutte le azioni della vita quotidiana (lavarsi, vestirsi, mangiare, comunicare). Dopo la Tracheotomia e la PEG, poi, il malato necessita di una assistenza di 24 ore al giorno.

Partendo dalla considerazione che la SLA, sebbene inguaribile, possa essere curabile, in una logica di **“To care, not to cure”**, si ritiene che la priorità assoluta sia quella di colmare la grossa lacuna assistenziale, con l’istituzione di un network assistenziale specifico.

Stadiazione della SLA

La definizione di livelli di riferimento nel decorso della patologia risponde ad un'esigenza di razionalizzazione degli interventi assistenziali. Data la complessità dei sintomi connessi alla patologia, occorre evidenziare le quattro aree principali entro cui vanno concentrati gli interventi e identificare le possibili fisionomie di livello riscontrate nel combinarsi della sintomatologia.

I livelli in tal modo definiti costruiscono un mero riferimento a fronte di un intervento che richiede sempre e comunque un'analisi dei bisogni della persona e del suo nucleo familiare, oltre ad un'attenta pianificazione degli interventi assistenziali che vanno individualizzati e sottoposti a frequenti aggiornamenti e rimodulazioni.

Le aree si riferiscono alle capacità di ciascun paziente di muoversi, di respirare, di nutrirsi e di comunicare; poiché esistono numerosissime combinazioni possibili, si è scelto di studiare la malattia in riferimento all'engravescenza dei sintomi respiratori, associando ad essi le altre difficoltà che via via si presentano nel paziente. La combinazione delle 4 aree ha identificato i 4 stadi presentati in tabella, dal meno critico A al più complesso D, attraverso le varie fasi della patologia.

Occorre tener presente che la particolare natura dinamica dei sintomi della SLA rende lo schema di seguito riportato assolutamente flessibile: non esiste una successione certa e predeterminata dei sintomi che coinvolgono le quattro aree, ma solo una casistica sufficientemente consolidata che ha consentito di identificare i 4 stadi di engravescenza. Indipendentemente dalla stadiazione, l'innumerabile possibilità di combinazione delle 4 aree richiede interventi mirati e individualizzati. Il discriminante dato dal fattore R (respirazione) è stato adottato oltre che per il motivo evidente che ad esso si lega la sopravvivenza del paziente, anche dal fatto che la malattia si presenta con esiti altamente variabili (spinale, bulbare, ecc.): molti sono i casi in cui la malattia insorge direttamente con difficoltà respiratorie, lasciando intatte per un lungo periodo la capacità di alimentarsi, di muoversi e di comunicare. Di fronte ad una così grande variabilità, non solo di esordio ma anche di progressione, la stadiazione della SLA è stata articolata in modo tale da contemplare la quasi totalità delle combinazioni possibili: anche nel raro caso di una combinazione dei sintomi che non rientri in nessuno stadio, il criterio da considerare come prioritario è dato dal fattore R.

Di seguito sono riportate le 4 aree di bisogno con associate, ad ognuna di esse, il grado di engravescenza. A valle è riportata la stadiazione, sia in formato tabella che grafico, con la correlazione dei gradi di engravescenza per ogni area di bisogno.

Are di bisogno

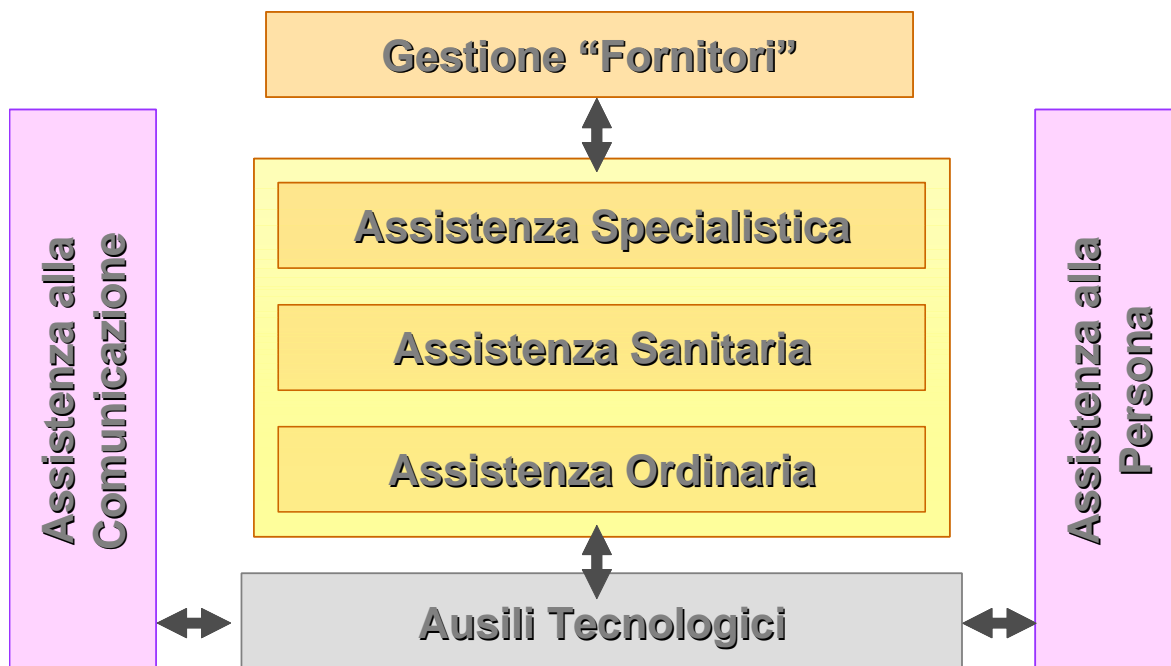
Tabella n. 1 - Valutazione del grado di disabilità nelle malattie neurologiche ad interessamento neuromuscolare					
Funzioni		I colonna (stadio A)	II colonna (stadio B)	III colonna (stadio C)	IV colonna (stadio D)
<i>Principali</i>	<i>Secondarie</i>	Deficit moderato	Deficit medio-grave	Deficit grave	Deficit completo
Motricità	Deambulazione	Autonoma ma rallentata e faticosa	Rallentata e con necessità di appoggio di sicurezza	Perdita sub-completa della capacità di camminare autonomamente	Perdita completa della capacità di camminare
	Vestizione	Autonoma e completa, ma imprecisa e difficoltosa	Non sempre autonoma e con necessità di assistenza occasionale	Necessità di assistenza sub-continua	Dipendenza totale
Comunicazione	Scrittura	Rallentata e/o imprecisa ma comprensibile	Rallentata e imprecisa, talora difficilmente comprensibile	Perdita della capacità di scrivere a mano	Perdita della capacità di scrivere su tastiera
	Parola	Dislalia occasionale, linguaggio comprensibile	Dislalia sub-continua, linguaggio talora difficilmente comprensibile	Dislalia continua con linguaggio incomprensibile	Perdita della verbalizzazione
Alimentazione		Disfagia occasionale o sporadica	Disfagia con necessità di modificazioni della consistenza della dieta	Necessità di nutrizione enterale con gastrostomia	Nutrizione esclusivamente enterale o parenterale
Respirazione		Dispnea in attività fisiche moderate	Dispnea in attività fisiche minimali (necessità di assistenza ventilatoria intermittente e/o notturna)	Dispnea a riposo (necessità di assistenza ventilatoria intermittente e/o notturna)	Dipendenza assoluta dal respiratore

La suddetta tabella può essere utilizzata per individuare quattro fasi funzionali con criticità crescente a cui far riferimento per la stadiazione della SLA e conseguentemente individuare le fasce di iso-bisogno:

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

Il setting domiciliare

La maggior parte dei malati, potendo scegliere, deciderebbe di vivere e di morire a casa propria. Questo perché il contesto familiare, il proprio ambiente, i propri affetti e le proprie cose costituiscono un bene preziosissimo per il malato di SLA. Tuttavia la gestione del malato al domicilio è complessa ed onerosa, richiede molta competenza ed un approccio alla cura che sia professionale. In via del tutto schematica, nella figura seguente, viene evidenziata la “filiera” dei bisogni assistenziali di un malato di SLA.



Assistenza Ordinaria: comporta tutte le attività di routine quotidiana quali.

- Aspirazione saliva (a volte molto frequenti)
- Igiene personale;
- Mobilizzazione in carrozzina (se possibile);
- Posture nel letto (cambio posturale 3-4 volte al giorno);
- Somministrazione terapie ed alimentazione via PEG;
- “Sorveglianza” del paziente
- Evacuazione (somministrazione microclima, clisma con sonda, enteroclisma a pressione);
- Controllo dei parametri (Temperatura, Pressione, Ossimetria,...)

Assistenza Sanitaria: comporta le attività connesse alla patologia e allo stadio cronico della stessa, quali.

- Tracheoaspirazione (la frequenza dipende dal paziente e dal momento; ci sono giornate in cui si eseguono numerose tracheoaspirazioni);
- Scuffiaggio;
- Cambio catetere (se presente);
- Gestione di eventuali emergenze respiratorie quali respirazione manuale con Ambu, Drenaggio Posturale Respiratorio, Ossigenoterapia,...;
- Raccolta escreato per esame di laboratorio;
- Esami ematologici;
- Relazione e programmazione con Medico di Famiglia;

Assistenza Specialistica: comporta la programmazione e la relazione con gli specialisti, di solito tramite ADI, che si recano al domicilio per visite e controlli:

- Pneumologo per visita, cambio cannula tracheostomica, Emogasanalisi;
- Cardiologo per visite di controllo ed ECG;
- Chirurgo per cambio PEG;
- Fisioterapista: normalmente vengono riconosciute due sedute settimanali, totalmente insufficienti per mantenere un’adeguata mobilità articolare;
-

Le tre tipologie di Assistenza sopra descritta sono strettamente correlate alla **Gestione dei Fornitori**, numerosi, che concorrono alle prestazioni:

- ASL per segnalazione, programmazione di particolari interventi ed esigenze;
- Cooperativa appaltata da ASL per erogazione Credit/Voucher;
- Fornitore materiale Respiratorio;
- Fornitore Nutrizione Enterale;
- Erogatore servizio Fisioterapia;
-

Assistenza alla Comunicazione: comporta l’apprendimento delle modalità comunicative, NON VERBALI, del paziente, quali ad esempio:

- Tabella trasparente con lettere e numeri, indirizzata dal movimento oculare del paziente;
- Tastiera virtuale in caso di movimento residuo (un dito, un muscolo facciale);
- Apprendimento delle espressioni residue facciali
-

Assistenza alla Persona: comporta l'esecuzione di tutte le attività di interesse del paziente, che seguono il principio "Essere il corpo che risponde alla mente del paziente", tra cui:

- Leggere o sfogliare o far leggere un libro o un giornale;
- Scrivere;
- Far vedere la TV;
- Impostare un videoregistratore;
- Seguire gli hobbies del paziente;
- Navigare su internet;
- ...

Strettamente legata all' Assistenza alla Comunicazione e all' Assistenza alla Persona è l'utilizzo di **Ausili Tecnologici**, indispensabili o di supporto alla gestione a 360 gradi del paziente. Tra questi, a titolo di esempio:

- Individuare gli allarmi del respiratore;
- Individuare gli allarmi della pompa per la nutrizione enterale;
- Utilizzare il saturimetro;
- Posizionare un sensore perchè il paziente possa attivare un campanello di richiamo;
- Utilizzare un PC o un Comunicatore al alto contenuto tecnologico nelle sue funzionalità di base;
-

L'APPROCCIO FORMATIVO

La Qualità della Vita

Tutto quanto finora esposto trova naturale declinazione nell'impostazione di percorsi assistenziali volti a migliorare, quanto più possibile, la Qualità della Vita di un paziente con SLA.

Il dilemma della qualità di vita nella SLA comincia dalla sua definizione. Noi seguiamo la definizione del prof. Ciaran O'Boyle di Dublino che ha detto: **“La qualità della vita è qualsiasi cosa il paziente definisce come tale”**.

Secondo alcuni studi, il dominio della Qualità della Vita menzionato più di frequente dai pazienti è stato “la famiglia” (100%), mentre gli aspetti relativi alla salute sono stati percepiti come rilevanti per la Qualità della Vita in circa la metà dei casi.

Corrispondentemente, recenti studi hanno indicato che la Qualità della Vita nella SLA dipende da fattori diversi dalla forza e da funzioni fisiche con un particolare rilievo per le questioni esistenziali e spirituali.

Alla luce di queste considerazioni, riteniamo di importanza strategica la formazione del personale deputato all'assistenza di un paziente con SLA.

Tutto ciò nell'interesse generale, che riguarda, in realtà, la SLA come singola patologia, proprio perché la SLA rappresenta un paradigma della complessità assistenziale: una volta implementati un corretto modello organizzativo ed i relativi indicatori delle capacità di intervento assistenziale socio sanitario, tale modello può naturalmente ed efficacemente essere “esportato” a molte altre patologie (esiti di Ictus, Stati Vegetativi Persistenti, LIS, ecc).

L'esperienza formativa

AISLA dal 2008 si occupa di Formazione per equipe specialistiche (Medici, infermieri, fisioterapisti, terapisti occupazionali, psicologi, assistenti sociali, OSS, ecc...) e per Assistenti familiari.

Anno	n.corsi	n.partecipanti
2018 (in progress)	21	398
2017	27	780
2016	20	755
2015	19	477
2014	18	547
2013	13	513
2012	12	357
2011	10	292
2010	8	190
2009	7	146
	152	4.429

Il Corso per Assistenti familiari

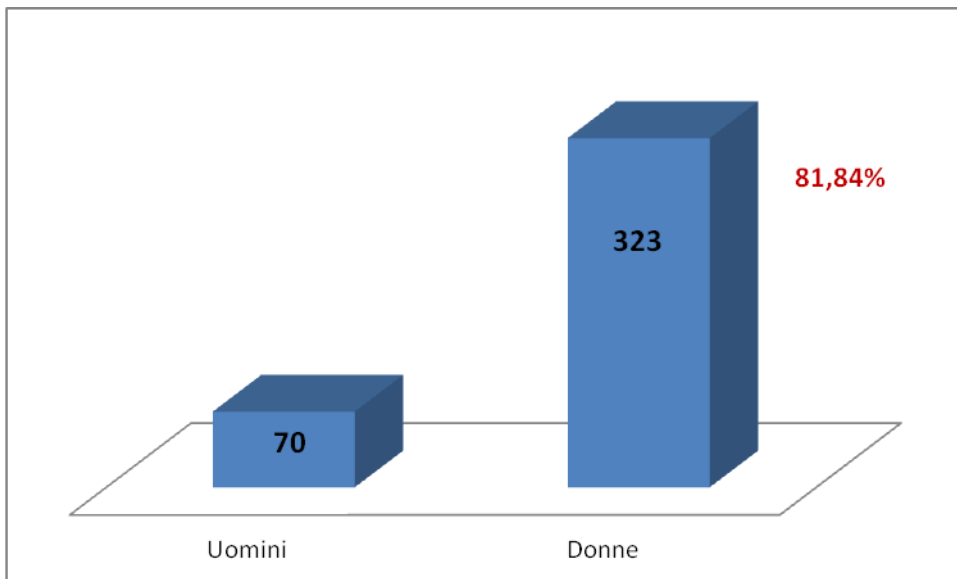
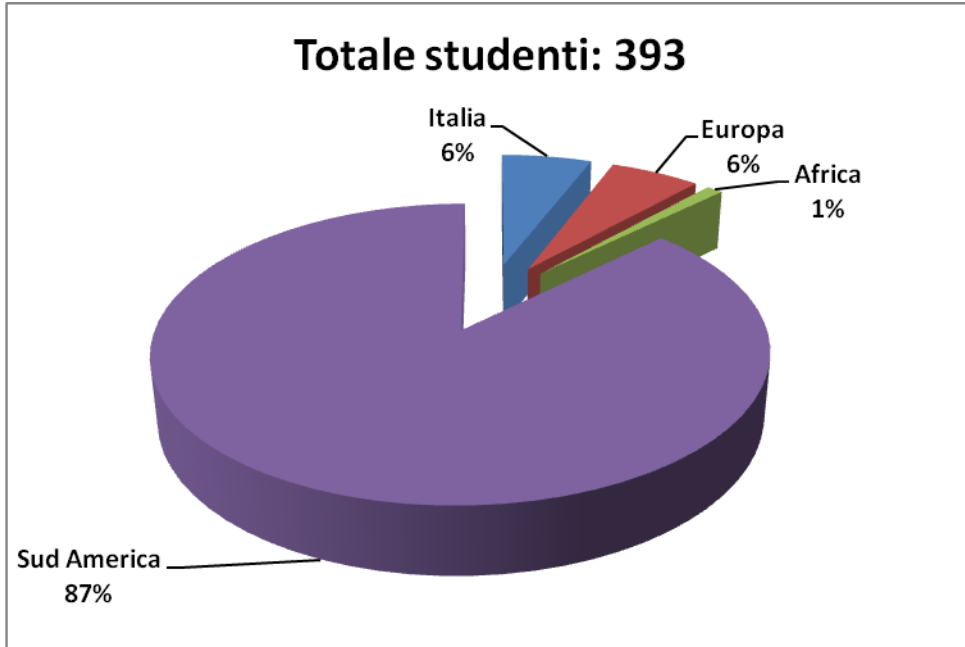
La proposta che scaturisce dai contenuti del presente documento è quella di indirizzare un percorso formativo per Assistenti familiari.

Dal 2007 ad oggi sono stati realizzati **9 Corsi di Formazione annuali** per Assistenti familiari di persone affette da SLA.

Ogni corso ha previsto una didattica di aula di oltre 120 ore e ciascun discente esegue un tirocinio pratico di **160 ore** presso un Centro specializzato nella cura dei malati di SLA e **160 ore** presso il domicilio del paziente.

La didattica di aula vede coinvolti oltre 35 docenti con esperienza pluriennale nella cura e assistenza delle persone con SLA.

Per quanto riguarda i discenti, i grafici seguenti rappresentano numerosità e provenienza.



Le strutture sedi di Tirocinio sono le seguenti:

- INRCA Casatenovo
- RSA SLancio
- Centro Clinico NeMO Milano
- Fondazione Salvatore Maugeri Milano

- Centro Auxologico Italiano Milano
- Ospedale San Carlo Milano
- Ospedale Papa Giovanni XXIII Bergamo
- Stroke Unit Ospedale San Donato Milanese
- Don Gnocchi Palazzolo Milano

Gli obiettivi formativi del tirocinio sono di vedere sul “campo” e praticare quanto viene presentato in modalità “teorica” in aula.

Nel seguito alcuni indicatori del “saper fare” oggetto di valutazione:

Igiene e Mobilizzazione pz. nel letto
Mobilizzazione pz. in carrozzina (uso del sollevatore)
Somministrazione Terapie e nutrizione (per OS o PEG)
Medicazione Tracheo e PEG
Eliminazione feci e urine
Controllo Parametri vitali
Trattamento Lesioni da decubito
Tracheoaspirazione
Utilizzo Ambu
Comunicazione con il paziente
Gestione apparecchiature (pompa nutrizionale, materasso, respiratore, broncoaspiratore, cough-assist, ecc)

La proposta

La proposta che scaturisce dai contenuti del presente documento è quella di indirizzare un percorso formativo:

- indirizzato a **XXX operatori** che acquisiranno una competenza teorica e pratica relativa alle problematiche assistenziali riferite ad un paziente affetto da SLA

La didattica verrà così articolata:

Argomento	Durata ore	Docente
Nozioni propedeutiche	4	MMG
La SLA come esempio di malattia con grave disabilità neurologica	2	Neurologo
Le 4 fasi della SLA: l'ingravescenza della malattia	2	Neurologo
L'assistenza al Paziente SLA: il team interdisciplinare	2	Neurologo
LA nutrizione nel paziente con SLA	2	Neurologo
Le modalità comunicative non verbali: la tavola Etran, le espressioni residue facciali, la comunicazione con il tocco e il massaggio,	2	Esperto Comunicazione
La logica delle domande ad "albero": esempio di domande	1	Esperto Comunicazione
Esercitazione pratica di comunicazione non verbale	1	Esperto Comunicazione
L'assistenza respiratoria non invasiva ed invasiva, aspirazioni secrezioni, gestione emergenze respiratorie (respirazione manuale con Ambu, ossigeno-terapia), la gestione della tracheotomia	4	Pneumologo
Pianificazione interventi Specialisti (cambio cannula, emogasanalisi, prelievo ematico, Medicazione tracheo, raccolta escreato, Demo ed esercitazioni pratiche	4	Pneumologo
Gestione del respiratore (riconoscimento allarmi, conoscenza funzionamento circuito, gestione umidificatore, cambio filtri) , gestione broncoaspiratore (pulizia, cambio filtri), gestione in-exufflator, sapere utilizzare il saturimetro	4	Pneumologo
Esercitazioni pratiche	4	Pneumologo
Gli aspetti psicologici ed emotivi del paziente SLA, Le relazioni e le dinamiche familiari, il caregiver	8	Psicologo
La nutrizione enterale domiciliare	4	Nutrizionista
I bisogni di assistenza di una Persona non autosufficiente: Eliminazione feci (peretta, clistere, ...) e urine, Alimentazione per os e tramite PEG , Somministrazione terapie, Controllo parametri vitali(temperatura, pressione, ossimetria, ...)	1	Infermiere
La prevenzione e il trattamento delle lesioni cutanee	1	Infermiere
La gestione del sonno	1	Infermiere
Igiene personale a letto (cambio lenzuola, lavaggio capelli)	1	Infermiere

Mobilizzazione in carrozzina e posture nel letto, Valutazione ed addestramento ausili necessari, Istruzione ad una sicura ed ergonomia mobilizzazione del malato, Addestramento ai passaggi posturali corretti	4	Fisiatra
Esercitazioni di mobilizzazione e utilizzo ausili motori e CAADM	4	Fisioterapista
L'approccio palliativo al paziente con SLA	4	Medico palliativista
totale	60	

Si prevede inoltre un tirocinio, per ciascuno studente, di **320 ore** di cui:

- 160 ore (in un mese solare) presso idonee strutture
- 160 ore presso il domicilio dei pazienti