

Criteri per l'attribuzione del contributo economico di prima fascia (euro 800/mese) per l'assistenza indiretta alle persone affette da malattie dei motoneuroni con particolare riferimento alla Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA).

Si sottolinea comunque che per l'ammissibilità al contributo economico di assistenza indiretta la soglia di reddito ISEE (prestazioni agevolate di natura socio sanitaria) non deve superare euro 50.000 per adulti e anziani ed euro 65.000 in caso di beneficiari minori, così come indicato dalla DGR 993/2020 sopra richiamata.

Come spiegato nel documento istruttorio, la DGR 207 del 6 marzo 2017, individua - nell'allegato "Erogazione del trasferimento monetario a favore di persone affette da malattie dei motoneuroni ed in particolare da SLA" - per l'accesso alla prima fascia di assistenza indiretta pari ad un contributo economico di euro 800 al mese, **un unico requisito ovvero la diagnosi certificata da qualsiasi Centro di riferimento riconosciuto a livello nazionale ai sensi del DM 18 maggio 2001 n. 279.**

Questo gruppo di esperti composto da medici fisiatri, neurologi e coordinatori sociali aziendali, nominati dalle aziende sanitarie, con il presente lavoro individua il secondo criterio utile per l'accesso al contributo economico di prima fascia – euro 800 al mese – per persone affette da malattie dei motoneuroni e in particolare da SLA.

Dopo aver studiato gli strumenti di valutazione più rispondenti a criteri oggettivi ed equi di valutazione il gruppo di esperti ha individuato la ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R), scala di valutazione per l'assessment funzionale dei pazienti con SLA ad oggi più utilizzata. E' una scala di valutazione clinica che ha dimostrato di monitorare accuratamente la progressione della disabilità dei pazienti nella SLA (1) e di avere buone caratteristiche psicometriche (2, 3). L'ALSFRS-R ha dimostrato di essere un predittore di sopravvivenza nella SLA. Cedarbaum JM et al. (3) ne hanno validato una versione (ALSFRS-R), che incorpora valutazioni aggiuntive di dispnea, ortopnea e necessità di supporto ventilatorio.

La ALSFR-R è costituita da 12 item totali che indagano una precisa funzione, che frequentemente nella SLA risulta compromessa: il linguaggio, la salivazione, la deglutizione, i movimenti della mano, tagliare il cibo ed usare utensili, vestirsi ed igiene, girarsi sul letto ed aggiustarsi le coperte, camminare, salire le scale e 3 item per la funzione respiratoria. Per ogni item viene proposto un punteggio da 0 (nessuna disabilità) a 4 (disabilità grave). Il punteggio può variare da un minimo di 0 ad un massimo di 48, uno score <29 indica rapida progressione della malattia.

La ALSFRS-R conserva le proprietà psicometriche della scala originale e mostra una forte coerenza interna e validità di costrutto. Poiché esistono tre principali percorsi di progressione, le domande sono anche divise in relazione alle tipologie di insorgenza. Le domande da 1 a 3 sono relative all'insorgenza bulbare, le domande da 4 a 9 sono relative all'insorgenza dell'arto e le domande 10-12 sono relative all'insorgenza respiratoria (4). I punteggi ALSFRS-R calcolati al momento della diagnosi possono essere confrontati con i punteggi nel tempo per determinare la velocità di progressione. Il tasso di cambiamento della ALSFRS-R può essere utilizzato come indicatore prognostico (5, 6). La scala è di semplice utilizzo, intuitiva e di rapida applicazione e non necessita di alcuna strumentazione.

Nel presente protocollo, la ALSFRS-R è stata utilizzata per quantificare il grado di disabilità del paziente con diagnosi di SLA al fine di permettergli, con una metodologia oggettiva ed equa, di accedere all'assistenza indiretta di prima fascia Euro 800/mese.

Il secondo criterio di accesso è la presenza, in almeno uno dei 12 item della scala, di uno score pari al valore indicato nella tabella seguente:

Criterio di accesso per la prima fascia euro 800/mese oltre alla certificazione di diagnosi

ITEM	score
1) LINGUAGGIO	≤ 2
2) SALIVAZIONE	≤ 2
3) DEGLUTIZIONE	≤ 2
4) SCRIVERE A MANO	≤ 2
5) TAGLIARE CIBO	≤ 2
6) ABBIGLIAMENTO ED IGIENE	≤ 2
7) GIRARSI NEL LETTO	≤ 2
8) CAMMINARE	≤ 2
9) SALIRE LE SCALE	≤ 2
10) DISPNEA	≤ 2
11) ORTOPNEA	≤ 2
12) INSUFFICIENZA RESPIRATORIA	≤ 2

Bibliografia

1. ALS CNTF Treatment Study Phase I–II Group, Brooks BR, Sanjak M, Ringel S, England J, Brinkmann J, Pestronk A, Florence J, Mitsumoto H, Szirony K, Wittes J, Charatan M, Stambler N, Cedarbaum JM. The ALS functional rating scale: assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1996;53:141–7.
2. Brooks BR. Amyotrophic lateral sclerosis clinimetric scales — guidelines for administration and scoring. In: Herndon R, editor, *Handbook of clinical neurologic scales*, Demos Vermande, 1997, pp 27–80.
3. Gordon PH, Miller RG, Moore DH. ALSFRS-R. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2004;5:90–3.
4. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *J Neurol Sci*. 1999;169(1-2):13–21.
5. Rooney, James; Burke, Tom; Vajda, Alice; Heverin, Mark; Hardiman, Orla (2017-05-01). "What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis". *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. **88** (5): 381–385.
6. Kimura, F.; Fujimura, C.; Ishida, S.; Nakajima, H.; Furutama, D.; Uehara, H.; Shinoda, K.; Sugino, M.; Hanafusa, T. (2006-01-24). "Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS". *Neurology*. **66** (2): 265–267
7. Elamin, Marwa; Bede, Peter; Montuschi, Anna; Pender, Niall; Chio, Adriano; Hardiman, Orla (2015-06-01). "Predicting prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a simple algorithm". *Journal of Neurology*. **262** (6): 1447–1454.