DIPARTIMENTO
SOCIO-SANITARIO

LA RIABILITAZIONE MOTORIA, RESPIRATORIA E LOGOPEDICA PER LA PERSONA CON SLA AL DOMICILIO

2023

ARGOMENTI TRATTATI

01
Premessa

02
Riabilitazione Motoria

03
Riabilitazione Logopedica

04
Allegato 1

05
Bibliografia

GRUPPO DI LAVORO

IL DOCUMENTO È STATO REDATTO DA:

Michela COCCIA – Fisiatra
Elisa DE MATTIA - Fisioterapista Respiratorio
Fabrizio RAO – Pneumologo
Palma PULITO – Logopedista
Sara LUPONE– Terapista Respiratoria
Riccardo ZUCCARINO – Fisiatra

STEFANIA BASTIANELLO - AISLA - PROMOTRICE DEL DOCUMENTO E COORDINATRICE DEI LAVORI
VALENTINA TANTILLO - AISLA - DIPARTIMENTO POLITICHE SOCIO-SANITARIE

Dipartimento Socio-Sanitario — AISLA — 2023

PREMESSA

La sclerosi laterale amiotrofica (SLA) è una malattia caratterizzata da una progressiva involuzione dei motoneuroni nella corteccia cerebrale con la conseguenza clinica di debolezza muscolare, che si estende a diverse regioni del corpo. Compromette infatti l'autonomia motoria, la comunicazione scritta e orale, la deglutizione e la respirazione, e può compromettere anche il dominio cognitivo-comportamentale.
Il trattamento di questa malattia deve essere globale e deve essere affrontato da un punto di vista multidisciplinare, dal momento della diagnosi fino alla sua fase terminale. Comprende trattamenti farmacologici, neuroriabilitativi e sintomatici.
In questo documento si affronteranno le tematiche della riabilitazione domiciliare:

- Motoria
- Respiratoria
- Logopedica

Il Piano Riabilitativo Individuale (PRI) è l'esito di un processo valutativo personalizzato e modulato sui bisogni della singola persona.

Il trattamento di questa malattia deve essere globale e deve essere affrontato da un punto di vista multidisciplinare, dal momento della diagnosi fino alla sua fase terminale

RIABILITAZIONE MOTORIA

Sicuramente l'esercizio motorio riveste un ruolo estremamente importante anche se ad oggi gli effetti dell'esercizio nella SLA non sono ben compresi, e il ruolo della resistenza e dell'esercizio aerobico, e del fitness in generale, per le persone con SLA continua ad essere controverso.

01 — Riabilitazione motoria: Obiettivi

La presa in carico riabilitativa consiste nell'esercizio fisico terapeutico programmato per correggere le anomalie posturali, combattere il dolore e ridurre la rigidità muscolare. Inoltre, promuove l'autonomia funzionale, allena il paziente a prevenire le cadute e rieduca la deambulazione, con alcune ortesi o ausili se necessario. Il ruolo dell'esercizio fisico inizia prima di una significativa perdita di forza e continua per tutto il decorso della malattia, fino agli ultimi giorni di vita della persona.
Nella maggior parte degli studi clinici in cui si studia l'effetto di un trattamento basato sull'esercizio fisico nella progressione della SLA, la forza dei pazienti è solitamente migliorata nei muscoli allenati. Tuttavia, c'è ancora discrepanza per quanto riguarda la funzionalità. L'obiettivo, infatti, maggiormente condiviso rispetto all'attività motoria nei pazienti con SLA è quello di cercare di stabilizzare la funzione dei pazienti piuttosto che ricercare un miglioramento della stessa.
Tutti gli studi fino ad oggi eseguiti indicano che l'esercizio può essere fisicamente e psicologicamente importante per le persone con SLA; tuttavia, sebbene studi recenti si concentrino su quale tipo di esercizio sia più indicato per questi pazienti, non vi è ancora evidenza di ciò o con quale frequenza o intensità l'esercizio debba essere eseguito o in che misura aiuti i pazienti a mantenere la funzionalità. Per fare ciò diventa determinante capire come classificare i pazienti e dare i giusti riferimenti terapeutici a seconda del percorso individuale di malattia.

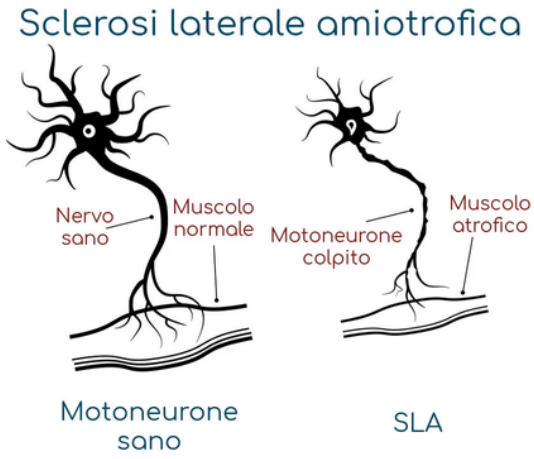
02 — Criteri di Stadiazione, valutazione clinica e strumentale, appropriatezza e quantificazione del servizio per livello di stadiazione

Lo stadio della malattia si riferisce a una misura della progressione della malattia, dove lo stadio 1 corrisponde alla malattia al momento della diagnosi (precoce) e lo stadio 3 allo stadio avanzato. In tale classificazione va tenuto conto del fenotipo e dei modificatori diagnostici, le caratteristiche familiari (storia familiare) e altre caratteristiche, come ad esempio la demenza frontotemporale (FTD) o cause genetiche della SLA. La stadiazione applicata alla presa in carico riabilitativa è estremamente importante sia per una gestione più efficace della fisioterapia sia per il miglioramento e la standardizzazione delle procedure e degli interventi, nel tentativo di garantire che le manifestazioni cliniche siano identificate e gestite in modo completo e appropriato. Per eseguire una valutazione efficace in funzione dello stadio di progressione della malattia bisogna tenere conto delle funzioni motorie residue che possono essere misurate attraverso le scale maggiormente utilizzate in questa patologia come la scala MRC per la forza muscolare, la ALSFRS e altre scale funzionali come, ad esempio, il 6MWT o altre scale specifiche per l'equilibrio come la BERG Scale. L'esame clinico inoltre deve valutare tutti i distretti articolari apprezzando gli archi di movimento e le eventuali retrazioni e/o deformità secondarie. Un ulteriore parte determinante della valutazione risiede nell'analisi delle autonomie motorie nei passaggi posturali, nei trasferimenti e nelle attività quotidiane del lavarsi, vestirsi o mangiare. In questo modo il riabilitatore completa la propria valutazione soggettiva e obiettiva avendo un quadro iniziale molto più chiaro della presentazione clinica e delle potenziali menomazioni, limitazioni dell'attività e restrizioni della partecipazione, del potenziale focus del trattamento. Durante la valutazione è necessario considerare anche altri elementi quali l'istruzione e la formazione del paziente, della famiglia e del caregiver, il supporto psicologico e la rete con altre figure sanitarie.

Per definire quindi meglio il percorso è ormai condiviso considerare in modo funzionale tutte queste variabili riconducibili ad una valutazione in 3 stadi: precoce, intermedio e avanzato.
Nella fase iniziale della SLA, gli individui sono indipendenti con la mobilità, la funzione e le attività della vita quotidiana nonostante la debolezza muscolare in specifici gruppi muscolari, e le limitazioni dell'attività e le restrizioni alla partecipazione non sono presenti o minime. Le limitazioni dell'attività dovute alla progressione della malattia e le restrizioni alla partecipazione sono comuni. Il progressivo declino della funzione e della mobilità comporta la necessità di interventi compensativi e la dipendenza dagli altri. Nella fase avanzata della SLA, i pazienti diventano totalmente dipendenti per la mobilità, l'assistenza e le attività di vita quotidiana a causa della grave debolezza dei muscoli assiali e degli arti. Le problematiche funzionali motorie sono strettamente correlate anche con le problematiche respiratorie e disfagiche. Possono essere inoltre presenti anche altre menomazioni, come quelle cognitive e psicosociali. I fisioterapisti devono sviluppare piani di gestione appropriati, ad esempio interventi preventivi e compensativi basati sullo stadio della malattia, devono inoltre tenere conto di altri elementi quali fattori psicosociali, risorse sociali e finanziarie, il decorso e progressione della malattia e la durata della vita dall'insorgenza della malattia.

L'ESERCIZIO FISICO RIABILITATIVO

L'esercizio fisico terapeutico potrebbe aiutare a rallentare il deterioramento della muscolatura delle persone con SLA, facilitando così il loro svolgimento delle attività della vita quotidiana e, quindi, mantenendo i livelli dei loro punteggi sulla scala di funzionalità ALSFRS-R, specialmente nel medio e lungo termine. Ad oggi negli stadi precoce ed intermedio effettuare un trattamento che includa l'attività fisica nei pazienti con SLA aiuta a contrastare la degenerazione, con miglioramento nel 6MWT anche dopo diversi mesi di riabilitazione.



Per quanto riguarda il tipo di esercizio, si potrebbe dedurre che un'intensità moderata e frequenze non molto elevate (due sedute/settimana), combinando forza e resistenza aerobica, potrebbero essere l'opzione migliore per osservare miglioramenti nei pazienti con SLA e prevenire l'insorgenza di affaticamento in questi pazienti. Il tema dell'intensità correlato alla frequenza delle sedute è stato molto dibattuto e si è giunti alla condivisione che le attività motorie ad alta intensità e frequenza (maggiori di tre alla settimana) potrebbero indurre un affaticamento muscolare eccessivo producendo un aggravamento della progressione di malattia.
Esercizi di resistenza di muscoli non interessati (e possibilmente muscoli interessati con forza di almeno grado 3 o superiore) utilizzando un carico e un'intensità da bassi a moderati e attività aerobiche, come nuoto, camminata e ciclismo stazionario a livelli sub-massimali (p. es., tra il 50% e il 65% della riserva di frequenza cardiaca) possono essere sicuri ed efficaci nel raggiungere gli obiettivi terapeutici. Nello stadio intermedio della SLA e quelli con malattia a progressione più lenta, gli esercizi dovrebbero essere prescritti il prima possibile dopo la diagnosi. Quando si progetta un programma riabilitativo nella SLA, i fisioterapisti devono continuamente considerare l'equilibrio tra il poco lavoro e l'eccessivo lavoro muscolare e apportare modifiche basate sulla risposta del quadro clinico all'esercizio e ad altri fattori specifici, come ad esempio l'insorgenza di disturbi respiratori. Il fisioterapista deve monitorare attentamente e regolarmente la modalità e l'intensità dell'esercizio in base alla progressione della malattia, al fine di prevenire un eccessivo affaticamento e potenziali danni da sovraccarico e allo stesso tempo, potenziando l'uso ottimale delle quote motorie residue.

Gli esercizi di mantenimento del ROM e stretching sono modalità di esercizio tipicamente accettate nella SLA e validi in tutti gli stadi di malattia.
I fisioterapisti dovrebbero educare i pazienti e i loro caregivers a non svolgere alcuna attività fino al punto di estrema stanchezza; utile sarebbe tenere traccia dei segni e dei sintomi di un uso eccessivo (p. es., incapacità di svolgere le attività quotidiane dopo l'esercizio a causa di stanchezza o dolore; una riduzione della forza muscolare massima che recupera gradualmente; crampi muscolari aumentati o eccessivi, indolenzimento, affaticamento o fascicolazioni) tramite un diario degli esercizi che il fisioterapista può rivedere. Inoltre, si può consigliare ai pazienti di allenarsi per diverse brevi sessioni durante il giorno invece di completare esercizi aerobici o di resistenza per un periodo di tempo prolungato, con periodi di riposo sufficienti tra le sessioni di esercizio.

NB **I fisioterapisti dovrebbero educare i pazienti e i loro caregivers a non svolgere alcuna attività fino al punto di estrema stanchezza**

Un ulteriore elemento da considerare è il trattamento del dolore. Molti pazienti, infatti, riportano dolore anche nelle prime fasi della malattia, con riferite molteplici e varie fonti di dolore. A seconda della causa del dolore, gli interventi riabilitativi possono includere mantenimento del range di movimento (ROM), stretching passivo, mobilizzazione articolare e educazione del caregiver sul corretto supporto articolare e protezione. Le menomazioni muscoloscheletriche, l'immobilità, la perdita di ROM, il supporto ridotto da parte dei muscoli indeboliti, la difficoltà di posizionamento, l'edema dipendente e le lesioni acute (distorsioni, stiramenti e cadute) possono causare dolore. Anche la spasticità e i crampi, soprattutto se gravi, sono condizioni che potrebbero essere preesistenti e quindi causare dolore. In particolare, risulta determinante il coinvolgimento da parte della famiglia e del caregiver per l'addestramento nelle attività di mobilizzazione articolare, di corretti posizionamenti che invece devono essere svolte quotidianamente. L'educazione della famiglia e del caregiver diventa determinante soprattutto nello stadio avanzato e deve essere focalizzato anche ad un insegnamento oltre che dalla parte di mobilizzazione e corretti posizionamenti anche all'addestramento dei diversi ausili di trasferimento ed alle strategie motorie più indicate per le attività di vita quotidiana. Infine, vanno presi in considerazione le menomazioni cognitive, comportamentali e psicologiche per le importanti implicazioni cliniche per i fisioterapisti relative a questioni di comunicazione, legali ed etiche, ad esempio consenso, processo decisionale e aderenza al trattamento.

STADIO PRECOCE	STADIO INTERMEDIO	STADIO AVANZATO
Almeno 2 sedute/settimana (Anche In regime ambulatoriale)	2 sedute/settimana	Al massimo 2 sedute/settimana

La tabella sopra riportata fa riferimento a prestazioni erogate da un Fisioterapista esperto nella SLA; con il progredire della malattia acquisisce sempre più importanza l'attività quotidiana prestata dal caregiver o assistente familiare, in termini di mobilizzazione posturale e semplici esercizi di mobilizzazione passiva appresi dal fisioterapista.

03 — Competenza degli Operatori

Al fisioterapista si richiede una solida conoscenza delle scale funzionali e una piena comprensione della natura e del decorso della malattia e deve considerare i problemi futuri oltre allo stato attuale. La corretta presa in carico riabilitativa del paziente comporta la determinazione di quali menomazioni, limitazioni di attività e restrizioni di partecipazione possono essere ripristinate; è inoltre necessario individuare strategie o interventi compensativi e l'eventuale rinvio a diversi operatori sanitari. I disturbi cognitivi, comportamentali e psicologici hanno importanti implicazioni cliniche per i fisioterapisti relative a questioni di comunicazione, legali ed etiche, ad esempio il consenso, il processo decisionale e l'aderenza al trattamento. Caratteristica determinante deve essere l'empatia per entrare in relazione profonda con il paziente ed instaurare un adeguato rapporto con la famiglia; quest'ultimo punto risulta molto importante per tutta l'attività educazionale alla famiglia ed al caregiver in particolare negli ultimi stadi di malattia.

04 — Formazione e Monitoraggio

Il setting riabilitativo negli stadi 1 e 2 potrebbe comprendere i centri di riferimento regionale dove il paziente ha la possibilità di ricevere ricoveri riabilitativi intensivi e avere indicazioni più specifiche per quanto riguarda l'inserimento di ausili sia per la mobilità che per i trasferimenti ed eventuali indicazioni anche a modifiche strutturali delle proprie abitazioni con l'avvio delle pratiche necessarie. Parte determinante soprattutto negli stadi più avanzati verrà riservata all'addestramento della gestione del paziente della famiglia e del caregiver. Il centro di riferimento è di supporto per la famiglia anche per redigere le opportune documentazioni per accedere a specifici fondi e contributi per la gestione riabilitativa estensiva e/o domiciliare.

Un ulteriore aiuto alle famiglie da parte dei centri riferimento risiede nell'organizzare un'adeguata continuità ospedale-territorio sia di tipo infermieristico che riabilitativo in base alle diverse organizzazioni regionali. Ciò consentirà di mantenere un continuo dialogo tra la famiglia, il territorio e il centro di riferimento ospedaliero in modo da garantire un supporto adeguato in ogni momento della progressione della malattia.

Tuttavia, laddove la persona con SLA non sia in carico a un Centro di riferimento, è possibile ricevere supporto dal Centro di Ascolto e Consulenza di AISLA.

RIABILITAZIONE RESPIRATORIA

Nella SLA, a causa dell'indebolimento dei muscoli respiratori, si assiste ad una riduzione della efficacia della tosse, all'instaurarsi di un quadro di ipoventilazione ingravescente e nei casi più complicati ad una compromissione dell'efficienza glottica con conseguente deficit della deglutizione, disartria e instabilità delle vie aeree superiori e, di conseguenza, ad un aumento del rischio di sviluppare infezioni respiratorie. Le complicanze respiratorie incidono significativamente sulla qualità di vita del paziente ed anche sulla sopravvivenza.
Gli obiettivi della fisioterapia respiratoria derivano strettamente dalla patogenesi della compromissione respiratoria e mirano quindi ad aumentare l'efficacia della tosse, a correggere l'ipoventilazione e a "controllare" fino a quando possibile la compromissione bulbare.
Il medico, che pone indicazione ad un trattamento fisioterapico, ed il fisioterapista, che attua il programma riabilitativo, devono avere consapevolezza di quali tecniche sono indicate o controindicate per questo tipo di pazienti.

Trattamenti molto comuni nell'ambito della riabilitazione respiratoria possono essere inefficaci, inutili o controindicati.

Da evitare l'applicazione di pressione espiratoria positiva, perché può generare fatica respiratoria. Inutile incentivare il volume polmonare con sistemi di incentivazione non meccanica. Non indicate le tecniche di modulazione del flusso inspiratorio e/o espiratorio utilizzate in patologie caratterizzate da ipersecrezione a carattere ostruttivo. Non fondata la proposta di tecniche di controllo della respirazione. Ancora incerta l'efficacia di programmi di allenamento dei muscoli respiratori, che potrebbero avere un razionale, se correttamente gestiti, solo nelle fasi precoci di malattia.

Dipartimento Socio-Sanitario — AISLA — 2023

Il sapiente declinare e modulare tecniche apparentemente semplici come il trust toraco-addominale, le tecniche di air-stacking, l'utilizzo della macchina della tosse fino ad arrivare all'impostazione e potenziamento della ventilazione meccanica non invasiva e all'associazione, quando necessario, di tecniche meccaniche di disostruzione del polmone profondo, devono essere bagaglio del fisioterapista che prende in cura pazienti affetti da malattie del motoneurone.
Il ruolo di un fisioterapista con esperienza e/o specializzato in fisioterapia respiratoria diviene un fattore determinante per assicurare la riuscita del trattamento. Egli gioca un ruolo cardine nel percorso di valutazione e monitoraggio della compromissione respiratoria e nel garantire l'efficacia della gestione di tutti gli ausili che è possibile utilizzare a supporto della funzionalità ventilatoria e della capacità del sistema respiratorio di eliminare le secrezioni bronchiali.
La progressione della degenerazione muscolare nel decorso della malattia consente di individuare alcune fasi che possono essere schematizzate in rapporto alla presenza di dipendenza dal supporto ventilatorio e dalle caratteristiche dello stesso. Lungi dal voler categorizzare in modo rigido la condizione respiratoria del paziente, tale schema può essere di aiuto per ottimizzare l'erogazione delle risorse sui bisogni del paziente in ogni fase della malattia. Per tale ragione è stata focalizzata l'attenzione sulle necessità del paziente in relazione al grado di compromissione respiratoria.

I 5 LIVELLI DI CRITICITÀ RESPIRATORIA

che possono richiedere attenzioni e target differenti nella presa in carico

1) Paziente in respiro spontaneo (RS)
2) Paziente in NIV notturna
3) Paziente in NIV>16 h
4) Paziente in NIV 24 h
5) Paziente in ventilazione invasiva (IV)

l'attenzione sulle necessità del paziente in relazione al grado di compromissione respiratoria.

01 — Paziente in respiro spontaneo (RS)

Il paziente che non ha indicazione alla ventilazione non invasiva (NIV) ha in genere ancora buoni volumi polmonari alla spirometria, non richiedendo quindi specifici interventi fisioterapici respiratori. Le necessità principali sono costituite dal monitoraggio corretto della funzionalità respiratoria nel tempo mantenendo alta l'attenzione alla eventuale comparsa di sintomi e segni di sospetta ipoventilazione notturna (cefalea al risveglio, sonnolenza diurna, sonno poco riposante) che potrebbero richiedere una anticipazione degli esami strumentali diagnostici. Diventa quindi importante la corretta e periodica valutazione clinico-strumentale respiratoria (vedi Allegato 1)

Follow-up

La progressione del danno neuromuscolare nella sla è una caratteristica propria della malattia, pur con ampia variabilità individuale. Per tale ragione i controlli periodici andrebbero il più possibile personalizzati per monitorare l'evoluzione clinica del singolo paziente. Nella vita reale appare ragionevole un intervallo tra le valutazioni clinico-funzionali respiratorie di 3 mesi.

02 — Paziente in NIV notturna

Le tappe essenziali nel percorso del paziente con sla sono essenzialmente costituite dall'adattamento alla ventilazione non invasiva (NIV), dal posizionamento della gastrostomia percutanea e dall'eventuale proposta di passare ad una ventilazione invasiva (IV) per via tracheostomica.

Le indicazioni per l'inizio della ventilazione non invasiva nel paziente con sla sono sostanzialmente condivise e possono essere così riassunte :

La presenza di almeno una delle seguenti anomalie funzionali:

- FVC < 80% del valore predetto
- SNIP < 40 cm H2O (Pressione nasale inspiratoria di sniff)
- MIP < 60 cm H2O
- Significative desaturazioni notturne alla registrazione ossimetrica
- paCO2 > 45 mm Hg al risveglio

In associazione alla presenza di almeno uno dei seguenti segni e sintomi di debolezza muscolare respiratoria:

- dispnea
- tachipnea
- ortopnea
- cefalea mattutina
- uso muscolatura respiratoria accessoria
- respiro paradosso
- astenia
- sonno disturbato
- eccessiva sonnolenza diurna (Epworth Sleepness Scale > 9)

A causa della riduzione dei volumi polmonari presente in questa fase della malattia, subentra la necessità di attivare una fisioterapia respiratoria che consenta di mantenere l'elasticità toracica il più a lungo possibile. L'obiettivo è quello di consentire una ri-espansione passiva del torace con manovre che non affatichino il paziente. La principale tecniche di ri-espansione è costituita dall'air-stacking.

La tecnica dell'air-stacking

Consiste nell'assunzione consecutiva di una o più insufflazioni d'aria trattenute mediante chiusura della glottide, partendo dal massimo Volume Residuo Inspiratorio (massima inspirazione profonda) che il paziente riesce a raggiungere. Rientra tra le tecniche utilizzate per le ri-espansioni toraciche, ossia quelle tecniche utilizzate al fine di mantenere elastica la gabbia toracica, ma consente anche di implementare il volume pre-tussivo.
Affinché possa essere realizzata, la tecnica necessita della collaborazione del paziente e di un'adeguata continenza glottica, pertanto è indicata nelle prime fasi della malattia in cui l'autonomia e la gravità del deficit respiratorio è ancora di lieve entità.
L'air-stacking può essere realizzato attraverso l'uso di vari dispositivi come il pallone Ambu o il ventilatore in modalità volumetrica per la MPV (Mounthpiece Ventilation-Ventilazione con Boccaglio). Sia il paziente che il caregiver vengono addestrati all'uso della manovra in entrambe le modalità di somministrazione ed è importante trasmettere la tecnica anche al fisioterapista respiratorio che seguirà il paziente presso il proprio domicilio.

Benefici derivanti dalla tecnica dell'air-stacking:

- *riduzione del rischio di sviluppo di atelettasie*
- *miglioramento della compliance della gabbia toracica e del parenchima*
- *incremento del ROM della gabbia toracica*
- *incremento della quantità di parenchima polmonare reclutato*
- *migliore efficacia della tosse*
- *possibilità di aumentare i volumi d'aria destinati alla fonazione*
- *prevenzione rispetto all'insorgenza di patologie restrittive da immobilizzazione*

03 — 1. Paziente in NIV > 16 ore/die

L'allungamento progressivo dei tempi di ventilazione che caratterizza il decorso della malattia, richiede particolare attenzione. Diventa importante la scelta del ventilatore più performante, dotato di batteria, associato alla prescrizione di un secondo ventilatore. L'attenzione all'integrità della cute diventa essenziale: per tale ragione, la prescrizione di interfacce alternative è importante per evitare lesioni da decubito della maschera. I moderni ventilatori consentono inoltre il settaggio di diversi profili che possono meglio adattarsi alle mutate esigenze notturne e diurne. E' inoltre auspicabile valutare modalità alternative di ventilazione quale, ad esempio, la ventilazione a boccaglio (mouth piece ventilation MPV) che consente di ridurre le ore di applicazione della maschera alla cute del paziente, abbassando il rischio di decubiti faciali.
Altro tema importante nel paziente in NIV è la verifica della compliance alla ventilazione con lo scarico dati che ormai tutti i ventilatori consentono; in questo modo è possibile verificare l'efficacia della NIV, il reale utilizzo dello strumento e l'eventuale comparsa di eventi di scarsa sincronia paziente-ventilatore che possono anticipare problemi clinici non ancora evidenti. Le principali anomalie che il software di scarico dati consente di monitorare sono la presenza di apnee residue, l'entità delle perdite e l'adeguatezza del volume corrente.

04 — Paziente in NIV 24 ore/die

L'opportunità di arrivare all'utilizzo di ventilazione non invasiva continua 24 ore/24 va attentamente valutata paziente per paziente, richiedendo l'analisi di condizioni cliniche e sociali in assenza delle quali tale opportunità può configurare un rischio clinico elevato . La presenza di un caregiver formato sulle procedure ventilatorie di assistenza (es. utilizzo pallone AMBU), sui percorsi di emergenza locali da seguire, sulla chiarezza dei riferimenti del centro esperto prescrittore sono essenziali per poter mantenere il supporto non invasivo in modo continuo in sicurezza. Una logistica infelice quale la lontananza e la difficile accessibilità dei servizi di emergenza costituisce una criticità importante che deve incidere sulla scelta o meno di proseguire il percorso in modalità non invasiva. E' inoltre di estrema importanza che il paziente rediga la Pianificazione condivisa delle Cure (Art. 5 L.219/2017) e che essa venga periodicamente riattualizzata, per non trovarsi in difficoltà in caso di rapido peggioramento clinico. Consigliata la condivisione di percorsi intra-ospedalieri preferenziali per questa tipologia di paziente, concordati con la rete ospedale-territorio e con il Medico curante.

Altro aspetto da non trascurare è la continua ricerca di eventuale comparsa di segni di compromissione bulbare che potrebbe rendere molto difficile la prosecuzione della ventilazione in maschera.

Si ribadisce inoltre l'importanza di una corretta umidificazione in corso di NIV con umidificatore attivo, che consente di prevenire la formazione di secrezioni dense e difficili da rimuovere.

Nella scelta se proseguire o meno la ventilazione in maschera in modo continuo nelle 24 ore è importante verificare la presenza di condizione morfologiche- anatomiche che potrebbero configurare una intubazione difficile in caso di emergenza e condividerle con tutto il team di presa in carico del paziente (difficoltà nell'apertura della bocca, rigidità della colonna cervicale). Resta comunque inteso che il paziente in ventilazione 24 ore/die è per definizione un paziente molto delicato che va strettamente monitorato, anche verificando la possibilità di attivare un monitoraggio da remoto con programmi di telemedicina.

05 — Paziente in ventilazione invasiva

Nelle fasi avanzate di malattia o quando l'importante coinvolgimento bulbare non consente o controindica l'utilizzo di ventilazione non invasiva, va correttamente valutato il timing per il confezionamento della tracheostomia.

Le principali indicazioni a valutare il passaggio alla ventilazione invasiva sono costituite da:

- Incapacità o intolleranza a proseguire la NIV in stabilità
- Impossibilità ad un efficace controllo delle secrezioni
- Severa compromissione bulbare con impossibile controllo della via aerea

Quando possibile, è sempre indicato eseguire la tracheostomia in elezione e con tecnica chirurgica; quest'ultima, rende più stabile lo stoma, minimizzando i rischi nei successivi cambi cannula e riducendo le decannulazioni accidentali. E' importante mantenere una periodicità costante nella sostituzione della cannula (ogni 2 mesi).

CRITERI E MODALITÀ DI ADATTAMENTO A TECNICHE DI DISOSTRUZIONE BRONCHIALE E DELLE ALTE VIE AEREE E LORO OTTIMIZZAZIONE

La gestione delle secrezioni bronchiali nel paziente neuromuscolare è di estrema importanza ed è trasversale in tutte le fasi della malattia. Spesso il motivo di fallimento di una NIV è legato allo scarso controllo delle secrezioni.

- Air-stacking, riespansioni polmonari (già trattati sopra) e trust addominale
- L'assistenza meccanica alla tosse
- L'aspirazione
- EFA® (Freeaspire) e percussioni negli assistenti meccanici alla tosse
- Gestione delle secrezioni profonde: IPV e HFCWO

Thrust toraco/addominale (compressioni)

Molto spesso, allo scopo di implementare ulteriormente l'efficacia del colpo di tosse o del trattamento disostruttivo indicato è possibile associare o utilizzare anche singolarmente delle tecniche manuali come i thrust, ossia delle compressioni eseguibili a livello toracico o a livello addominale esclusivamente durante la fase espiratoria. Tali manovre possono essere introdotte nella gestione quotidiana delle secrezioni in pazienti con deficit del PCEF compreso tra i 270 e i 360 l/min e con adeguata competenza glottica, associate ad altre tecniche come l'airstacking o nelle fasi più avanzate della malattia eseguite in concomitanza della macchina della tosse per favorire ancor di più l'aumento del picco di flusso espirato durante l'esecuzione della manovra.
La manovra è eseguibile in tutti i decubiti ed anche in presenza di peg ed il caregiver è addestrato al loro utilizzo ricordando che vanno eseguite sempre e solo in fase espiratoria.

Assistente meccanico alla tosse

Quando le tecniche manuali diventano inefficaci o troppo "impegnative" per il caregiver, il trattamento di scelta per i pazienti che presentano una tosse fortemente compromessa è l'introduzione della macchina della tosse. Tale dispositivo viene inserito nella routine quotidiana della gestione delle secrezioni quando il PCEF del paziente risulta inferiore ai 160 l/min o con PCEF inferiore ai 270 l/min in quanto, se anche il paziente fosse in una fase di stabilità clinica il valore è indicativo di facile affaticabilità in caso di riacutizzazione respiratoria.
Il trattamento può essere eseguito sia attraverso una via non invasiva (uso della maschera) che invasiva (tracheostomia). I parametri (pressioni e tempi) vengono tarati esclusivamente dallo specialista in base alla valutazione clinica e modificati progressivamente in base agli stadi di evoluzione della patologia e alle risposte del paziente.
La macchina della tosse sfrutta 2 livelli di pressione, positiva e negativa, fornendo aria durante la fase inspiratoria e ciclando rapidamente in aspirazione durante la fase espiratoria; ciò consente il trasporto delle secrezioni presenti nei bronchi prossimali verso le alte vie aeree e la loro conseguente eliminazione.
Il suo utilizzo non deve essere circoscritto ai soli eventi respiratori acuti o infezioni delle alte vie aeree, ma anche alle fasi di stabilità clinica con almeno 2 trattamenti al giorno.
I presidi attualmente in commercio consentono di poter registrare più programmi di trattamento è pertanto importante seguire le indicazioni del medico o del fisioterapista respiratorio rispetto al suo uso. Uno tra questi trattamenti è la possibilità di impostare unicamente una pressione positiva, consentendo il suo utilizzo come esercizio di espansione toracica lì dove il paziente non presenti la necessità di ventilare 24h/24.
La manovra è eseguibile in tutti i decubiti.
È importante che la maschera in caso di uso in modalità non invasiva sia sempre ben adesa al viso e che la manutenzione del dispositivo sia sempre eseguito con pulizia quotidiana della maschera o del catether-mount, in acqua fredda e detergente neutro per la prima e disinfettante per il secondo. Filtri e circuito andrebbero cambiati quando evidentemente usurati.

Possibili effetti indesiderati:

- transitoria desaturazione
- distensione gastrica
- dolori toracici da stiramento delle strutture muscolari

Si raccomanda che le indicazioni terapeutiche fornite dal medico o dal fisioterapista respiratorio vengano sempre rispettate.
La persistenza di uno o più effetti indesiderati andrebbero segnalati allo specialista.

EFA® (Acceleratore di Flusso Espiratorio, FreeAspire) e oscillazioni negli assistenti meccanici alla tosse

Nei pazienti con importante compromissione bulbare o che presentano collasso delle vie aeree superiori in fase inspiratoria e/o espiratoria anche prima dell'interessamento bulbare, la macchina della tosse potrebbe non essere il presidio di prima scelta. Come già detto, la scelta del dispositivo da parte dello specialista viene analizzata accuratamente ed in casi in cui è sconsigliato l'utilizzo della macchina della tosse, la tecnologia giunge a supporto della medicina mettendo a disposizione su alcuni dei dispositivi in commercio strategie alternative come la modalità FreeAspire.
Tale modalità impiega una particolare tecnologia (EFA®) che sfrutta l'accelerazione del flusso espiratorio del paziente senza esercitare alcuna pressione e consentendo alle secrezioni tracheobronchiali di raggiungere gradualmente le alte vie in totale sicurezza. Le secrezioni potranno poi essere espulse in autonomia o aspirate qualora il paziente non fosse in grado di eliminarle spontaneamente.

L'uso al domicilio del FreeAspire può essere complementare all'utilizzo della macchina della tosse ed in letteratura non sono segnalate controindicazioni o effetti indesiderati della terapia.
Non è una modalità di disostruzione utilizzabile in caso di urgenza o nei pazienti fortemente compromessi a livello respiratorio, pertanto attenersi sempre alle indicazioni date.

Esempio di seduta con FreeAspire:
Se ne consiglia l'utilizzo almeno 2 volte al giorno e la somministrazione richiede semplicemente da parte del caregiver o del personale addestrato la predisposizione del circuito dedicato alla modalità e il posizionamento della maschera sul viso del paziente. Ogni seduta ha una durata di 20' (max 30') ed è importante che la maschera sia ben adesa al viso. Non è necessario l'utilizzo di filtri nel circuito. Il software del FreeAspire come precedentemente accennato è presente su dispositivi multifunzione in cui è possibile impostare anche la modalità macchina della tosse, pertanto se quest'ultima fosse indicata nel piano terapeutico del paziente, sarà necessario utilizzarla come prescritto dallo specialista.
La pulizia della maschera andrebbe sempre effettuata almeno una volta al giorno ed il circuito cambiato quando evidentemente usurato.

Aspirazione delle secrezioni

È una manovra consigliata in tutti i pazienti ventilati o in respiro spontaneo non in grado di rimuovere in maniera autonoma ed efficace gli accumuli di saliva dal cavo orale o le proprie secrezioni dalle alte vie respiratorie.

L'aspirazione viene eseguita attraverso l'uso di un macchinario elettrico dotato di batteria interna e facilmente trasportabile, in grado di generare una forza aspirante; tale dispositivo mediante l'applicazione di un sondino introdotto nelle vie aeree tramite un accesso naturale (bocca/naso) o artificiale (tracheostomia) è in grado di rimuovere le secrezioni presenti in esse.

La manovra deve essere effettuata da personale e/o caregiver adeguatamente addestrato, e può essere eseguita sia al bisogno singolarmente o a seguito della macchina della tosse. Inoltre il suo regolare utilizzo nella pratica dell'igiene orale contribuisce a prevenire le VAP (Polmoniti Associate alla Ventilazione Meccanica) e le infezioni delle vie respiratorie.

Consigli di applicazione:

- *Corretta igiene delle mani o utilizzo di guanti.*
- *Introdurre il sondino nel cavo orale/naso o tracheostomia ad aspirazione chiusa al fine di evitare danni della mucosa.*
- *Nel cavo orale non scendere mai oltre la faringe onde innescare fenomeni di laringospasmo o broncospasmo.*
- *Nella cannula tracheostomica introdurre il sondino ad aspirazione spenta, non andare oltre la lunghezza della cannula ed aspirare durante l'uscita del sondino con movimenti rotatori. Limitare la durata delle aspirazioni a circa 10 -15 secondi.*
- *Mantenere sempre una corretta igiene degli accessori in uso (sondino, tubo di aspirazione, contenitore per il materiale aspirato).*

Gestione delle secrezioni profonde: HFCWO ed IPV

Quando le complicanze respiratorie coinvolgono la periferia del polmone, il rischio di incorrere nel collabimento di alcune porzioni di esso (atelettasie) è un'ipotesi possibile e pertanto le strategie precedentemente descritte possono contribuire solo parzialmente alla loro gestione. In queste situazioni la scelta delle tecniche di clearance verrà individuata in un contesto ospedaliero e ricadrà su strumenti che favoriscono la progressione delle secrezioni dalla periferia verso le vie aeree centrali e a favorire la ventilazione in aree scarsamente reclutate.

Queste tecniche non necessitano di collaborazione o di particolari competenze da parte del paziente e andrebbero precedute da un'adeguata umidificazione delle vie aeree e associate all'utilizzo della macchina della tosse per una più corretta rimozione delle secrezioni.

Le tecniche in questione includono le Oscillazione e Compressioni Toraciche ad Alta Frequenza (HFCWO) e la Ventilazione Percussiva Intrapolmonare (IPV).

Si tratta di dispositivi in grado di generare oscillazioni e compressioni ad alta frequenza applicate alla gabbia toracica (HFCWO) o che permettono oscillazioni e percussioni ad alta frequenza attraverso l'introduzione di boli d'aria all'interno delle vie aeree (IPV).

Questi dispositivi seppur mantenendo un utilizzo prevalentemente ospedaliero, se ritenuto opportuno dallo specialista possono essere prescritti anche al domicilio in versioni meno complesse.

L'adattamento ad essi sarà sempre prerogativa del medico specialista o del fisioterapista respiratorio che provvederanno anche all'opportuno addestramento del caregiver e/o del personale sanitario che affiancherà il paziente al proprio domicilio.

IL RUOLO DEL CAREGIVER E LA SUA FORMAZIONE

Esistono numerosi studi in letteratura sull'addestramento del paziente e/o del caregiver che indicano la formazione come parte fondamentale del piano di dimissione. Il programma domiciliare dovrebbe essere attuato da un team multidisciplinare; l'addestramento durare almeno 2-3 settimane; prevedere l'utilizzo di materiale illustrativo, schede e check list; affrontare tutti gli aspetti del piano di cura; comprendere un questionario valutativo delle competenze acquisite dal caregiver.

Un percorso di cura condiviso migliora la compliance e l'efficacia del trattamento, permette al caregiver una gestione più sicura riducendo i rischi del management domiciliare, migliora la qualità di vita del paziente.

Dalla formazione del caregiver dipenderà la riduzione del risk management domiciliare, rischio molto elevato nel passaggio dall'ospedale al domicilio.
Il processo formativo dovrebbe avvenire in maniera strutturata di tipo misto: lezioni teoriche e lezioni pratiche accompagnate da schede specifiche per area di intervento, schede personalizzabili dall'operatore o dal caregiver e con possibilità del caregiver di effettuare videoregistrazioni. Il linguaggio utilizzato dovrà essere semplice ed accessibile a tutti i livelli scolastici. Le competenze del caregiver dovrebbero essere periodicamente verificate e rinforzate.

La tabella 2 riepiloga le caratteristiche delle tecniche di fisioterapia respiratoria abitualmente applicate in contesto domiciliare.

Dalla formazione del caregiver dipenderà la riduzione del risk management domiciliare

TABELLA 2: RIEPILOGO TECNICHE DI FISIOTERAPIA RESPIRATORIA DOMICILIARE

ADDESTRAMENTO DA PARTE DI FTR A P, C
lungo tutto il percorso, ad ogni modifica e rinforzato periodicamente

Legenda: P: paziente; C: caregiver; FTR: fisioterapista respiratorio; INF: infermiere con competenze specifiche nell'ambito dell'assistenza respiratoria; a.b: al bisogno; * da valutare; EFA: Acceleratore di Flusso Espiratorio; MT: macchina della tosse
Tutte le tecniche devono essere impostate da un fisioterapista respiratorio esperto e su indicazione di un medico pneumologo.

Tecnica	Indicazioni	Livello di criticità respiratoria	Chi gestisce la tecnica	Frequenza di applicazione
airstacking	competenza glottica riespansioni toraciche miglioramento efficacia tosse	RS NIV notturna NIV >16 h*	P* C FRT	a.b. 2 volte al giorno per circa 15min.
thrust toraco-addominale	miglioramento efficacia tosse e tecniche di assistenza alla tosse	RS NIV notturna NIV >16 h NIV >24h	C FTR INF	a.b.
macchina della tosse	PCEF<160 l/min no competenza glottica miglioramento efficacia tosse riespansioni toraciche	RS NIV notturna NIV >16 h NIV >24h iV	P* C FTR INF	a.b. 2 volte al giorno
EFA	facilitare la clearence mucociliare NON risolve ingombro secretivo	RS NIV notturna NIV >16 h*	P* C FRT	2 volte al giorno per circa 20 min.
aspirazione	NON risolve ingombro secretivo	RS NIV notturna NIV >16 h **NIV >24h** **iV**	P* C FRT INF	a.b. 2 seguito di MT

RIABILITAZIONE LOGOPEDICA

La presa in carico logopedica della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) inizia dalla fase diagnostica. Punto chiave per l'efficienza dell'assistenza globale è un approccio multidisciplinare che vede il coinvolgimento di medici di diverse specialità (in particolare neurologi, fisiatri, foniatri, nutrizionisti, gastroenterologi, radiologi), logopedisti, dietisti, psicologi, infermieri, fisioterapisti motori e respiratori, terapisti occupazionali e le équipes di Cure Palliative. Il coordinamento multidisciplinare comprende i rapporti bidirezionali fra il Centro di Riferimento terziario per la gestione della SLA, il MMG ed i servizi territoriali ambulatoriali e domiciliari.

La presa in carico logopedica nella SLA riguarda due importanti domini funzionali: l'Alimentazione e la Comunicazione, anche se tuttora raccomandazioni condivise sulla presa in carico logopedica della SLA durante tutto il decorso della malattia sono scarse e mancano orientamenti basati su evidenze scientifiche.

Per quanto riguarda il dominio Alimentazione, la disfagia è l'ambito di interesse della presa in carico logopedica. L'impatto clinico e psicologico che la disfagia ha sulla malattia è rilevante. Nonostante questo, in letteratura solo alcune Linee Guida forniscono indicazioni generali o raccomandazioni che in genere si focalizzano sulla Nutrizione Enterale (NE) lasciando una limitata guida per gli aspetti più ampi, soprattutto relativamente alle modalità di alimentazione orale nelle varie fasi di malattia.

La presa in carico logopedica nel dominio Comunicazione riguarda la gestione dell'evoluzione della disartria.

RIABILITAZIONE LOGOPEDICA

01 — Riabilitazione logopedica: Obiettivi

Nella SLA gli obiettivi della presa in carico logopedica sono:

1) Valutazione, gestione e monitoraggio della disfagia:

- La valutazione clinica della disfagia avviene presso il Centro di Riferimento per la gestione della SLA.In sede di valutazione il logopedista esegue una valutazione funzionale (Clinical Swallowing Evaluation), effettua le prove di deglutizione con diverse consistenze, una osservazione al pasto, valuta la modalità di assunzione dei farmaci, la durata dei pasti, l'eventuale perdita di peso, la gestione delle secrezioni. Accanto alla valutazione clinica la letteratura raccomanda l'uso di indagini strumentali (FEES, VFS). Queste metodiche da un lato permettono di approfondire quanto è stato rilevato clinicamente, dall'altro consentono di individuare tutti i casi di disfagia silente la cui stima varia a seconda delle casistiche dei soggetti in prima osservazione. L'utilizzo di una valutazione strumentale permette di stadiare la severità della disfagia utilizzando specifiche scale come la Dysphagia Outcome Severity Scale - DOSS. Un aspetto che riteniamo utile riguarda la valutazione e il monitoraggio degli aspetti legati alla qualità della vita (QoL). Una valutazione della deglutizione dovrebbe riguardare non solo i suoi aspetti fisiologici ma anche la percezione dei pazienti, in quanto una migliore comprensione di come la persona percepisce e affronta la disfagia potrebbe migliorare gli interventi clinici e i programmi di riabilitazione. I questionari SWAL-QOL e SWAL-CARE sono strumenti validi e affidabili per indagare la qualità della vita legata alla disfagia e la qualità delle cure ricevute alla luce del fatto che le prospettive del personale sanitario e dei medici sulle conseguenze fisiologiche di un disturbo di deglutizione possono deviare considerevolmente dalle prospettive dei pazienti sulla convivenza con il disturbo.

- **Alla fine della valutazione il team dedicato fornisce al paziente ed al caregiver indicazioni specifiche rispetto alla deglutizione e alla gestione di eventuale disfagia. Gli obiettivi sono il mantenimento dell'alimentazione orale più a lungo possibile, la minimizzazione dei rischi di aspirazione e la gestione delle secrezioni, l'indicazione del timing per una Nutrizione Enterale, la preservazione della buccalità con stimolazioni olfattive, termiche, tattili, gustative e chinestesiche. Le indicazioni comprendono l'uso di strategie compensative quali: modificazioni parziali o totali delle caratteristiche reologiche dei cibi, posture di compenso per favorire in modo ottimale e sicuro il transito del cibo, il counseling al paziente e al caregiver per la gestione delle secrezioni, per l'igiene del cavo orale e per la stimolazione della buccalità soprattutto quando vi è l'indicazione al "nulla per os".**

- **Nell'ambito della presa in carico del paziente con SLA, disfagico, una parte fondamentale è svolta dal monitoraggio clinico-strumentale. Supportati dai dati presenti in letteratura si ritiene utile l'uso di valutazioni cliniche, come la Mann Assessment of Swallowing Ability (MASA), la Functional Oral Intake Scale (FOIS) e le valutazioni strumentali (VFS, FEES), per determinare l'evoluzione della disfagia ed indicare eventuali modifiche della gestione ed individuare il timing della nutrizione artificiale (PEG o RIG).**

2) Valutazione, gestione e monitoraggio della disartria

La disartria, come la disfagia, rappresenta una manifestazione bulbare della SLA. Non è ancora chiara la prevalenza di questo disturbo e se i sintomi che caratterizzano il linguaggio emergano nello stesso momento o progrediscano a velocità simili.

- La valutazione è necessaria per individuare la disartria, stadiare la malattia e guidare l'intervento. Comprende la valutazione oromotoria, la valutazione dei sottosistemi dell'eloquio quali la respirazione, la fonazione, la risonanza e l'articolazione e l'autovalutazione da parte del paziente. Le scale di valutazione che possono essere proposte sono: Profilo di valutazione della disartria di Robertson-versione italiana e Frenchay dysarthria assessment – versione italiana.

- La gestione della disartria è volta in prima istanza al miglioramento della coordinazione pneumo-fono-articolatorio a cui si associano le indicazioni per la messa in atto delle strategie di compenso e della gestione della fatica. Nelle fasi avanzate della malattia, dipendentemente dai limitati movimenti degli organi fonoarticolatori in modo particolare della lingua, l'articolazione della parola viene compromessa in maniera importante con una riduzione significativa e successivamente totale dell'intelligibilità verbale. In questa fase l'intervento logopedico prevede le indicazioni all'utilizzo della Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAA).

- Il monitoraggio della disartria rappresenta un aspetto cruciale della presa in carico logopedica del paziente con SLA il quale si trova a vivere la perdita progressiva della sua capacità di comunicare con le persone care e con il mondo esterno. Considerato l'impatto che la comunicazione ha nella vita di una persona, sarà necessario monitorare lungo tutte le fasi della malattia, attraverso scale cliniche di valutazione la sua funzione comunicativa.

Va sottolineato che le valutazioni cliniche e strumentali vengono effettuate c/o il Centro di Riferimento che fornisce le indicazioni sulla gestione della disfagia e disartria.

02 — Criteri di stadiazione; Competenze degli operatori

Criteri di stadiazione:

Dominio Alimentazione: sono state sviluppate delle scale di valutazione e stadiazione della gravità funzionale della disfagia quali la Dysphagia Outcome and Severity Scale (DOSS) utilizzate per formulare raccomandazioni per il livello di dieta, il livello di indipendenza e il tipo di nutrizione. La DOSS è una scala a 7 punti in cui il livello 1 corrisponde a una disfagia severa con controindicazione di somministrazione di alimenti per via orale e il livello 7 corrisponde all'assenza di disfagia e nutrizione orale normale. I pazienti possono essere suddivisi in 3 categorie: DOSS 6-7 (entro i limiti funzionali), DOSS 5-3 (disfagia da lieve a moderata, con alimentazione per os e modifica delle consistenze), DOSS 2-1 (disfagia grave e moderatamente grave con necessità di Nutrizione Artificiale).

Dominio Comunicazione. In questo caso la stadiazione, ai fini dell'appropriatezza della presa in carico distingue i pazienti in 3 categorie: assenza di disartria, disartria con eloquio intellegibile, disartria con eloquio non intellegibile.

Competenze degli operatori:

I logopedisti che prendono in carico a domicilio un paziente con la SLA devono possedere competenze specifiche relative alla gestione della disfagia e della disartria in una malattia che ha caratteristiche differenti rispetto ad altre malattie neurologiche più diffuse.

In particolare, sia per la disfagia sono da conoscere le relazioni con i disturbi respiratori e la faticabilità ed i campanelli d'allarme per un peggioramento. È auspicabile, pertanto, che i logopedisti che prendono in carico a domicilio pazienti con SLA abbiano stretti rapporti con il Centro di Riferimento che ha in carico il paziente e che possano partecipare a corsi di formazione dedicati.

03 — Attivazione del servizio domiciliare; Appropriatezza e Quantificazione del servizio (range accessi settimanali/mensili) per livello di stadiazione

Successivamente alla valutazione della deglutizione in regime ambulatoriale o di ricovero presso un centro di riferimento, il paziente può essere supportato in ambito logopedico anche a domicilio.

DOMINIO ALIMENTAZIONE

Al domicilio la presa in carico logopedica è appropriata quanto sussistono obiettivi specifici:

- il monitoraggio tramite scale di osservazione del pasto,
- la segnalazione di campanelli d'allarme che possano segnalare un peggioramento (tosse, raclage, allungamento dei tempi del pasto, riduzione dell'introito calorico, riduzione idratazione, riduzione del peso corporeo, voce gorgogliante od ipofonia dopo i pasti, deglutizione rumorosa)
- l'organizzazione di uno stretto contatto con il Centro di Riferimento,
- la condivisione delle modalità di gestione delle secrezioni, dell'igiene orale
- l'educazione del caregiver.

Negli stadi DOSS 5-3 appaiono appropriati 1-2 accessi mensili, non è indicata la presa in carico domiciliare del logopedista negli stadi 1,2 e 6,7 della DOSS. Vedi Tabella 3

DOMINIO COMUNICAZIONE

Al domicilio la presa in carico logopedica è appropriata quanto sussistono obiettivi specifici:

- sin dalle prime fasi del disturbo dell'eloquio, la condivisione di consigli rivolti sia al paziente che al caregiver su come migliorare la comunicazione
- il monitoraggio dell'andamento del disturbo dell'eloquio (intercettazione passaggio eloquio intellegibile-eloquio non intellegibile
- la valutazione di proposte di CAA

Nell'ambito del dominio funzionale Comunicazione sono appropriati 1-2 accessi mensili nello stadio "paziente con disartria con eloquio intellegibile". Il logopedista può affiancare il paziente ed il caregiver nella prima fase di introduzione della CAA. Vedi Tabella 3

TABELLA 3

Disfagia	DOSS 7-6	DOSS 5-3	DOSS 2-1
	Nessun accesso	1-2 accessi mensili	Nessun accesso (*)
Disartria	**Assenza di disartria**	**Disartria con eloquio intellegibile**	**Disartria con eloquio non intellegibile**
	Nessun accesso	1-2 accessi mensili	Nessun accesso (**)

(*) nella fase avanzata di malattia ricopre un ruolo molto rilevante l'aspetto educazionale e di supporto prestato dal caregiver o assistente familiare (igiene cavo orale, gestione secrezioni cavo orale, stimolazione buccalità).

(**) nella fase avanzata di malattia il logopedista può dare supporto rispetto aglia ausili per la Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAADM).

04 — Formazione del caregiver

La formazione del caregiver è uno degli obiettivi cruciali della presa in carico logopedica domiciliare.

Nel dominio Alimentazione la formazione del caregiver è volta alla condivisione dei seguenti aspetti:

- Formazione rispetto ai campanelli di allarme di un problema di deglutizione o di un suo peggioramento al fine di organizzare un intervento tempestivo
- Conoscenza dell'adeguato assetto posturale al momento del pasto
- Conoscenza delle strategie compensative (posture o manovre di deglutizione) preventivamente verificare in sede di valutazione clinica e strumentale
- Conoscenza della gestione del momento del pasto e di quello successivo ad esso con attenzione all'aspetto posturale e della corretta igiene del cavo orale
- Conoscenza della tipologia di dieta idonea e delle modalità di preparazione per il raggiungimento della consistenza più facile e sicura per il paziente
- Formazione rispetto alla stimolazione della buccalità in tutti i casi in cui il paziente non può alimentarsi per os
- Gestione delle secrezioni

Nel dominio Comunicazione la formazione del caregiver mira a fornire delle strategie efficaci per migliorare la qualità della conversazione relativamente sia all'aspetto verbale che non verbale. In modo particolare sarà utile:

- Ridurre le distrazioni e il rumore di sottofondo
- Prestare attenzione alla persona che sta parlando e guardarla in viso
- Far sapere alla persona se non si è in grado di comprendere il discorso
- Chiedere di ripetere solo la parte del messaggio poco chiara in modo tale da non doverlo ripetere tutto
- Non finire frasi o correggere gli errori della persona disartrica
- Se non si comprende il messaggio, fare domande o, se la persona è in grado di farlo, chiedere di scriverlo

Nel passaggio ad una CAA il caregiver va accompagnato a facilitarne l'utilizzo.

05 — Monitoraggio

Nel dominio Alimentazione il monitoraggio della gestione del momento del pasto, all'interno dell'ambiente in cui il paziente vive, è fondamentale in quanto permette di osservare se vi sono le condizioni ottimali per una alimentazione in sicurezza sia in termini di postura che di igiene ambientale (es. presenza di fonti di distrazione). Rappresenta inoltre il momento ideale per monitorare il grado reale di affaticamento e in tale circostanza il logopedista potrà fornire consigli e condividere strategie in modo ecologico e funzionale.

In tutte le fasi della presa in carico il logopedista è chiamato a monitorare la gestione del pasto in termini soprattutto di affaticamento, comparsa di tosse, ristagno aumento della durata del pasto.

- Qualora l'alimentazione avvenga in autonomia si potrà suggerire e verificare immediatamente una postura più comoda che faciliti i movimenti degli arti e ne limiti l'affaticamento
- In tutti i casi si potranno monitorare i tempi del pasto in quanto se troppo prolungati aumentano la fatica e il rischio di disfagia
- Si potrà verificare l'adeguatezza dei cibi assunti in termini di consistenza, preparazione, omogeneità, scivolosità.

Nel dominio Comunicazione il monitoraggio è mirato a valutare quando proporre modalità di CAA.

ALLEGATO 1

Valutazione clinico-strumentale respiratoria

IN PRIMO LUOGO SI DOVRÀ VALUTARE

- la presenza di dispnea durante l'attività della vita quotidiana
- la presenza di dispnea a riposo e di ortopnea. In particolare, la presenza di ortopnea è in genere indicativa di una compromissione della forza diaframmatica che si "slatentizza" nel momento in cui il paziente assume la posizione supina;
- la riduzione del tono di voce di recente insorgenza
- i disturbi respiratori notturni (cefalea mattutina, ipersonnolenza diurna)
- la presenza di disturbi della deglutizione con possibilità di ab ingestis

IL'OBIETTIVITÀ TORACICA E ADDOMINALE, SE ATTENTAMENTE VALUTATA, PUÒ EVIDENZIARE:

- ·decubito ortopnoico o semi-ortopnoico (orienta su deficit di forza diaframmatico)
- ·presenza di respiro paradosso (alternanza toraco-addominale non corretta)
- ·ridotta ventilazione alle basi polmonari
- attivazione dei muscoli accessori respirazione

LA VALUTAZIONE STRUMENTALE COMPRENDE:

- a.Valutazione efficienza pompa ventilatoria
- b.Valutazione efficacia della tosse
- c.Valutazione dello scambio gassoso
- d.Valutazione della funzione respiratoria nel sonno

VALUTAZIONE EFFICIENZA POMPA VENTILATORIA

- **Massima Pressione Inspiratoria (MIP)**: è un indicatore della forza massimale residua della muscolatura inspiratoria, in particolare diaframmatica
- **Spirometria in posizione seduta e supina (FVC)**

VALUTAZIONE EFFICACIA DELLA TOSSE

- **Massima Pressione Espiratoria (MEP): indica l'efficienza del comparto espiratorio della muscolatura respiratoria**
- **Picco di flusso espiratorio durante tosse (PCF): indicatore attendibile di efficacia della tosse; un suo valore al di sotto di 160 L/minuto rende la tosse inefficace**

VALUTAZIONE DELLO SCAMBIO GASSOSO

- **Emogasanalisi arteriosa: fornisce indicazioni attendibili sullo stato di ossigenazione del sangue, sulla ventilazione alveolare e sull'equilibrio acido-base**

VALUTAZIONE DELLA FUNZIONE RESPIRATORIA DURANTE IL SONNO

- **Saturimetria notturna: esame di primo livello che può mettere in evidenza alterazioni desaturative brevi e profonde verosimilmente legate alla ostruzione delle alte vie aeree (fasiche) e/o desaturazioni più prolungate collegate ad episodi di ipoventilazione (toniche)**
- **Poligrafia cardio-respiratoria notturna: esame di secondo livello in grado di precisare e quantificarela presenza di apnee e definirne la natura ostruttiva o centrale**

BIBLIOGRAFIA

1. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic lateral sclerosis. N Engl J Med 2017;377:162–172.
2. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). Cochrane Database Syst Rev 2012;3:CD001447.
3. Writing Group; Edaravone (MCI-186) ALS 19 Study Group. Safety and efficacy of edaravone in well defined patients with amyotrophic lateral sclerosis:a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet Neurol 2017;16:505–512.
4. Rooney J, Byrne S, Heverin M, et al. A multidisciplinary clinic approach improves survival in ALS:a comparative study of ALS in Ireland and Northern Ireland. J NeurolNeurosurg Psychiatry 2015;86:496–501.
5. Dal Bello-Haas V, Florence JM, Krivickas LS. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2008;2: CD005229.
6. Chen A, Montes J, Mitsumoto H. The role of exercise in amyotrophic lateral sclerosis. Phys Med Rehabil Clin N Am. 2008;19:545–557.
7.Clawson LL, Cudkowicz M, Krivickas L, et al. A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2018;19:250–258.
8. Lunetta C, Lizio A, Sansone VA, et al. Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. J Neurol 2016;263:52–60.
9. Bailey CA, Brooke-Wavell K. Optimum frequency of exercise for bone health: randomised controlled trial of a high-impact unilateral intervention. Bone 2010;46:1043–1049.
10.Fukushima T, Nakano J, Ishii S, et al. Low-intensity exercise therapy with high frequency improves physical function and mental and physical symptoms in patients with haematological malignancies undergoing chemotherapy. Eur J Cancer Care (Engl) 2018;27:e12922.
11. Castrillo-Viguera C, Grasso DL, Simpson E, et al. Clinical significance in the change of decline in ALSFRS-R. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:1–2.
12. Kollewe K, Mauss U, Krampfl K, et al. ALSFRS-R score and its ratio: a useful predictor for ALS-progression. J NeurolSci 2008;275:69–73.
13.Harwood CA, Westgate K, Gunstone S, et al. Long-term physical activity: an exogenous risk factor for sporadic amyotrophic lateral sclerosis? Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2016;17:377–384.
14.Lanfranconi F, Ferri A, Corna G, et al. Inefficient skeletal muscle oxidative function flanks impaired motor neuron recruitment in Amyotrophic Lateral Sclerosis during exercise. Sci Rep 2017;7:2951.
15. Mezzani A, Pisano F, Cavalli A, et al. Reduced exercise capacity in early-stage amyotrophic lateral sclerosis:role of skeletal muscle. Amyotroph Lateral Scler 2012;13:87–94.
16. Lui AJ, Byl NN. A systematic review of the effect of moderate intensity exercise on function and disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. JNPT 2009;33:68–87.
17. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis, Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)– revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012;19:360–375.

18. Majmudar S, Wu J, Paganoni S. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters. Muscle Nerve 2014;50:4–13.
19. Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, et al. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci 2001;191:133–137.
20. Sanjak M, Bravver E, Bockenek WL, et al. Supported treadmill ambulation for amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. Arch Phys Med Rehabil 2010;91:1920–1929.
21. Bello-Haas VD, Florence JM, Kloos AD, et al. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. Neurology 2007;68:2003–2007.
22. .Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis ormotor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2013;5:CD005229.
23. Merico A, Cavinato M, Gregorio C, et al. Effects of combined endurance and resistance training in amyotrophic lateral sclerosis:a pilot, randomized, controlled study. Eur J Transl Myol 2018;28:7278.
24. Systematic Review of Therapeutic Physical Exercise in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis over Time.
25. Ortega-Hombrados L, Molina-Torres G, Galán-Mercant A, Sánchez-Guerrero E, González-Sánchez M, Ruiz-Muñoz M.Int J Environ Res Public Health. 2021 Jan 26;18(3):1074. doi: 10.3390/ijerph18031074.
26. High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial.
27. Zucchi E, Vinceti M, Malagoli C, Fini N, Gessani A, Fasano A, Rizzi R, Sette E, Cavazza S, Fiocchi A, Buja S, Faccioli T, Storani S, Mandrioli J.Ann Clin Transl Neurol. 2019 Mar 18;6(5):893-901. doi: 10.1002/acn3.765. eCollection 2019 May.
28. Effects of pulmonary rehabilitation program on amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis of randomized controlled trials NeuroRehabilitation 48 (2021) 255–265.
29. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. European Journal of Neurology 2012, 19: 360–375.
30. Sarmento A. Effects of air stacking maneuver on cough peak flow and chest wall compartmental volumes of subjects with amyotrophic lateral sclerosis. Arch. Phys. Med. Rehabil. 2017;98(11):2237–2246 e1. [PubMed] [Google Scholar]
31. Mouthpiece ventilation in neuromuscular disorders: Narrative review of technical issues important for clinical success; . Toussaint M, Chatwin M, Gonçalves MR, ENMC Respiratory Therapy Consortium; Respir Med. 2021 Apr-May;180:106373. doi: 10.1016/j.rmed.2021.106373. Epub 2021
32. Continuous noninvasive ventilation for respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis: current perspectives.; Giuseppe Fiorentino,1 Anna Annunziata,1 Anna Michela Gaeta,2 Maurizia Lanza,1 and Antonio Esquinas . Degener Neurol Neuromuscul Dis. 2018; 8: 55–61. Published online 2018 Sep 4. doi: 10.2147/DNND.S170771
33.Windisch W, Geiseler J, Simon K, et al. German National Guideline for treating chronic respiratory failure with invasive and non-invasive ventilation - Revised Ed. 2017: Part 2. Respiration. 2018;96:171-203. https://doi.org/10.1159/000488667.
34. Mirza S, Cameron DS. The tracheostomy tube change: a review of techniques. Hospital Medicine 2001;62:158-163. https://doi.org/10.12968/hosp.2001.62.3.153.
35. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. Respiratory Medicine Volume 136, March 2018, Pages 98-110.
36. Garuti, G., Verucchi, E., Fanelli, I. et al. Management of bronchial secretions with Free Aspire in children with cerebral palsy: impact on clinical outcomes and healthcare resources. Ital J Pediatr 42, 7 (2016). https://doi.org/10.1186/s13052-016-0216-0.
37. Belli S, Cattaneo D, D'Abrosca F. A pilot study on the non-invasive management of tracheobronchial secretions in tracheostomised patients. Clin Respir J. 2019; 13:637-642.

38. Practice Guideline Respir Care 2010 Jun;55(6):758-64.
AARC Clinical Practice Guidelines. Endotracheal suctioning of mechanically ventilated patients with artificial airways 2010 American Association for Respiratory Care.
39. Braga, A. C. M., & Pinto, A. (2018). Home Caregivers Training Program for Amyotrophic Lateral Sclerosis: Insights From a Pilot Project. Home Health Care Management & Practice, 30(2), 70–75. doi:10.1177/1084822317753830
40Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol. 2012 Mar;19(3):360-75. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x. Epub 2011 Sep 14. PMID: 21914052.
41. Halliday V, Zarotti N, Coates E, McGeachan A, Williams I, White S, Beever D, Norman P, Gonzalez S, Hackney C, Ezaydi N, Stavroulakis T, Bradburn M, McDermott C. Delivery of nutritional management services to people with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2021 Aug;22(5-6):350-359. doi: 10.1080/21678421.2021.1874991. Epub 2021 Jan 28. PMID: 33507093; PMCID: PMC8312499.
42. Epps D, Kwan JY, Russell JW, Thomas T, Diaz-Abad M. Evaluation and Management of Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Survey of Speech-Language Pathologists' Clinical Practice. J Clin Neuromuscul Dis. 2020 Mar;21(3):135-143. doi: 10.1097/CND.0000000000000281. PMID: 32073459; PMCID: PMC7034365.
43. Perry BJ, Nelson J, Wong JB, Kent DM. The cumulative incidence of dysphagia and dysphagia-free survival in persons diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis. Muscle Nerve. 2021 Jul;64(1):83-86. doi: 10.1002/mus.27244. Epub 2021 Apr . PMID: 33851421; PMCID: PMC8217360.
44. Tabor L, Gaziano J, Watts S, Robison R, Plowman EK. Defining Swallowing-Related Quality of Life Profiles in Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Dysphagia. 2016 Jun;31(3):376-82. doi: 10.1007/s00455-015-9686-2. Epub 2016 Feb 2. PMID: 26837611; PMCID: PMC4871719.
45. Burgos R, Bretón I, Cereda E, Desport JC, Dziewas R, Genton L, Gomes F, Jésus P, Leischker A, Muscaritoli M, Poulia KA, Preiser JC, Van der Marck M, Wirth R, Singer P, Bischoff SC. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. Clin Nutr. 2018 Feb;37(1):354-396. doi: 10.1016/j.clnu.2017.09.003. Epub 2017 Sep 22. PMID: 29274834.
46. Andrenelli E, Galli FL, Gesuita R, Skrami E, Logullo FO, Provinciali L, Capecci M, Ceravolo MG, Coccia M. Swallowing impairments in Amyotrophic Lateral Sclerosis and Myotonic Dystrophy type 1: Looking for the portrait of dysphagic patient in neuromuscular diseases. NeuroRehabilitation. 2018;42(1):93-102. doi: 10.3233/NRE-172272. PMID: 29400682
47. O'Neil KH, Purdy M, Falk J, Gallo L. The Dysphagia Outcome and Severity Scale. Dysphagia. 1999 Summer;14(3):139-45. doi: 10.1007/PL00009595. PMID: 10341109.
48. McHorney CA, Robbins J, Lomax K, Rosenbek JC, Chignell K, Kramer AE, Bricker DE. The SWAL-QOL and SWAL-CARE outcomes tool for oropharyngeal dysphagia in adults: III. Documentation of reliability and validity. Dysphagia. 2002 Spring;17(2):97-114. doi: 10.1007/s00455-001-0109-1. PMID: 11956835.
49. Mann G (2002). MASA, the mann assessment of swallowing ability: Cengage Learning
50. Crary MA, Mann GD, Groher ME. Initial psychometric assessment of a functional oral intake scale for dysphagia instroke patients. Arch Phys Med Rehabil. 2005; 86 (8):1516–1520. doi: 10.1016/j.apmr.2004.11.049.
51. Donohue C, Gray LT, Anderson A, DiBiase L, Wymer JP, Plowman EK. Profiles of Dysarthria and Dysphagia in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. J Speech Lang Hear Res. 2023 Jan 12;66(1):154-162. doi: 10.1044/2022_JSLHR-22-00312. Epub 2022 Dec 16. PMID: 36525626.
52. Cantagallo A, La Porta F, Abenante L, Bergonzoni A, Giannone C, D'Altri S, Ghiselli G. La valutazione della disartria: il profilo di Robertson e il questionario di aut
53. Robertson SJ. Dysarthria Profile. Winsolw Press (1982). Versoine Italiana a cura di Fussi f e Cantagallo a. Ediz Omega 1999
54. N. Pizzorni; A. Schindler; 2021. Cross-cultural adaptation into italian and validation of the Frenchay Dysarthria Assessment, European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine