ASSOCIAZIONE ITALIANA
SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

La domanda INPS di invalidità civile, L.104/92 e indennità di accompagnamento per la persona con SLA

ASSOCIAZIONE ITALIANA
SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

Febbraio 2024

Sommario

FAQ **3**

Allegato 1: Linee Guida **7**

Allegato 2: Integrazione Linee guida **19**

Allegato 3: Rilascio della procedura informatica per la presentazione della dichiarazione di ricovero indennizzato in struttura pubblica **20**

Allegato 4: Comunicato stampa 23 ottobre 2023 ..... **22**

Allegato 5: Il Portale della Disabilità per assistere cittadini disabili e famiglie **24**

FAQ

Cos'è

L'accertamento sanitario mira a verificare i requisiti richiesti per il riconoscimento di:

- invalidità civile;
- cecità civile;
- disabilità;
- handicap.

A chi è rivolto

Possono presentare la domanda:

- i cittadini italiani con residenza in Italia;
- i cittadini stranieri comunitari legalmente soggiornanti in Italia e iscritti all'anagrafe del comune di residenza;
- i cittadini stranieri extracomunitari legalmente soggiornanti in Italia con permesso di soggiorno di almeno un anno (articolo 41 del Testo Unico per l'immigrazione).

Come funziona

Per avviare il processo di accertamento dello stato di invalidità civile, handicap e disabilità, è necessario:

- recarsi da un medico certificatore (il Medico di Medicina Generale – MMG o Medico accredito all'INPS)
- chiedere il rilascio del certificato medico introduttivo
- Il certificato medico introduttivo ***DEVE*** contenere la "spunta" con indicazione di patologie gravi (la piena applicazione di quanto previsto al punto 3.1 della Circolare INPS 131/2009 - indicazione di eventuali patologie gravi previste nell'allegato al DM 2.8.2007): questo consente di contenere i tempi di ***convocazione a visita entro 15 giorni***

Domanda

Dopo aver ottenuto il certificato medico introduttivo, la domanda può essere presentata:

- direttamente online sul sito dell'INPS utilizzando SPID o CIE personali
- tramite il patronato o un'associazione di categoria dei disabili (ANMIC, ENS, UIC, ANFASS).

Non è possibile presentare una nuova domanda per la stessa prestazione (con l'eccezione delle domande di aggravamento – legge 80/2006):

Dopo l'accesso al servizio online con le proprie credenziali, è possibile inviare all'INPS la documentazione sanitaria aggiornata (articolo 29-ter, legge 120/2020).

Il decreto ministeriale 2 agosto 2007 (Ministero dell'Economia e delle Finanze e Ministero della Salute):

- individua le patologie e le menomazioni ***escluse*** dagli accertamenti di controllo ***in cui la SLA è compresa*** (con Decreto del 14 aprile 2022 del Ministero dell'Economia e delle Finanze ha esplicitamente aggiunto al punto 8 del DM 2 agosto 2007 tra l'elenco di patologie per le quali sono esclusi accertamenti di controllo e di revisione in ambito assistenziale la "malattia del motoneurone")
- indica la documentazione sanitaria idonea da richiedere agli interessati o alle Commissioni mediche (se non acquisita agli atti).
- Al momento della domanda, viene chiesto di anticipare le informazioni socio-economiche necessarie per la concessione e l'erogazione delle prestazioni di invalidità civile.

Le Linee Guida INPS emanate in data 24-04-2023 ed integrate in data 19-06-2023 riportano che:

E' del tutto evidente che in presenza di deficit concernenti funzioni quali la capacità di deglutizione, di ventilazione, la capacità globale degli arti superiori tali da determinare una disautonomia nelle esecuzioni delle attività di vita quotidiana o in presenza di compromissione cognitivo-comportamentale o demenza fronto-temporale, devono essere riconosciuti i requisiti sanitari per la concessione dell'indennità di accompagnamento indipendentemente dal punteggio della scala ALS-FRS-R; anche in tali casi non deve essere prevista alcuna rivedibilità.

Le persone con SLA che presentano uno dei requisiti sopra descritti avranno pertanto il seguente giudizio medico-legale:

- INVALIDO con TOTALE e permanente inabilità lavorativa: 100% art.2 e 12 L 118/71
- INVALIDO ultrasessantacinquenne con difficoltà persistenti a svolgere le funzioni ed i compiti propri della sua età (L.509/88.124/98) grave 100%
- Portatore di Handicap art 3 comma 3 L.104/92
- Indennità di accompagnamento

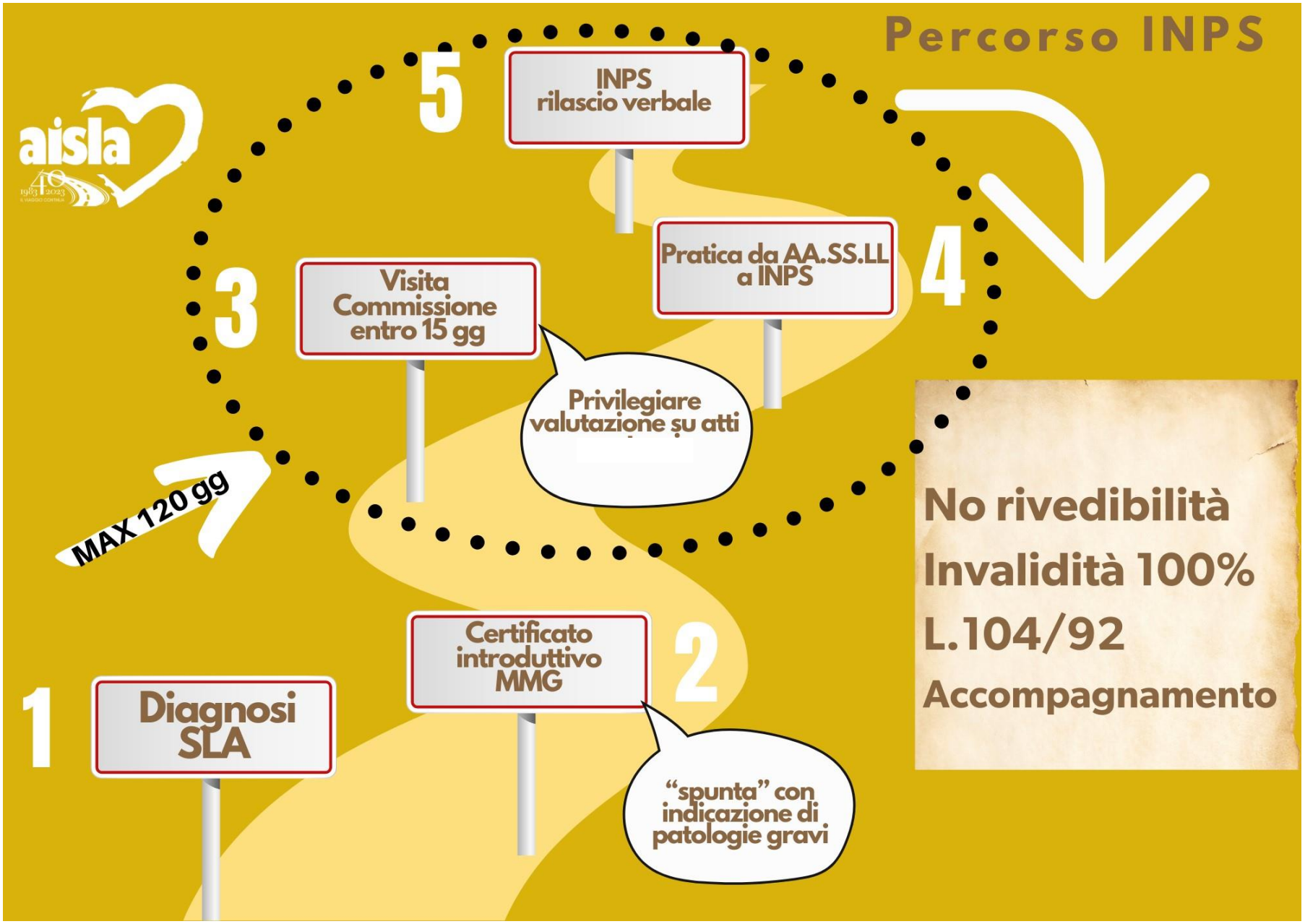
Inoltre, considerate le caratteristiche peculiari della Sclerosi Laterale Amiotrofica, si raccomanda di privilegiare la modalità di valutazione in ambito di invalidità civile e/o di handicap su atti evitando, pertanto, la convocazione a visita dell'interessato come previsto dall'articolo 29-ter, Legge 11 settembre 2020, n. 120.

Tempistiche

Ill tempo complessivo massimo per la conclusione dei procedimenti è di 120 giorni per la definizione della totalità delle pratiche come da Determinazione INPS n. 1 del 25.01.2011

L'infografica della pagina successiva sintetizza tutti i passaggi.

aisla ONLUS
ASSOCIAZIONE ITALIANA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA



Pertanto, in virtù dell'avvenuta pubblicazione ad opera di INPS delle nuove linee guida per la valutazione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), aventi l'obiettivo di garantire l'omogeneità di giudizio medico-legale sull'intero territorio nazionale e accelerare l'iter valutativo per assicurare la tempestività dei benefici assistenziali (consultabili su https://www.inps.it/it/it/l-istituto/struttura-organizzativa/coordinamenti-professionali/coordinamento-generale-medico-legale.html), AISLA, in qualità di associazione rappresentativa delle persone affette da SLA e dunque a tutela della propria comunità, ritiene necessario proporre le seguenti istanze:

1) Che l'eventuale riconoscimento di invalidità e accompagnamento venga valutato e definito sugli atti, ai sensi dell'art 29-ter del Decreto Legge n.76/2020 convertito in Legge n. 120/2020 e nel termine di 15 gg ai sensi del punto 3.1 della Circolare INPS 131/2009

2) In subordine, qualora quanto sopra non fosse possibile, che per la convocazione a visita venga rispettato il termine di 15 gg dalla presentazione dell'istanza.

Ciò in virtù di quanto previsto al punto 3.1 della Circolare INPS 131/2009 la quale stabilisce che, laddove il certificato medico introduttivo alla domanda di accertamento riporti anche l'indicazione di eventuali patologie gravi previste nell'allegato al Decreto del Ministero dell'economia e delle finanze 2 agosto 2007, i tempi di convocazione vengano ridotti entro i 15 giorni.

Di recente con il Decreto del Ministero dell'economia e delle finanze 14 aprile 2022 "Modifiche al decreto 2 agosto 2007, in materia di individuazione delle patologie rispetto alle quali sono escluse visite di controllo sulla permanenza dello stato invalidante", è stato ritenuto di inserire le «malattie del motoneurone», come di seguito indicate, tra le patologie per le quali sono escluse le visite di controllo sulla permanenza dello stato invalidante: sclerosi laterale amiotrofica (SLA), sclerosi laterale primaria (SLP), atrofia muscolare progressiva (AMP), paralisi bulbare progressiva (PBP), paralisi pseudobulbare e atrofia muscolare spinale (SMA).

3) Che, tenuto conto della rapida progressione temporale che connota l'evoluzione della SLA, il relativo verbale di eventuale riconoscimento di invalidità e accompagnamento venga emesso con tempestività e priorità, ex art. 3 L. 104/92, "Qualora la minorazione, singola o plurima, abbia ridotto l'autonomia personale, correlata all'età, in modo da rendere necessario un intervento assistenziale permanente, continuativo e globale nella sfera individuale o in quella di relazione, la situazione assume connotazione di gravità. Le situazioni riconosciute di gravità determinano priorità nei programmi e negli interventi dei servizi pubblici"

LINEE GUIDA VALUTATIVE SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è una patologia caratterizzata da sintomi e segni di degenerazione del I e II motoneurone, comportanti astenia e atrofia progressiva dei muscoli degli arti, toracici e addominali e ad innervazione bulbare. Nella SLA, meno frequentemente, possono essere coinvolte anche le funzioni sfinteriali, oculomotorie e cognitive.

Sono segnalate disfunzioni cognitive tra il 20% e il 50% dei casi e tra il 5% e il 15% si associa un quadro clinico di demenza fronto-temporale (relativa conservazione della memoria, cambiamenti precoci dei tratti di personalità, apatia o disinibizione, euforia, perseverazione nei compiti motori e cognitivi, comportamenti ritualistici e ripetitivi, eloquio ridotto).

In letteratura viene riportata un'incidenza variabile secondo l'area geografica: 0,43 nuovi casi/100000/ anno nell'Asia meridionale a 2,35 nuovi casi/anno/100000 nell'Europa occidentale. La prevalenza è di circa 6-8 casi per 100000 abitanti. L'incidenza aumenta con l'età fino ad avere un picco tra i 65-75 anni di età.

L'*exitus* avviene in media tra i 2 e i 4 anni dall'inizio dei sintomi; nel 5-10% dei casi è segnalato un decorso della durata di 10 anni o più. L'esordio dei sintomi avviene in media tra i 58 e i 63 anni nei casi sporadici di SLA–e tra i 43 e i 52 anni nei casi familiari di SLA (circa il 5-10% dei casi totali).

L'età avanzata e l'esordio bulbare sono ritenuti i più importanti fattori prognostici negativi.La SLA rientra, dunque, nel gruppo delle patologie rare (affetti meno di
5 soggetti su 10.000 residenti) secondo la legislazione europea (Regulation (EC) No 847/2000 of April 27,2000.)

Nelle forme più tipiche l'esordio della malattia è caratterizzato da sintomi insidiosi quali stanchezza, ridotta tolleranza allo sforzo fisico, fascicolazioni, crampi, debolezza e atrofia muscolare in alcuni muscoli. I primi segni obiettivabili si apprezzano, in genere, alla muscolatura distale di un arto superiore. Spesso il sospetto diagnostico è indotto da una triade tipica di segni costituita da astenia e atrofia delle mani e dell'avambraccio, lieve spasticità degli arti, iperriflessia generalizzata e assenza di disturbi e/o deficit sensitivi. Progressivamente si diffondono le fascicolazioni e l'atrofia muscolare con coinvolgimento anche della parte prossimale degli arti e dei muscoli ad innervazione bulbare con conseguente interessamento delle funzioni della fonazione e della deglutizione.

L'*exitus* avviene, in genere, per l'insufficienza respiratoria dovuta all'astenia del diaframma e della restante muscolatura ausiliaria alla dinamica ventilatoria.

La *etiopatogenesi* della SLA non è chiara. Sono state formulate diverse ipotesi.

- <u>eccitotossica</u>: eccesso di trasmissione eccitatoria glutammatergica mediata da ridotto funzionamento dei meccanismi di clerance neurotrasmettitoriale sinaptica responsabile di un aumento di uptake di Calcio con effetti tossici;

- <u>danno ossidativo</u>: questa ipotesi è basata in parte sull'osservazione che nel 20% dei casi di tipo familiare è stata trovata una mutazione del gene SOD1 (superossidodismutasi) che codifica per un enzima antiossidante.

- <u>fattori genetici</u>: sono state identificate diversi geni implicati nella etiopatogenesi della SLA che sono raggruppabili nelle seguenti categorie:

a)Geni che alterano la proteostasi e il controllo di qualità delle proteine

b)Geni che alterano la stabilità, la funzione e il metabolismo dell'RNA

c)Geni che disturbano la dinamica del citoscheletro nell'assone e nel terminale del motoneurone

I geni che risultano mutati più di frequente sono:

- C9orf 72 che sembra essere il gene più frequentemente mutato in Europa e negli Stati Uniti ed è associato anche a una percentuale (25%) di casi di Demenza fronto-temporale; il difetto si trasmette con modalità autosomica dominante;
- SOD1 è il secondo gene implicato per ordine di frequenza, l'enzima codificato ha un'importante funzione antiossidante nel citoplasma;
- TARDBP codifica la sintesi di una proteina che regola la trascrizione, il trasporto e la stabilità dell'mRNA la cui alterazione determina la presenza di inclusioni citoplasmatiche anomale;
- FUS che codifica la sintesi di una nucleo proteina che regola l'espressione genica dell'mRNA quali complessivamente rendono ragione del 70% delle forme familiari e del 10% delle forme sporadiche.

Sono stati anche ipotizzati meccanismi di tipo autoimmune, infettivo e tossico con una molteplicità di meccanismi patogenetici ipotizzati che potrebbe rendere ragione delle difficoltà nell'individuare strategie terapeutiche.

CRITERI DIAGNOSTICI

Come previsto dal Decreto Ministeriale N° 279 del 18 maggio 2001, la SLA rientra nell'elenco delle patologie rare per le quali è riconosciuto il diritto all'esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie" ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera b) del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124. Per consentirne

un'identificazione univoca ai fini dell'esenzione la SLA è stata associata ad uno specifico codice di 6 caratteri (codice di esenzione): **RF0100**. In relazione al suddetto Decreto Ministeriale le Regioni hanno identificato dei Presidi per Malattie Rare per il rilascio della Certificazione di Malattia Rara con il relativo codice di esenzione e del piano terapeutico.

Nella seguente tabella sono riportati i criteri diagnostici tratti da *EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS)*, European Journal of Neurology, 2012, 19, pagg. 360-375.

Criteri diagnostici rivisitati *El Escorial*
SLA clinicamente definita: segni clinici di interessamento di I e II motoneurone o segni elettrofisiologici, in tre regioni
SLA clinicamente definita con supporti laboratoristici: segni clinici di interessamento di I o II motoneurone in una regione con paziente portatore di mutazione patogenetica del gene SOD1
SLA clinicamente probabile: evidenze cliniche o elettrofisiologiche di interessamento di I e II motoneurone in due regioni con alcuni dei segni di I motoneurone rostrali rispetto a quelli di II motoneurone
SLA clinicamente possibile: segni clinici o elettrofisiologici di I e II motoneurone in una sola regione, o Segni di I motoneurone in almeno due regioni, o Segni di I e II motoneurone in due regioni in assenza di segni di I motoneurone rostrali a quelli di II motoneurone. Gli studi di laboratorio e le neuroimmagini devono escludere altre diagnosi.

Recentemente sono stati proposti criteri diagnostici che consentono un ulteriore miglioramento della qualità diagnostica:

Criteri diagnostici di Awaji-Shima aggiornati secondo Geevasinga et al
Sla definita: evidenza clinica o elettrofisiologica di segni di I e II motoneurone in regione bulbare e almeno in due regioni spinali, o segni d di I e II motoneurone in tre regioni spinali
Sla probabile: evidenza clinica o elettrofisiologica di segni di I e II motoneurone in almeno due regioni con alcuni segni di I motoneurone rostrali rispetto ai segni di II motoneurone

Sla probabile: con supporto di esami di laboratorio: evidenza clinica di segni di I e II motoneurone in una regione con evidenza elettrofisiologica di segni di II motoneurone in 2 regioni
Sla possibile: evidenza clinica o elettrofisiologica di segni di I e II motoneurone in una sola regione, o solo segni di I motoneurone in due o più regioni, o segni di II motoneurone rostrali rispetto ai segni di I motoneurone

In buona sostanza per porre diagnosi di SLA occorre l'evidenza di:

- degenerazione del II motoneurone (clinica, elettrofisiologica o neuropatologica)
- degenerazione del I motoneurone (clinica)
- progressività della diffusione dei segni o sintomi

E', inoltre, necessario che non vi siano evidenze elettrofisiologiche e patologiche di altre malattie che possano spiegare il quadro clinico e di segni neuroradiologici ascrivibili ad altre patologie compatibili con il quadro clinico.

Le regioni sono quella craniobulbare, cervicale (arti superiori), toracoaddominale, lombosacrale (arti inferiori).
I segni di I motoneurone sono: aumento dei riflessi osteotendinei, tono spastico, riflessi patologici (Babinski, Hoffman…).
I segni di II motoneurone sono: ipostenia, atrofia, fascicolazioni.
Le metodiche elettrofisiologiche utilizzate sono l'Elettromiografia che può documentare segni di denervazione, rimodellamento dell'unità motoria con aumento della durata dei potenziali d'azione, l'Elettroneurografia che in genere mostra nessuna o modeste alterazioni delle Velocità di Conduzione Nervosa, la Stimolazione Magnetica Transcranica che può mostrare riduzioni di ampiezza del tratto corticospinale e alterazioni del tempo di conduzione centrale.

Esistono alcune varianti della SLA rappresentate da:

- Sclerosi Laterale Primaria: caratterizzata da un interessamento del I motoneurone e con decorso lento e sopravvivenza superiore ai 10 anni

- Atrofia Muscolare Progressiva: caratterizzata da un interessamento del II
motoneurone e con decorso lento e sopravvivenza superiore ai 5 anni

- Paralisi Bulbare Progressiva: caratterizzata dalla paralisi rapidamente progressiva dei muscoli masticatori, del faringe e della lingua con conseguente disfagia, disartria, disfonia e difficoltà della masticazione.

Le terapie utilizzate nella SLA sono di tipo sintomatico: anticolinesterasici, antispastici, anticolinergici per la scialorrea, fisiochinesiterapia, sussidi meccanici ed elettronici, PEG, sostegno psicologico, assistenza ventilatoria, antidepressivi e farmaci per il trattamento del dolore.
L'uso del Riluzolo, un farmaco ad azione antiglutamminergica, ha dimostrato un aumento della sopravvivenza tra i 3 e i 6 mesi.

La scala funzionale più usata in ambito clinico è la ASLFRS-R:

1) Linguaggio
4 Processo fonatorio normale
3 Alterazione evidenziabile del linguaggio
2 Linguaggio comprensibile con necessità di ripetizioni
1 Necessità di comunicazione non verbale associata al linguaggio
0 Comunicazione impossibile

2) Salivazione
4 Normale
3 Lieve aumento di salivazione; può avere perdita di saliva notturna
2 Moderato eccesso di salivazione; può avere minima perdita di saliva
1 Marcato eccesso di salivazione con perdita di saliva
0 Marcata perdita di saliva; richiede uso costante del fazzoletto

3) Deglutizione
4 Normale
3 Iniziali problemi alimentari occasionalmente va di "traverso"
2 Necessità di modificazioni della consistenza della dieta
1 Necessità di alimentazione enterale supplementare
0 Alimentazione esclusivamente parenterale o enterale

4) Scrittura
4 Normale
3 Parole leggibili con scrittura lenta o approssimativa
2 Non tutte le parole sono leggibili
1 Capace di impugnare la penna ma non di scrivere
0 Incapace di impugnare la penna

5a) Utilizzo delle posate (alimentazione per via orale)
4 Normale
3 Rallentato ed impacciato, non necessita di aiuto
2 Può tagliare il cibo, sebbene lento ed impacciato; in alcuni casi necessita di aiuto
1 Il cibo deve essere tagliato da altri, può alimentarsi da solo lentamente 0 Deve essere imboccato

5b) Manipolazione (nel caso di alimentazione per PEG)
4 Normale
3 Rallentato e impacciato ma non necessità di aiuto
2 Necessità di aiuto con dispositivi di fissaggio e chiusura
1 Fornisce minima collaborazione al caregiver
0 Totale dipendenza dal caregiver

6) Abbigliamento e igiene personale
4 Normale
3 Indipendenza con fatica o con ridotta efficacia
2 Assistenza intermittente o modalità sostitutive
1 Necessità di assistenza per la cura
della persona 0 Totale dipendenza

7) Girarsi nel letto e coprirsi con lenzuola e coperte
4 Normale
3 Lento e impacciato ma non necessità di aiuto
2 Può girarsi o aggiustare le lenzuola da solo, ma con grande difficoltà
1 Può iniziare il movimento ma non può girarsi o sistemarsi le coperte da solo
0 Necessita totalmente assistenza

8) Deambulazione
4 Normale
3 Iniziali difficoltà della deambulazione
2 Cammina con assistenza (con ausilio o ortesi)
1 Movimenti non finalizzati alla deambulazione
0 Nessun movimento utile e finalizzabile degli arti inferiori

9) Salire le scale
4 Normale
3 Lentamente
2 Lieve instabilità o fatica
1 Necessità di assistenza (compreso mancorrente)
0 Non è in grado

10) Respirazione
4 Normale
3 Dispnea quando cammina
2 Dispnea concomitante a una o più delle seguenti azioni: mangiare, lavarsi, vestirsi
1 Dispnea a riposo, difficoltà a respirare quando si siede o si sdraia
0 Significativa difficoltà con indicazione all'uso di supporto respiratorio meccanico

11) Ortopnea
4 Normale
3 Qualche difficoltà notturna con respiro più corto, non usa più di 2 cuscini
2 Necessità di più di due cuscini per dormire
1 Può dormire seduto
0 Incapace di dormire

12) Insufficienza Respiratoria
4 Assente
3 Intermittente uso di strumenti a ventilazione assistita a due livelli (BiPap)
2 Uso continuo di BiPap durante la notte
1 Uso continuo di BiPap di notte e di giorno
0 ventilazione meccanica invasiva con intubazione o tracheostomia

Lo score va da 0 a 48.

Uno studio (F.Kimura et al. *Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS*. Neurology 2006;66:265-267.)

dimostra che un punteggio inferiore a 38 alla ASLFRS-R alla prima valutazione correla significativamente con una più veloce progressività della patologia rispetto ai punteggi che vanno da 38 a 48.
Si delinea così una situazione di criticità clinica che induce a mettere velocemente in atto tutti i necessari presidi assistenziali.

VALUTAZIONE MEDICO LEGALE

La ASLFRS-R può essere considerata un utile strumento di ausilio nella valutazione medico legale. Deve essere premesso che la valutazione medico legale deve prendere in considerazione ogni eventuale comorbilità con particolare attenzione alla eventuale presenza di deficit cognitivi.
E' del tutto ovvio che un eventuale deficit della deambulazione comportante la necessità di aiuto permanente di un accompagnatore comporterà il riconoscimento della **indennità di accompagnamento** a prescindere dai punteggi ottenuti negli altri items così come il ricorso a ventilazione meccanica invasiva (punteggio 0 nell'item Insufficienza Respiratoria della ASLFRS-R) identifica la necessità di assistenza continua non essendo in grado di compiere gli atti quotidiani della vita.

Si ritiene che, in presenza di diagnosi di SLA definita o probabile, secondo i criteri di El Escorial sopra riportati, con punteggio alla ASLFRS-R tra 48 e 38 il giudizio medico legale debba essere:

-INVALIDO con TOTALE e permanente inabilità lavorativa: 100% art.2 e 12 L
118/71

o

-INVALIDO ultrasessantacinquenne con difficoltà persistenti a svolgere le funzioni ed i compiti propri della sua età (L.509/88.124/98) grave 100%.

-nei casi di SLA possibile con punteggio tra 48 e 38, in considerazione del fatto che non è utilizzabile il criterio prognostico, si deve valutare il singolo caso in base ai deficit funzionabili obiettivabili.

-nei casi di SLA definita o probabile o possibile con punteggio alla ASLFRS-R inferiore a 38 e superiore a 31, fermo restando quanto considerato in premessa circa la deambulazione, l'Assistito dovrà

essere considerato nella condizione di necessità di assistenza continua non essendo in grado di compiere gli atti quotidiani della vita per punteggi di 0 o 1 in uno degli items deglutizione, utilizzo delle posate-manipolazione in caso di PEG, abbigliamento e igiene personale, insufficienza respiratoria.

-nei casi di SLA definita con diritto all'indennità di accompagnamento dovrà essere applicato il DM 2 agosto 2007 voce 8.

-nei casi di SLA definita o probabile o possibile con punteggi pari o inferiori a 31 l' Assistito dovrà essere considerato nella condizione di necessità di assistenza continua non essendo in grado di compiere gli atti quotidiani della vita.Nei casi di SLA definita dovrà essere applicato il DM 2 agosto 2007 voce 8.

Per quanto attiene alla valutazione medico legale dell'Handicap di cui alla **Legge 104/92** si ritiene che:

-nei casi di SLA definita l'Assistito debba considerarsi portatore di Handicap grave art. 3 comma 3 L.104/92;

-nei casi di SLA probabile o possibile con punteggi inferiori a 38 alla ASLFRS-R l'Assistito debba considerarsi portatore di handicap grave art. 3 comma 3 L. 104/92 con eventuali indicazioni di rivedibilità che dovranno essere previste solo nei casi di dubbia evolutività dei sintomi e segni.

Si raccomanda, inoltre, la puntuale attestazione dei requisiti sanitari secondo quanto previsto dall'art 4 del D.L. 9 febbraio 2012, n. 5 e si rimanda alla pubblicazione della Commissione Medica Superiore presente sul sito internet INPS

Si raccomanda, infine, la piena applicazione di quanto previsto al punto 3.1 della Circolare INPS 131/2009 - ***indicazione di eventuali patologie gravi previste nell'allegato al DM 2.8.2007 (al fine di contenere i tempi di convocazione entro 15 giorni)-*** laddove il certificato medico introduttivo alla domanda riporti la diagnosi di SLA.

Deve essere ricordato, inoltre, che il Legislatore ***con Decreto del 14 aprile 2022 del Ministero dell'Economia e delle Finanze ha esplicitamente aggiunto al punto 8 del DM 2 agosto 2007 tra***

l'elenco di patologie per le quali sono esclusi accertamenti di controllo e di revisione in ambito assistenziale la "malattia del motoneurone"

Si riportano in forma sinottica le proposte valutative:

SLA definita o probabile con punteggio Alla ASLFRS-R tra 48 e 38	-INVALIDO con TOTALE e permanente inabilità lavorativa: 100% art.2 e 12 L 118/71 -INVALIDO ultrasessantacinquenne con difficoltà persistenti a svolgere le funzioni ed i compiti propri della sua età (L.509/88.124/98) grave 100%
SLA possibile con punteggio alla ASLFRS-R tra 48 e 38	Percentuale di invalidità determinate in base ai deficit funzionali obiettivabili
SLA definita, probabile, possibile con punteggio alla ASLFRS-R tra 37 e 32	Indennità di accompagnamento con punteggi di 0 o 1 in uno degli items 3-5a-5b-6-10. Nei casi di SLA definita attribuzione di DM 2 agosto 2007 voce 8
SLA definita	Portatore di Handicap art 3 comma 3 L.104/92
SLA probabile o possibile con punteggi alla ASLFRS-R inferiori a 38	Portatore di Handicap art 3 comma 3 L.104/92. L'indicazione di rivedibilità deve essere limitata ai casi con dubbia evolutività dei sintomi

Il VicePresidente della Commissione Medica Superiore

Angelo Moroni

Il Presidente della Commissione Medica Superiore

Raffaele Migliorini

BIBLIOGRAFIA

The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that
incorporates assessments of respiratory function.
Jesse M. Cedarbauma ,*, Nancy Stamblera, Errol Maltab, Cynthia Fullerb, Dana Hiltb, b b 1 Barbara
Thurmond , Arline Nakanishi , BDNF ALS Study Group (Phase III Journal of the Neurological Sciences 169 (1999) 13–21

La Amyotrophic Lateral
Sclerosis Functional Rating
Scale predice la
sopravvivenza nei pazienti
affetti da sclerosi laterale
amiotrofica in ventilazione
meccanica invasiva*
Daniele Lo Coco, MD; Santino Marchese, MD; Vincenzo La Bella, MD, PhD;
Tommaso Piccoli, MD; Albino Lo Coco, MD
(CHEST Edizione Italiana 2007; 3:43-48)

EFNS GUIDELINES
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
The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Peter M.Andersena,
Sharon Abrahamsb, Gian D. Borasioc, Mamede de Carvalhod, Adriano Chioe, Philip Van Dammef, Orla
Hardimang, Katja Kolleweh, Karen E. Morrisoni, Susanne Petrih, Pierre-Francois Pradatj, Vincenzo Silanik, Barbara Tomikl, Maria Wasnerm and Markus Webern

Practice Parameter update: The care of the
patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug,
nutritional, and respiratory therapies (an
evidence-based review)
Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy ofNeurology
Neurology® 2009;73:1218–1226
R.G. Miller, MD, FAAN, C.E. Jackson, MD, FAAN, E.J. Kasarskis, MD,
PhD, FAAN, J.D. England, MD, FAAN D. Forshew, RN W. Johnston, MD
S. Kalra, MD J.S. Katz, MD H. Mitsumoto, MD, FAAN J. Rosenfeld,
MD, PhD, FAAN C. Shoesmith, MD, BSc M.J. Strong, MD S.C.
Woolley, PhD

Practice Parameter update: The care of the
patient with amyotrophic lateral sclerosis:
Multidisciplinary care, symptom management,
and cognitive/behavioral impairment (an
evidence-based review)
Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy ofNeurology
Neurology® 2009;73:1227–1233
R.G. Miller, MD, FAAN C.E. Jackson, MD, FAAN E.J. Kasarskis, MD, PhD, FAAN
J.D. England, MD, FAAN D. Forshew, RN W. Johnston, MD S. Kalra, MD J.S. Katz, MD H. Mitsumoto, MD, FAAN J. Rosenfeld, MD, PhD FAAN C. Shoesmith, MD, BSc
M.J. Strong, MD S.C. Woolley, PhD

Patterns of Weakness, Classification of Motor Neuron Disease & Clinical Diagnosis of Sporadic ALS Jeffrey M. Statland, MD,[1] Richard J. Barohn, MD,[1] April L. McVey, MD,[1] Jonathan Katz, MD,[2] and Mazen M. Dimachkie,

MD[1] Author information Copyright and License information Disclaimer
Neurol Clin. 2015 Nov; 33(4): 735–748

Journal of the Neurological Sciences 169 (1999) 13–21
www.elsevier.com/ locate / jns
The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that
incorporates assessments of respiratory function
Jesse M. Cedarbauma ,*, Nancy Stamblera, Errol Maltab, Cynthia Fullerb, Dana Hiltb, b b 1
Barbara Thurmond , Arline Nakanishi , BDNF ALS Study Group (Phase III)

Sclerosi laterale amiotrofica
http://www.salute.gov.it/portale/salute/p1_5.jsp?lingua=italiano&id=1&area=M
alattie_del_sistema_nervoso

http://www.aisla.it/wp-content/uploads/2017/08/DCA_045_18lug2017_PDTA_SLA_All_01.pdf
Sclerosi laterale amiotrofica e patologie neurodegenerative. Percorso diagnostico terapeutico
ASReM

Nature. 2016 Nov 10;539(7628):197-206. doi: 10.1038/nature20413.
Decoding ALS: from genes to mechanism.
Taylor JP[1], Brown RH Jr[2], Cleveland DW[3,4].

Int J Epidemiol. 2017 Feb 1;46(1):57-74. doi: 10.1093/ije/dyw061.
Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis.
Marin B[1,2,3,4,5,6], Boumédiene F[1,2,3], Logroscino G[5,6], Couratier P[1,2,7], Babron MC[8,9], Leutenegger AL[8,9], Copetti M[10], Preux PM[1,2,3], Beghi E[4].

Handb Clin Neurol. 2016;138:225-38. doi: 10.1016/B978-0-12-802973-2.00013-6.
The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. Talbott EO[1], Malek AM[2], Lacomis D[3].

Rev Neurol (Paris). 2016 Jan;172(1):37-45. doi: 10.1016/j.neurol.2015.11.002. Epub 2015 Dec 22.**Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature.**
Couratier P[1], Corcia P[2], Lautrette G[3], Nicol M[3], Preux PM[4], Marin B[4].

Br Med Bull. 2016 Sep;119(1):87-98. doi: 10.1093/bmb/ldw026.
Epub 2016 Jul 22. **Pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis.** Morgan S[1], Orrell RW[2].

Nat Rev Neurol. 2016 Nov;12(11):651-661. doi: 10.1038/nrneurol.2016.140. Epub 2016 Sep 23.**Pathophysiological and diagnostic implications of cortical dysfunction in ALS.**

Geevasinga N[1], Menon P[1], Özdinler PH[2], Kiernan MC[3], Vucic S[1].

Neurology, August 16, 2016; 87 (7) ARTICLE
Diagnostic criteria in amyotrophic lateral sclerosis
A multicenter prospective study Nimeshan Geevasinga, Parvathi Menon, Daniel B. Scherman, Neil Simon, Con Yiannikas, Robert D. Henderson, Matthew C. Kiernan, Steve Vucic

INPS.0015.20/06/2023.0004515 U

Allegato 2: Integrazione Linee guida

125 ANNI INPS
Coordinamento Generale medico legale
Il Coordinatore

Roma, 19.06.2023

Oggetto: Integrazione "Linee guida valutative Sclerosi Laterale Amiotrofica"

Ad integrazione delle "Linee guida valutative Sclerosi Laterale Amiotrofica", pubblicate in data 24.4.2023, occorre precisare quanto segue:

E' del tutto evidente che in presenza di deficit concernenti funzioni quali la capacità di deglutizione, di ventilazione, la capacità globale degli arti superiori tali da determinare una disautonomia nelle esecuzioni delle attività di vita quotidiana o in presenza di compromissione cognitivo-comportamentale o demenza fronto-temporale, devono essere riconosciuti i requisiti sanitari per la concessione dell'indennità di accompagnamento indipendentemente dal punteggio della scala ALS-FRS-R; anche in tali casi non deve essere prevista alcuna rivedibilità.

Inoltre, considerate le caratteristiche peculiari della Sclerosi Laterale Amiotrofica, si raccomanda di privilegiare la modalità di valutazione in ambito di invalidità civile e/o di handicap su atti evitando, pertanto, la convocazione a visita dell'interessato come previsto dall'articolo 29-ter, Legge 11 settembre 2020, n. 120.

Raffaele Migliorini

Allegato 3: Rilascio della procedura informatica per la presentazione della dichiarazione di ricovero indennizzato in struttura pubblica

INPS
Istituto Nazionale Previdenza Sociale

Direzione Centrale Inclusione e Invalidita' Civile
Direzione Centrale Tecnologia, Informatica e Innovazione

Roma, 26-09-2023

Messaggio n. 3347

OGGETTO: **Rilascio della procedura informatica per la presentazione della dichiarazione di ricovero indennizzato in struttura pubblica**

1. Premessa

L'Istituto, conformandosi a un consolidato orientamento giurisprudenziale, ha riconosciuto il mantenimento del diritto all'indennità di accompagnamento di cui alla legge 11 febbraio 1980, n. 18, anche in presenza di ricovero gratuito, nell'ipotesi di non esaustività dell'assistenza fornita dalla struttura sanitaria, previo rilascio di idonea documentazione da parte della medesima struttura di ricovero.

La prestazione non deve essere sospesa nel caso di invalido la cui incapacità di gestire le funzioni biologiche essenziali renda necessaria l'assistenza continua di un familiare o di un infermiere privato, al fine di garantire un'assistenza completa, anche di carattere personale, continuativa ed efficiente in ordine a tutti gli atti quotidiani della vita, nonché qualora la presenza del/dei genitore/i per l'intera giornata sia assolutamente necessaria per il benessere fisico e relazionale del minore, utile alla migliore risposta ai trattamenti terapeutici.

Tanto premesso, al fine di semplificare e uniformare la gestione delle istanze dei soggetti interessati e assicurare la tempestività nell'acquisizione di tale idonea documentazione da parte dell'Istituto, è stata realizzata una nuova procedura telematizzata, che consente agli assistiti di comunicare all'INPS i periodi di ricovero in cui sussistono le condizioni sopra citate.

Con il presente messaggio si forniscono indicazioni per la presentazione della c.d. dichiarazione di ricovero indennizzato in struttura pubblica.

2. La dichiarazione di ricovero indennizzato in struttura pubblica

La dichiarazione deve essere presentata dagli utenti titolari di indennità di accompagnamento (o dall'amministratore di sostegno/rappresentante legale) al termine del periodo di ricovero di durata superiore a 29 giorni, accedendo al sito www.inps.it con la propria identità digitale (SPID almeno di Livello 2, CIE o CNS) e seguendo il percorso "Sostegni, Sussidi e Indennità" > "Per disabili/invalidi/inabili" > "Dichiarazioni di responsabilità e ricoveri indennizzati".

Oltre all'indicazione delle date di inizio e fine ricovero, deve essere allegata alla dichiarazione telematica esclusivamente la documentazione rilasciata dalla struttura sanitaria attestante che la prestazione assicurata non esaurisce tutte le forme di assistenza di cui il paziente necessita per la vita quotidiana. Non devono essere allegati certificati sanitari, cartelle cliniche o ogni altra documentazione riguardante le patologie invalidanti.

3. Istruzioni per le Strutture territoriali

La procedura, dopo avere svolto i controlli in fase di acquisizione sulla titolarità della prestazione e la congruità delle date, provvede a registrare automaticamente i periodi dichiarati nel campo "GP2IC23"del *Data Base* Pensioni, con il codice 6, denominato "RICOVERO INDENNIZZATO IN STRUTTURA PUBBLICA".

Per effetto dell'inserimento del nuovo codice, le procedure di calcolo, pur in presenza di un ricovero superiore a 29 giorni - comunicato annualmente dal Ministero della Salute all'Istituto - in sede di ricostituzione centralizzata, non genereranno un indebito.

Le domande di ricovero indennizzato presentate dai cittadini saranno a disposizione delle Strutture territoriali accedendo alla funzione disponibile sul portale intranet per gli utenti autorizzati, seguendo il percorso: "Processi" > "Assicurato pensionato" > "Gestione reddituale e servizi fiscali" > "Dichiarazioni di responsabilità 2.0 (ICRIC – ICLAV – ACC AS/PS) – Ricoveri indennizzati".

Le Strutture territoriali sono, pertanto, tenute a effettuare l'esame puntuale della documentazione allegata e, laddove siano riscontrate irregolarità, a procedere tempestivamente all'eliminazione del codice 6 con il relativo periodo di ricovero registrato.

In esito alle informazioni sui ricoveri fornite dal Ministero della Salute, tali operazioni di verifica (con eventuale intervento correttivo) devono essere completate prima dell'avvio delle operazioni *batch* di ricostituzione centrale, di cui sarà fornito tempestivo preavviso alle Strutture territoriali.

Il Direttore Generale
Vincenzo Caridi

Allegato 4: Comunicato stampa 23 ottobre 2023

125 ANNI INPS

Direzione centrale Comunicazione

Relazioni con i Media

Comunicato Stampa

Roma, 23 ottobre 2023
Inps Informa

Indennità di accompagnamento e ricovero indennizzato in struttura pubblica

L'Inps, conformandosi a un consolidato orientamento giurisprudenziale, con messaggio Hermes n. 3347 del 26/09/2023 ha previsto che l'indennità di accompagnamento sia corrisposta alla persona con disabilità anche in caso di ricovero in una Struttura ospedaliera, pubblica o convenzionata con il Sistema Sanitario Nazionale, **per un periodo superiore a 29 giorni**, qualora la Struttura sanitaria non garantisca un'assistenza esaustiva.

In particolare, l'indennità di accompagnamento non sarà sospesa qualora sia necessaria la **presenza continua di un familiare o di un infermiere privato** per attendere a tutti gli atti quotidiani della vita, nonché qualora la presenza dei **genitori per l'intera giornata sia assolutamente necessaria per il benessere fisico e relazionale del minore**, utile alla migliore risposta ai trattamenti terapeutici.

Al fine di continuare a percepire l'indennità di accompagnamento, il titolare - eventualmente per il tramite dell'amministratore di sostegno o il rappresentante legale - dovrà inviare una dichiarazione telematica all'Inps al termine del ricovero, accedendo al sito www.inps.it con la propria identità digitale o con delega (SPID almeno di Livello 2, CIE o CNS) e seguendo il percorso "Sostegni, Sussidi e Indennità" > "Per disabili/invalidi/inabili" > "Dichiarazioni di responsabilità e ricoveri indennizzati").

La dichiarazione dovrà recare le date di inizio e fine ricovero e l'allegazione dell'attestazione fornita dalla struttura sanitaria in ordine al carattere non

viale Aldo Ballarin, 42 - 00142 Roma
+39 06 5905 5085
ufficio.stampa@inps.it

esaustivo dell'assistenza ivi fornita. **Non dovranno essere allegati ulteriori certificati**, cartelle cliniche o ogni altra documentazione riguardante le patologie invalidanti.

Allegato 5: Il Portale della Disabilità per assistere cittadini disabili e famiglie

L'INPS ha creato un nuovo Portale dedicato alla Disabilità, come comunicato attraverso il messaggio n. 4193 del 24 novembre 2023. L'obiettivo di questa piattaforma digitale è fornire una fonte di informazioni completa ed integrata per i cittadini disabili.

Grazie al Portale, infatti, si possono seguire gli sviluppi dell'istruttoria per la richiesta di prestazioni di invalidità civile, cecità e sordità civile, nonché dei benefici previsti dalle Leggi n. 68/1999 e n. 104/1992.
Inoltre, è possibile visualizzare la cronologia dei vari stadi dell'iter sanitario-amministrativo relativi alla propria domanda e trasmettere documentazione medica in caso di necessità.

Il Portale offre anche avvisi e scadenze relative alle domande e alla frequenza delle indennità mentre nella sezione "Pagamenti e cedolini" è possibile consultare l'elenco dei pagamenti effettuati per le prestazioni correlate alla disabilità.

La nuova piattaforma è accessibile da desktop, smartphone e tablet digitando "Portale della Disabilità" sul sito dell'INPS. L'accesso avviene tramite identità digitale come SPID di livello 2 o superiore, Carta d'Identità Elettronica 3.0 (CIE) o Carta Nazionale dei Servizi (CNS). Infine, chiunque sia impossibilitato ad accedere autonomamente al Portale può delegare una persona di propria fiducia.

Questa è la pagina INPS per scoprire tutti i sostegni, sussidi e indennità a cui si ha diritto: https://www.inps.it/it/it/sostegni-sussidi-indennita/per-disabili-invalidi-inabili.html

Fra i servizi consentiti rientra la possibilità di inoltrare la domanda di invalidità, l. 104/92 e accompagnamento.
Il menù a sinistra consente di navigare all'interno delle varie sezioni:

Nel seguito la schermata:

INPS Invalidità Civile

Home

Esci

Benvenuto nell'area INVALIDITA' CIVILE

Quest'area ospita, nell'ambito dei "Servizi per il Cittadino" del portale INPS, le pagine che l'Istituto mette a disposizione per la gestione delle **Domande di Invalidità** via Internet per gli utenti portatori di handicap.

Il menù a sinistra consente di navigare all'interno delle varie sezioni:

ACQUISIZIONE RICHIESTA
Attraverso questa sezione l'utente può effettuare la richiesta di invalidità direttamente on-line.

Essa si compone di tre maschere, che consentono, in modo guidato, di inserire tutte le informazioni necessarie alla compilazione della domanda e di una maschera finale di riepilogo dei dati inseriti, contenente le informazioni degli appuntamenti per le visite e dove viene consentita la stampa e/o il salvataggio della ricevuta di presentazione della richiesta.

Ognuna delle maschere contiene un link alla **Guida** per la corretta compilazione.

ATTENZIONE!
In caso di messaggio d'errore nell'invio della domanda, come ad esempio:"**Si è verificato un inconveniente tecnico!**
Ci scusiamo per l'inconveniente e la invitiamo a ricollegarsi più tardi", prima di inviare una nuova domanda, si consiglia di verificare la possibilità di recupero della domanda precedente, cliccando alla voce di menù **RECUPERO RICHIESTA**

INSERIMENTO AS1
Consente la compilazione del Modello AS1 da inoltrare congiuntamente alla domanda di invalidità civile in caso di infortunio extra lavorativo provocato da terzi.

VISUALIZZAZIONE RICHIESTE
Consente di visualizzare tutte le domande inserite mediante la precedente voce di menù.

Dalla maschera risultante, in cui vengono elencate le domande già acquisite, è possibile visualizzare, per ogni singola prestazione, lo stato della domanda, gli appuntamenti stabiliti per le visite e le stampe di ricevuta di presentazione della richiesta e dell'esito della Commissione medica.

MODIFICA RICHIESTA
Consente l'aggiornamento dei dati riguardanti l'anagrafica, il rappresentante legale, la residenza e/o il domicilio di domande presentate a sistema e non respinte.

CAMBIO APPUNTAMENTO
Consente di effettuare il cambio degli appuntamenti assegnati con la precedente voce di menù Acquisizione Richiesta.

Tale cambio è possibile entro le 48 ore dall'assegnazione del medesimo.

RECUPERO RICHIESTA
In caso di mancata risposta ad una precedente richiesta effettuata mediante la voce di menù Acquisizione Richiesta, consente la possibilità di recuperare l'appuntamento non ottenuto in tale sessione.

ALLEGAZIONE DOCUMENTAZIONE SANITARIA (art. 29 ter della legge n. 120/2020)
Consente di allegare la documentazione sanitaria del cittadino per consentirne l'utilizzo ai sensi dell'art. 29 ter della legge n. 120/2020.

Acquisizione Richiesta
Consultazione AS1 pregresso
Acquisizione AS1
Visualizzazione Richieste
Modifica Richiesta
Cambio Appuntamento
Recupero Richiesta
Allegazione documentazione sanitaria (art. 29 ter della legge n. 120/2020)