

Sezione 7

Obiettivi specifici
di particolare rilevanza istituzionale:
il Progetto sulla Sclerosi Laterale
Amiotrofica

IL PROGETTO SLA, LE PREMESSE

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), è una patologia neurologica degenerativa del motoneurone, considerata ed inquadrata malattia rara, di origini sconosciute e a terapia pressochè inesistente (il trattamento con riluzolo, unico farmaco approvato dalla FDA, può prolungare la vita di 3-6 mesi), anche se molti progressi sono stati fatti soprattutto negli ultimi 20 anni sia per l'identificazione della patogenesi che per il riconoscimento dei meccanismi per gli interventi terapeutici che possono rallentare il processo degenerativo.

Comporta nelle fasi conclamate la comparsa di una disabilità gravissima e complessa plurifunzionale per la compromissione delle funzioni fondamentali per la sopravvivenza e la vita di relazione, con interessamento delle funzioni motorie, respiratorie, della deglutizione, della comunicazione.

Indipendentemente dal quadro clinico, la progressione della malattia è continua e rapida, della durata di mesi o anni. Per quanto riguarda la prognosi quod vitam la peculiarità della malattia è costituita dal fatto che nella maggior parte dei casi comporta la morte solo nel caso in cui il paziente rinunci alle misure di supporto vitale.

A causa della sua lenta ed inesorabile evoluzione, la SLA è ad altissimo impatto psicologico, sociale ed economico. L'incidenza annua è compresa tra 1,5-2,5 casi/100.000, con aumento progressivo nel tempo giustificata verosimilmente dal prolungamento della vita media che comporta una maggiore incidenza di malattie neurologiche degenerative nell'età anziana, e da una maggiore accuratezza della diagnosi.

A Parma e provincia sono circa 40 i malati di SLA, diagnosticati dai servizi di Neurologia dell'Ospedale Maggiore e dell'Ospedale di Vaio delle due Aziende sanitarie parmensi.

La molteplicità delle problematiche cliniche presentate, la sofferenza del paziente e le difficoltà di chi lo assiste, la complessità determinata dalla necessità di soddisfare in modo tempestivo molteplici necessità sia cliniche che assistenziali che cambiano nel tempo e in relazione alla conoscenza della storia naturale della malattia richiedono ai professionisti valutazioni e proposte anticipatorie, ha comportato la necessità di ridefinire le modalità di approccio di cura dei pazienti affetti dalla malattia presenti in ambito provinciale, sia in termini assistenziali che organizzativi, con particolare attenzione ai seguenti aspetti:

- modello di assistenza multidisciplinare e multiprofessionale, integrazione attività ospedale-territorio
- supporto per il mantenimento della autonomia e per la permanenza del paziente al proprio domicilio, residenzialità e cure di "sollievo"
- supporto della funzione comunicativa: la Comunicazione Alternativa Aumentativa
- sostegno delle risorse emotive del paziente, care-giver, equipe di cura
- supporto alla qualità di vita e alla migliore qualità delle fasi di fine vita, salvaguardia della autonomia decisionale del paziente, le cure palliative

Il modello di intervento si propone l'attenzione non solo ai problemi clinici e terapeutici, ma anche a quelli psicologici, sociali e educativi, e in cui i professionisti delineano e rendono possibile la partecipazione attiva al percorso di cura ponendosi come punto di riferimento per il paziente e la famiglia.

istituzione delle Unità di Valutazione Multidimensionale presenti in ogni ambito distrettuale.

Qualora si siano verificate problematiche che non rendevano possibile la permanenza al domicilio, sono state utilizzate le due strutture ad alta valenza sanitaria, San Mauro Abate di Colorno e Centro Cure Progressive di Langhirano presenti in ambito provinciale, nelle quali è possibile l'accoglienza per tempi anche indefiniti di pazienti affetti da SLA con caratteristiche di disabilità gravissima, compresa la necessità di supporto ventilatorio.

Sono possibili nella struttura di Langhirano ricoveri temporanei definiti di sollievo finalizzati ad alleviare il carico assistenziale delle famiglie e/o a consentire la possibilità di riorganizzare le attività assistenziali in caso di problematiche intercorrenti del care-giver.

Supporto della comunicazione alternativa aumentativa

Nella SLA la comunicazione orale e scritta diviene sempre più compromessa con il progredire della malattia, e diviene indispensabile sostenere il diritto del paziente a rimanere in contatto con il mondo circostante, a mantenere la propria identità e ruolo, a guidare l'assistenza e ad esprimere attraverso la comunicazione le decisioni in merito al proprio percorso di cura.

I principi descritti trovano riferimento nel Progetto RER "Facilitazione della comunicazione per le persone con gravi patologie neuromotorie" Accordo Stato-Regioni 2007.

Per i pazienti in carico, sono stati valutati e forniti in comodato d'uso ausili di vario livello di complessità a seconda delle fasi di malattia e delle necessità e possibilità di utilizzo, con l'obiettivo di compensare la funzione mancante.

Nel dettaglio sono stati forniti sistemi di chiamata con varie modalità di accesso e sensibilità, comunicatori alfabetici portatili con diverse tipologie di accesso, comunicatori a comando oculare. Complementariamente sono stati valutati e predisposti soluzioni "artigianali" (tabelle E-tran) per la comunicazione attraverso lo sguardo, adattate alle esigenze dei singoli pazienti.

Per le attività di valutazione e prescrizione da parte della équipe riabilitativa ci si è attenuti ai principi della attenta valutazione e prova; della tempestività della conduzione della stessa, in considerazione della rapida evolutività della compromissione della funzione e dei tempi necessari di fornitura da parte delle ditte fornitrici; della predisposizione delle attività di addestramento e di follow-up.

Si è organizzato in ambito distrettuale un "parco ausili" utilizzando i comunicatori restituiti, in modo da avere l'opportunità di condurre le valutazioni mettendo a confronto soluzioni diverse, e per consentire forniture per periodi limitati di tempo, tenendo così conto delle necessità derivate dalle modificazioni cliniche dell'evolversi della malattia.

L'organizzazione del parco ausili costituisce una occasione di razionalizzazione delle risorse economiche nel medio-lungo periodo, e permette dal punto di vista degli utenti un miglioramento della continuità e tempestività degli interventi a favore del mantenimento della funzione comunicativa.

L'esperienza svolta ha tuttavia evidenziato problematiche relative alle fasi di revisione, manutenzione, ripristino funzionale e aggiornamento tecnico degli ausili per la comunicazione a maggiore contenuto tecnologico, per le quali andranno studiate soluzioni che prevedono supporto tecnico specifico.

Sostegno delle risorse emotive del paziente, care-giver, equipe di cura

La condizione di malattia rappresenta per ogni individuo un evento dirompente e traumatico, che sottopone ad elevati livelli di stress e necessita di elaborazioni e nuovi adattamenti che non possono essere affrontati in solitudine.

In particolare una malattia progressiva e ad inesorabile evoluzione quale la SLA è ad altissimo impatto psicologico per il paziente, i familiari, il personale preposto all'assistenza.

La presenza dello psicologo si rende condizione imprescindibile per contenere ansie, accogliere un dolore, fare comprendere sentimenti ed emozioni che altrimenti vengono vissuti come minacciosi e pericolosi, rendere tollerabile il nuovo dato di realtà, supportare nei momenti di variazione clinica e quando è necessario assumere decisioni fondamentali per il proseguimento o meno della propria vita.

Le competenze dello psicologo sono parimenti determinanti per il miglioramento della relazione negli interventi terapeutici a lungo termine quali quelli svolti in questo tipo di patologia, dove necessariamente l'investimento emotivo personale dei professionisti è estremamente rilevante, e può generare eccessivo coinvolgimento o, al contrario, allontanamento e conflitti.

Dal punto di vista operativo, la presenza nel corso del 2011 della figura professionale dedicata ha consentito, a seconda delle necessità individuate, lo svolgimento per i pazienti in carico delle seguenti attività:

- attività di assessment con il paziente e i familiari, finalizzato alla conoscenza della sfera emozionale della malattia, meccanismi difensivi, grado di consapevolezza; delle caratteristiche personali, tratti di personalità, strategie di coping, risorse personali; del contesto affettivo familiare, le attività di cura, l'organizzazione lavorativa, le condizioni economiche;
- attività di intervento con il paziente e i familiari, attraverso gli interventi educativi e/o di supporto individuale;
- attività di supervisione e sostegno all'equipe di cura, finalizzato al miglioramento delle modalità comunicative, di informazione, di ascolto, delle abilità assertive e delle strategie che possono favorire la gestione del disagio emozionale dell'operatore, quali elementi indispensabili nel favorire e mantenere la relazione terapeutica in interventi che perdurano per tutta la durata di vita del paziente.

Le attività descritte sono state svolte con modalità sia ambulatoriale che domiciliare in caso di difficoltà o impossibilità di spostamento del paziente e/o dei familiari. Le attività di supervisione della équipe sono state svolte a cadenza mensile, o più frequentemente per problematiche intercorrenti evidenziate dagli operatori.

Supporto alla qualità di vita e alla migliore qualità delle fasi di fine vita, salvaguardia della autonomia decisionale del paziente, le cure palliative

L'approccio "palliativo" nelle malattie per le quali non è possibile un intervento terapeutico di cura della menomazione, quale la patologia considerata, consiste nella attenzione da parte dei professionisti agli aspetti psicologici alla messa in atto di tutti gli strumenti utili a consentire la migliore qualità di vita possibile al paziente e ai familiari.

Così inteso questa modalità di approccio dovrebbe appartenere a tutte le diverse figure professionali, delle diverse discipline, in tutte le fasi della malattia.

Nel momento in cui tuttavia, in conseguenza della progressione della malattia o per la scelta del paziente di non aderire alle misure di supporto vitale, la considerazione della morte e della sua modalità entra nel progetto di cura, emergono bisogni altamente distinti che richiedono il supporto al MMG e alla équipe

Il Progetto SLA

multiprofessionale di figure professionali con competenze specifiche, quali quelle che possiede il medico specialista nelle cure palliative.

Nuove risorse specialistiche sono state messe in campo per il miglioramento delle cure per i pazienti affetti da la Sclerosi laterale amiotrofica (SLA), infatti un medico palliativista, è stato messo a disposizione dall'Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica (AISLA) per tutto il 2011, a integrare le équipe multidisciplinari di specialisti per la cura e l'assistenza ai malati di SLA in provincia di Parma.

Il Progetto, del quale se ne da conto nel paragrafo successivo dedicato alla illustrazione in specifico del modello assistenziale proposto, è stato presentato ufficialmente nel gennaio del 2011, in occasione della firma di un protocollo d'intesa tra le Direzioni Generali delle due Aziende Sanitarie pubbliche di Parma e la Presidenza Nazionale di Aisla.

L'idea è nata dall'esigenza di assicurare adeguata assistenza ai pazienti con SLA, sviluppando ulteriormente i percorsi in essere, con la piena integrazione dei soggetti coinvolti e promuovendo un modello di assistenza basato sulla presenza di un'equipe multi professionale.

Un team multidisciplinare è in grado di prendersi carico sia del paziente, per individuarne i bisogni e progettare piani assistenziali, che dei familiari, siano essi intesi in senso lato, e cioè come le persone che il malato individua essere importanti nel processo di cura e nelle relazioni.

Il Medico palliativista affianca il medico di Medicina Generale e/o lo specialista, l'infermiere, l'assistente sociale, lo psicologo e altre figure professionali eventualmente previste, interagendo con esse.



*Un momento della conferenza stampa del 14 gennaio 2011
Presentazione e firma Protocollo di intesa tra
AUSL, Azienda Ospedaliero-Universitaria e AISLA*

II PREMIO AL PROGETTO ed IL MODELLO ASSISTENZIALE PROPOSTO

"Per l'innovazione, l'originalità, l'esportabilità in altri contesti e per i risultati raggiunti in termini di benefici alla persona": sono queste le motivazioni della **menzione speciale** assegnata a Roma dalla Giuria del Premio Nazionale Gerbera d'oro¹ 2011 alla presenza del ministro della Salute, Ferruccio Fazio, al progetto per le cure palliative domiciliari sviluppato da Azienda USL di Parma, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma e Associazione italiana sclerosi laterale amiotrofica (Aisla).

¹ Il Premio Gerbera d'oro dal 2006 viene assegnato da una Commissione mista Fondazione Ghirotti – Conferenza delle Regioni e Province Autonome alla struttura sanitaria nazionale che si sia particolarmente distinta per la sua attività nell'ambito delle cure palliative e della terapia del dolore.

Il Progetto premiato, dedicato alle cure palliative domiciliari ai malati di SLA, prevede che un medico palliativista, messo a disposizione per il 2011 dall'Aisla, integri le équipes multidisciplinari di specialisti che curano ed assistono i malati affetti da questa patologia. Questa figura interagisce nella cura al malato con il medico di medicina generale o lo specialista, l'infermiere, l'assistente sociale, lo psicologo e con altre figure professionali eventualmente coinvolte, sia in strutture di ricovero che a domicilio dei pazienti.

Il **modello di assistenza** dell'équipe multiprofessionale rappresenta l'approccio migliore alla persona malata di SLA. Il palliativista (qui inteso come un medico in possesso di una certificata e dimostrabile esperienza e formazione in Medicina Palliativa) affianca il medico (MMG e/o specialista ospedaliero e/o territoriale), l'infermiere (quando è attivato un piano di ADI), l'assistente sociale, lo psicologo e altre figure dello scenario di cura, interagendo con esse, in una modalità di équipe "orizzontale" in tutte le fasi di malattie al fine di condividere il progetto di vita e di cure elaborato dal team possibilmente in continuità con quanto predisposto dalla struttura ospedaliera di riferimento.

Parte integrante dell'équipe polispecialistica interaziendale è il MMG che ha in cura il singolo paziente, l'infermiera del territorio e l'assistente sociale del distretto che verranno attivati dall'équipe plurispecialistica interaziendale. In sede di riunione, se si ravvisa la necessità di una consulenza ambulatoriale o domiciliare, si attiva il medico palliativista presente, che effettuerà la consulenza, stilerà un referto di prima visita, dove viene individuata la criticità in atto e prescritta la terapia adatta, se necessaria (e comunque nel pieno rispetto del piano assistenziale previsto dal team).

L'esito della prima visita viene poi condiviso e restituito ai professionisti dell'équipe curante. Successivamente alla presa in carico diretta, il medico palliativista in accordo con il MMG effettuerà accessi al domicilio secondo quanto stabilito con lo stesso, per aggiornamento del quadro clinico e revisione delle terapie. Poi successiva restituzione dell'incontro all'équipe curante per aggiornamento e condivisione della situazione clinica globale.

Obiettivi e nuovi strumenti

Apportare nuovi elementi di good practice clinica di Medicina Palliativa, per trattare con efficacia tutti i sintomi caratteristici di una malattia inguaribile come la SLA, nel pieno rispetto del modello di cura iniziato dal team multi specialistico.

Instaurare un "circolo virtuoso" di diffusione della cultura della palliazione tra operatori sanitari, famigliari e caregivers, sia tramite pratiche strettamente operative come la terapia al bisogno e l'agenda del sollievo, sia tramite una nuova concezione di presa in carico "orizzontale", centrata sul paziente.

Progetto medico palliativista per i malati di SLA della provincia di Parma, esiti degli indicatori

- pazienti presi in carico dal palliativista/Totale pazienti affetti da SLA nella provincia di Parma: 11 pazienti/50 pazienti.
- pazienti che alla prima visita del m.palliativista avevano un testamento biologico o direttive anticipate/ totale pazienti presi in carico dal m.palliativista: 3/11
- pazienti che stilano testamento biologico o direttive anticipate nel periodo di malattia successivo alla presa in carico del m.palliativista (prima visita)/totale pazienti presi in carico dal medico palliativista: 1/11 (deceduta mentre si programmava posizionamento REG)
- schede di prima visita compilate/totale di prime visite del medico palliativista (standard 100%. raggiunto)
- schede di visite successive compilate/totale di visite successive del medico palliativista (standard 100%. raggiunto)
- pazienti che necessitano di terapia alla prima visita/totale di pazienti presi in carico dal medico palliativista 9/11

Il Progetto SLA

- schede di terapia per il caregiver consegnate/totale di pazienti che necessitano di terapia alla prima visita (standard 100% raggiunto)
- pazienti che necessitano di terapia nelle visite successive alla prima/ totale di pazienti presi in carico dal m.palliativista. 6/11
- schede di terapia per il caregiver consegnate/ totale di pazienti che necessitano di terapia nelle visite successive alla prima (standard 100% raggiunto)
- pzienti che accedono al PS/totale pazienti presi in carico dal medico palliativista 2/11 (un episodio di toracoalgia atipica, non dipendente dal quadro di SLA; il secondo una ritenzione urinaria con immediata risoluzione del problema e rientro a domicilio)
- pazienti che interrompono la presa in carico del palliativista/totale pazienti presi in carico dal medico palliativista 2/11 (due pazienti hanno interrotto la presa in carico per decisione del caregiver principale). Attualmente, in fase di chiusura del progetto, uno di questi caregiver ha richiesto una rivalutazione del palliativista, con esito di invio del paziente a ricovero di sollievo presso hospice.
- da ottimizzare il percorso comunicativo dall' Ospedale al Territorio, mentre è pressoché ottimale quello istuitosi tra i professionisti operanti sul Territorio, ed è in fase di trattativa il proseguimento del progetto.

Lo stato di avanzamento (periodo considerato agosto-novembre 2011)

Si sono tenuti una serie di incontri con i Nuclei di Cure Primarie dei Medici di Medicina Generale della provincia di Parma, in novembre 2011 è stato ri-convocato, da parte della Direzione Sanitaria AUSL di Parma, il gruppo di lavoro per il monitoraggio del progetto che già si era incontrato in giugno.

In novembre sono poi ripartiti i briefing periodici - con l'intento di organizzarne almeno 3 all'anno - di tutta l'equipe multispecialistica interaziendale.

Assistenza ai pazienti

Ci sono state tre nuove prese in carico, per pazienti con situazioni cliniche di varia natura, sia prettamente internistiche, che per disagio psico-esistenziale legato alla condizione di malattia (situazione ancora *in progress* e in stretto monitoraggio anche a causa di complesse situazioni socio-famigliari); sono continuati i controlli periodici dei pazienti già in carico.

Visibilità

Dopo la presentazione del progetto come poster al congresso nazionale della Società Italiana di Cure Palliative è stata richiesta la presentazione dello stesso, come comunicazione orale alla XIV Conferenza Nazionale HPH: 'Costruire reti ospedaliere e territoriali per la promozione della salute' di Levico Terme 1-2 dicembre 2011, nella sezione "Orientamento dei setting di assistenza agli utenti".

Alcuni dati di sintesi aggiuntivi

Gli interventi:

- per 6 pazienti è stata effettuata solo la prima visita, di cui 1 è da considerarsi un drop out per mancata collaborazione del caregiver, 4 non necessitavano di ulteriore valutazione, 1 è deceduta dopo poco tempo dalla prima valutazione.
- per 2 pazienti su 11 sono state necessarie 5 visite domiciliari con ripetuti contatti telefonici, ed entrambi hanno beneficiato di ricoveri-sollievo presso il Centro Cure Progressive di Langhirano.
- per 2 pazienti su 11 sono state necessarie 3 visite domiciliari con ripetuti contatti telefonici, uno dei quali ha effettuato un ricovero-sollievo presso CCP di Langhirano
- per 1 paziente su 11 sono state necessarie 5 visite domiciliari e più ripetuti contatti telefonici per adeguamento terapia al bisogno per soddisfare il suo desiderio di morire a domicilio.

Il Progetto SLA

Nel 2011 è iniziata la **diffusione della conoscenza ed utilizzo del progetto** presso i Nuclei di Cure Primarie dei Medici di Medicina Generale della provincia di Parma che rimane da concludere al fine di diffonderne la conoscenza tra tutti i professionisti.