

DEFINIZIONE DELLA RETE REGIONALE, RUOLO E CARATTERISTICHE DEI CENTRI ESPERTI PER I PAZIENTI CON SLA

La Regione Piemonte con D.G.R. 22-11870 del 2 marzo 2004 ha definito la rete regionale per la prevenzione, sorveglianza, diagnosi e cura delle malattie rare. Con il provvedimento sono individuati, quali punti della rete, tutti i presidi sanitari regionali. La delibera prevede una modalità di gestione dei pazienti basata su una rete diagnostico-assistenziale diffusa su tutto il territorio regionale, con i diversi gradi di competenza che emergono dai dati del registro delle malattie rare, allo scopo di fornire una corretta diagnosi e la cura più adeguata e offrire alla persona e alla sua famiglia continuità di cura e di assistenza in tutte le fasi della malattia.

Alla luce dell'esperienza e dei dati del Registro interregionale Piemonte e Valle d'Aosta delle malattie rare, per quanto riguarda la popolazione adulta, si identificano quali centri con maggiore esperienza diagnostica e terapeutica per la SLA l'A.O.U. San Giovanni Battista di Torino e l'A.O.U. Maggiore della Carità di Novara.

Tali Centri sono organizzati secondo un modello interdisciplinare, che coinvolge figure professionali specialistiche per la diagnosi complessa e la presa in carico globale della persona affetta da SLA. Dell'equipe interdisciplinare fanno parte le seguenti figure professionali: neurologo, pneumologo, nutrizionista clinico, dietologo, gastroenterologo/chirurgo, radiologo interventista, otorinolaringoiatra/foniatra, anestesista/rianimatore, palliativista, psicologo, neuropsicologo, psichiatra, fisiatra, logopedista, fisioterapista, terapeuta occupazionale, personale infermieristico dedicato, etc. Tali centri dispongono inoltre di strutture e strumentazioni adeguati per la diagnosi e il follow-up dei pazienti.

In base a tali caratteristiche si ritiene opportuno qualificare la rete regionale delle malattie rare sulle problematiche della SLA con l'identificazione dei Centri esperti cui sono attribuiti i seguenti compiti: monitoraggio dell'attuazione sul territorio regionale del protocollo diagnostico-assistenziale, funzioni sussidiarie per le Aziende Sanitarie Regionali nell'assistenza ai pazienti, formazione specifica agli operatori sanitari del territorio regionale.

Compiti specifici dei Centri esperti per la cura della SLA

FORMAZIONE:

- attività di formazione e di supporto di personale operante sia in ambito ospedaliero che territoriale, con particolare riguardo alle aree più distanti dai Centri Esperti attualmente individuati; l'attività di formazione è eseguita in accordo con la Direzione Sanità della Regione Piemonte e collaborazione con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta;
- addestramento specifico degli operatori di riferimento del singolo paziente;
- attività di formazione, supporto e addestramento delle persone affette da SLA, dei caregiver e dei familiari.

SUPPORTO NELLA PRESA IN CARICO DELLE PERSONE AFFETTE DA SLA, al fine di ottimizzarne il percorso:

- formulare o confermare la diagnosi;
- effettuare la certificazione di malattia rara, qualora non già eseguita da altro presidio sanitario, e i relativi piani terapeutici;
- informare la persona, la famiglia e il Medico di Medicina Generale (MMG) sulla diagnosi e sul decorso della malattia;
- eseguire la valutazione multiprofessionale della persona con SLA;
- mantenere la continuità di cura in stretta collaborazione con i servizi territoriali e/o ospedalieri;
- eseguire il follow-up clinico in collaborazione con la ASL di residenza o domicilio;
- collaborare con le Associazioni dei pazienti;
- aggiornare e predisporre, in accordo con la Direzione Sanità della Regione Piemonte e in collaborazione con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta, i protocolli regionali per la diagnosi e la cura della SLA, tenendo conto delle linee guida nazionali e internazionali esistenti;
- definire, in accordo con la Direzione Sanità della Regione Piemonte e in collaborazione con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta, la scheda informatizzata regionale di monitoraggio del paziente utile a renderne tracciabile il percorso assistenziale,

- avviare con la rete di assistenza all'insufficienza respiratoria nell'adulto, di cui alla D.G.R .19-11847 del 28 luglio 2009, in collaborazione con la Direzione Sanità della Regione Piemonte con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta e con le Associazioni dei pazienti, la telemedicina, quale strumento utile al monitoraggio, alla assistenza dei pazienti in ventilazione assistita, e alla riduzione delle accessi in DEA e dei ricoveri;
- attivare una cartella clinica unica on line condivisa con il 118;
- consolidare la collaborazione con il 118 con particolare riferimento all'ottimizzazione dei percorsi durante il trasporto ospedaliero primario dei pazienti effetti da SLA, evitando così un successivo trasporto secondario;

DEFINIZIONE E MONITORAGGIO DELL'ATTUAZIONE DEI PERCORSI REGIONALI

- definizione, in accordo con la Direzione Sanità della Regione Piemonte e in collaborazione con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta e con le Associazioni dei pazienti , dei percorsi diagnostico terapeutici assistenziali regionali;
- periodica verifica delle attività svolte nelle Aziende Sanitarie Regionali risultante dai flussi informativi regionali esistenti, in collaborazione con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta e con le Associazioni dei pazienti;
- programmazione di audit in collaborazione con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta, con le Associazioni dei pazienti e con la Direzione Sanità della Regione Piemonte.

VALUTAZIONE E INDIVIDUAZIONE DEGLI AUSILI DI COMUNICAZIONE

AUMENTATIVA ALTERNATIVA

- redazione, in collaborazione con gli operatori individuati dall'ASL di residenza o domicilio, della relazione tecnica in cui si individua quanto necessario al paziente per la comunicazione, in

quel dato momento, esplicitando chiaramente le funzionalità necessarie per l'individuazione della tipologia di comunicatore;

- addestramento specifico degli operatori di riferimento del singolo paziente;
- supporto al paziente, al caregiver e alla famiglia per l'uso di tali ausili;
- follow-up, in collaborazione con gli operatori individuati dall'ASL di residenza o domicilio, relativamente all'utilizzo appropriato di tali ausili ed eventuale ridefinizione dell'ausilio di comunicazione aumentativa alternativa sulla scorta della modifica delle funzionalità residue della persona affetta da SLA.

RICERCA E INFORMAZIONE

- promuovere l'attività di ricerca clinica sulla SLA;
- attivare e mantenere un Centro di documentazione per la SLA, liberamente accessibile agli operatori sanitari della regione, in collaborazione con Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta;
- valutare, in collaborazione con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta, l'andamento epidemiologico della malattia proveniente dai dati del Registro Regionale delle Malattie Rare.

In particolare l'attività dei Centri Esperti si esplica con:

a) *Formazione specifica per operatori sanitari.* I Centri Esperti si fanno carico, in accordo con la Direzione Sanità della Regione Piemonte e in collaborazione con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta, di specifici programmi di formazione del personale medico, infermieristico e tecnico coinvolto nella gestione dei pazienti affetti da SLA. In particolare sono previsti corsi per i medici di medicina generale, soprattutto per i MMG che seguono persone colpite dalla malattia, e per il personale sanitario e socio-sanitario coinvolto nell'assistenza del paziente sul territorio (logopedisti, fisioterapisti, dietisti, infermieri, etc.).

La Regione Piemonte prevede percorsi formativi specifici, individuando le Aziende Sanitarie, provider, per la progettazione, l'accreditamento ECM e la realizzazione dei suddetti corsi.

b) *Supporto per le strutture territoriali e ospedaliere* che abbiano in carico persone affette da SLA. Il Centro esperto per la cura della SLA deve fornire assistenza diretta o in consulenza per eventuali problematiche insorte nella gestione dell'individuo o della sua famiglia.

c) Interventi formativo-educativi per le persone affette da SLA, per caregiver e le famiglie. L'aspetto educativo è di fondamentale importanza per la persona con SLA e la sua famiglia. Esso mira a migliorare la capacità del paziente e della famiglia di affrontare la malattia, migliorare la compliance per le cure e, in generale, la qualità della vita. L'educazione del paziente e della famiglia sono in primo luogo eseguite dai singoli specialisti, attraverso la comunicazione diretta con tutti gli interessati e dedicando uno spazio specifico alla risposta a domande e dubbi che possano emergere nel corso della malattia. L'educazione prosegue con l'uso di opuscoli illustrativi, forniti dalle Associazioni dei pazienti per la SLA, o redatti dai centri esperti in collaborazione con Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta. A tutto questo si aggiungono *cicli di incontri* rivolti ai pazienti con SLA e ai loro parenti nel corso dei quali i vari specialisti coinvolti offrono una descrizione della malattia e degli interventi specifici e rispondono a domande dei partecipanti. Ciascun ciclo di incontri deve prevedere interventi delle varie figure professionali coinvolte nella presa in carico del paziente, in particolare il neurologo, il genetista, lo psicologo, il logopedista, il dietologo, lo pneumologo, il fisiatra, l'infermiere, il tecnico degli ausili di comunicazione e l'assistente sociale. Queste attività vengono svolte in collaborazione con le Associazioni dei pazienti.

Supporto alla presa in carico della persona affetta da SLA

La presa in carico della persona affetta da SLA deve avvenire secondo le modalità descritte che possono essere attuate in collaborazione fra l'ASL, il MMG, il Centro Esperto e le Associazioni dei pazienti, nonché

a. Formulare la diagnosi

La diagnosi di SLA, internazionalmente definita in accordo ai criteri di El Escorial (1994, 2000), comporta, da parte dello specialista che prende in carico il malato, la certificazione di malattia rara ai sensi della vigente normativa.

La diagnosi della malattia è complessa poiché non esistono attualmente marker diagnostici specifici. L'iter diagnostico prevede una serie di esami che permettono un'adeguata diagnosi differenziale: esame clinico e obiettivo neurologico; elettromiografia e potenziali evocati somatosensoriali e motori; spirometria con emogasanalisi arteriosa; diagnostica di laboratorio di primo livello (esami ematochimici di routine, dosaggio CK, dosaggio ormoni tiroidei, anticorpi antitiroide,

anticorpi anti-GM₁, anticorpi antiborrelia, immunoelettroforesi delle siero proteine, marker neoplastici, etc.); indagini neuroradiologiche (risonanza magnetica [RM] e tomografia computerizzata [TC] dell'encefalo e del midollo spinale).

A questi si aggiungono vari accertamenti necessari nei casi clinicamente più complessi: videofluorografia; saturimetria notturna; polisonnografia; diagnostica di laboratorio di secondo livello (biopsia del muscolo e del nervo, anticorpi antineurone, dosaggio esosaminidasi A, indagini genetiche [ricerca mutazione SOD-1, TDP43, FUS/TLS, SMA, CMT, Kennedy, etc.]). Una volta definita la diagnosi, deve essere inoltre consigliata la terapia medica specifica.

b. Informare la persona, la famiglia e il MMG sulla diagnosi e sul decorso della malattia.

Il medico neurologo che pone la diagnosi di SLA si adopera, tenendo conto delle caratteristiche psicologiche del paziente e della sua famiglia e della delicatezza delle circostanze, per una comunicazione corretta e tempestiva della diagnosi, della prognosi e del percorso di cura alla persona affetta e, previo un esplicito consenso informato del paziente, in relazione alla legislazione vigente sulla privacy, ai familiari, al MMG della persona affetta, nonché al Direttore del Distretto dell'ASL di competenza.

Il neurologo in tale attività può avvalersi del supporto dello psicologo.

c. Presa in carico psicologica.

Sin dalla fase della diagnosi, in parallelo all'attività neurologica, deve essere offerta una presa in carico psicologica anche in collaborazione/convenzione con le Associazioni dei pazienti. Gli obiettivi dell'intervento psicologico sono: (a) attuare una presa in carico globale del paziente, del caregiver e della sua famiglia attraverso varie modalità operative (colloqui di sostegno individuali, discussioni in piccoli gruppi, etc.); (b) partecipare al team multidisciplinare per l'elaborazione costante sia dell'intervento in atto specifico sia delle questioni etiche legate al trattamento della SLA; (c) proporre iniziative di formazione e supervisione di gruppi di volontari in grado di dare sostegno ai malati affetti da SLA, ai caregiver e ai loro familiari.

d. Valutazione multiprofessionale della persona con SLA

Il Centro esperto si avvale di un team multiprofessionale per la valutazione multidisciplinare – organizzata in un unico accesso - al fine di offrire una presa in carico globale che include:

- programma per la mobilitazione attiva e passiva;
- monitoraggio e intervento nutrizionale;
- monitoraggio della funzione respiratoria, della ventilazione non invasiva e della ventilazione invasiva;
- monitoraggio della funzione fonatoria;
- precoce supporto alla comunicazione.

Programma per la mobilitazione attiva e passiva

La persona affetta da SLA necessita di interventi di mobilitazione e mantenimento della funzione muscolare residua continui lungo tutto il decorso della malattia. Pertanto, il trattamento fisioterapico è parte integrante della presa in carico della persona affetta da SLA e deve essere proseguito, con modalità differenziate a seconda dello stadio di malattia, nel corso di tutta la storia clinica del soggetto. Al fine di mantenere la migliore qualità di vita possibile nelle diverse fasi della malattia e di ottimizzare le capacità residue, la persona affetta da SLA viene sottoposta a visita fisiatrica ai sensi della D.G.R. 10-5605 del 2 aprile 2007 e la D.D. n. 26 del 22 ottobre 2007 per la valutazione delle competenze motorie, dei bisogni specifici di supporto all'attività fisica e della riabilitazione delle funzioni deficitarie. Il fisiatra redige un progetto riabilitativo/di mantenimento delle capacità residue. In collaborazione con l'ASL e le Associazioni dei pazienti, tale progetto può prevedere l'individuazione di una figura di fiducia del paziente che può essere formata al fine di garantirne la continuità degli interventi di mobilitazione e mantenimento della funzione muscolare residua.

Interventi ortopedici e presidi.

La valutazione del paziente con SLA deve includere il supporto e la correzione della postura, la gestione delle contratture muscolari e delle retrazioni tendinee, la prescrizione carrozzine adattate alle specifiche esigenze del paziente, la prescrizione di ortesi per gli arti superiori e inferiori, inclusi tutori leggeri per gli arti inferiori o ortesi di supporto per il mantenimento della posizione eretta o della deambulazione assistita. In considerazione della rapidità di evoluzione della malattia, le ASL e i fornitori devono rispettare scrupolosamente i tempi di autorizzazione e di consegna/fornitura dei presidi secondo quanto previsto dal DM 332 del 27 agosto 1999, ivi comprese le sostituzioni e le riparazioni degli stessi. Pertanto, le ASL nel predisporre capitolati d'appalto o gare inerenti la revisione a domicilio dei presidi devono fissare tempi adeguati e prevedere la disponibilità di presidi sostitutivi se i

tempi di riparazione o sostituzione si prevede siano superiori a 48 ore.

Sono di estrema importanza le modificazioni adattative del domicilio al fine di garantire una sicura accessibilità e aumentare l'indipendenza del paziente. In relazione alle capacità motorie del paziente devono anche essere considerati controlli e adattamenti personalizzati della sua autovettura in conformità alle norme vigenti.

Gestione del dolore

Occorre sempre identificare la presenza di sintomi dolorosi e trattarli adeguatamente. Il trattamento include sia gli interventi riabilitativi, sia le adeguate terapie farmacologiche.

Monitoraggio e intervento nutrizionale

La persona affetta da SLA deve eseguire una prima visita di valutazione nutrizionale, su indicazione dell'ambulatorio di neurologia, al momento in cui viene definita la diagnosi, anche in assenza di evidenti turbe della deglutizione o calo ponderale. Questo permette di eseguire una valutazione nutrizionale basale e instaurare un rapporto di fiducia con i medici e i tecnici specialisti. La prima visita comprende: anamnesi alimentare, peso corporeo attuale e peso in buona salute, indice di massa corporea (BMI), studio dei parametri ematologici ritenuti utili per la valutazione nutrizionale.

Le visite di controllo devono essere programmate ogni 2-3 mesi. In tale occasione vengono ripetuti i seguenti controlli: anamnesi alimentare, peso corporeo attuale e peso in buona salute, indice di massa corporea (BMI) e studio di specifici parametri ematologici.

In presenza di disfagia e/o di rilevante perdita di peso sono utilizzati interventi finalizzati a ridurre il rischio di ab ingestis, ottimizzare l'efficienza della nutrizione e rendere più piacevole il momento del pasto, quali modificazioni della consistenza del cibo, correzioni della postura e utilizzazione di appropriati ausili (es. supporti per gli arti superiori, cannucce valvolate), aggiunta di integratori alimentari e valutazione di necessità di tecniche alternative per l'alimentazione.

Sono anche valutati eventuali segni di disfunzione gastro-intestinale frequenti nei pazienti con SLA, quali reflusso gastro-esofageo, stipsi, distensione addominale. Il reflusso gastro-esofageo è trattato con neutralizzanti dell'acidità, inibitori delle secrezioni acide, agenti procinetici (in presenza di ritardo dello svuotamento gastrico) e fermenti lattici.

In presenza di aggravamento della disfagia, con ripetuti episodi di aspirazione, oppure con calo ponderale superiore al 10% rispetto al peso in buona salute, viene proposto ed eventualmente eseguito

l'inserimento di sonda gastrica per nutrizione enterale, mediante gastrostomia endoscopica percutanea (PEG) o radiologica (PRG/RIG), se non sussistono controindicazioni assolute. Nei soggetti in cui non sia possibile per controindicazione assoluta o relativa inserire una sonda gastrica è possibile avvalersi di un sondino naso-gastrico o di un catetere venoso centrale (CVC), che permette un sostegno nutrizionale adeguato. L'intervento deve essere eseguito in regime di ricovero, preferibilmente presso un Centro esperto, secondo un protocollo che prevede l'esecuzione degli esami preoperatori (Rx torace, ECG, esami della coagulazione), l'esecuzione dell'intervento, l'adattamento alla nutrizione enterale e l'addestramento del caregiver e dei parenti alla gestione della sonda. Tutte le prescrizioni necessarie (miscele per nutrizione enterale, tipo e quantità, materiale necessario per la gestione della sonda e pompa) vengono fatte nel corso del ricovero per permettere al paziente di tornare al proprio domicilio con forniture complete. Spetterà all'ASL di residenza di provvedere alle successive forniture. L'eventuale cambio della sonda deve essere possibile, salvo che sussistano gravi controindicazioni, presso il domicilio del paziente a cura dell'ASL di residenza.

Nel paziente in nutrizione enterale devono essere eseguiti periodici controlli e rinnovate le prescrizioni della nutrizione enterale. Il sondino gastrico viene sostituito secondo necessità.

Monitoraggio di funzione respiratoria, ventilazione non invasiva e ventilazione invasiva

Al momento della diagnosi di SLA il paziente riceve una presa in carico pneumologica, ai sensi della DGR 19-11847 del 28 luglio 2009. Alla prima visita il paziente viene sottoposto a prove di funzionalità respiratoria, test di meccanica respiratoria, saturazione ossiemoglobinica notturna (con apparecchiatura portatile fornita a domicilio al paziente) per la valutazione delle condizioni respiratorie. In assenza di danno evidenziabile, deve essere programmata una visita di controllo dopo 3 mesi. Il paziente e la sua famiglia vengono istruiti sui possibili sintomi di compromissione respiratoria (cefalea al risveglio, dispnea sotto sforzo, sonnolenza diurna, etc.) in modo da poter contattare tempestivamente lo pneumologo di riferimento, affinché questi possa definire gli interventi necessari.

Il trattamento riabilitativo dei muscoli respiratori prevede due modalità:

- a) La *fisiochinesiterapia respiratoria* (FKTR) consiste in un complesso di tecniche di controllo della ventilazione che il paziente può eseguire a domicilio. La scelta delle tecniche dipende dalle caratteristiche e dalla fase della malattia; il paziente viene addestrato in una o più sedute, assistito dai terapisti della riabilitazione.
- b) In caso di ridotta funzione del riflesso della tosse, per la protezione delle vie aeree può essere

prescritto uno strumento per la tosse artificiale. La famiglia del paziente deve essere istruita all'uso di tale strumentazione.

b) Il *supporto ai muscoli respiratori* può essere effettuato mediante l'applicazione manuale o meccanica di forze esterne al corpo del paziente oppure provocando cambiamenti intermittenti della pressione delle vie aeree. Quest'ultima modalità prevede l'utilizzo di ventilatori meccanici domiciliari che, in modo non invasivo, possono garantire il supporto ventilatorio anche per 24 ore al giorno. L'utilizzo domiciliare del ventilatore è preceduto da una fase di addestramento che si svolge in numero variabile di sedute in cui vengono stabilite modalità di ventilazione, parametri ventilatori, tipo di interfaccia macchina-paziente (sono disponibili in commercio diversi tipi di maschere facciali o nasali e, nel caso di non ottimale adattamento di queste, è possibile il confezionamento di maschere su misura) e numero minimo di ore di utilizzo. Durante tale addestramento l'adattamento al ventilatore da parte del paziente viene valutato clinicamente (dispnea, tollerabilità della maschera, etc.) e con indagini strumentali invasive (prelievo arterioso per emogasanalisi) e non invasive (saturimetro al dito). Dopo la fase di addestramento il paziente esegue controlli ambulatoriali periodici in cui viene rivalutata la funzione respiratoria (esame clinico medico e fisioterapico, prove di funzionalità respiratoria, valori di emogasanalisi) al fine di adeguare periodicamente i parametri di ventilazione e il tempo di utilizzo giornaliero al progredire della malattia.

Monitoraggio della funzione fonatoria

Sin dal momento della diagnosi di SLA, il paziente riceve una presa in carico foniatrica. In questa sede il paziente è sottoposto a specifiche valutazioni della funzione fonatoria e della deglutizione a seguito delle quali viene stabilito uno specifico programma terapeutico individualizzato, che include l'insegnamento di manovre per facilitare la deglutizione, modificazioni della dieta sia in termini qualitativi (modificazione della consistenza della dieta) sia quantitativi, ed esercizi per la fonazione. La presa in carico foniatrica può essere garantita dal Centro Esperto ovvero dai servizi territoriali.

Gli interventi logopedici includono l'addestramento a tecniche di miglioramento della deglutizione (ad es. deglutizione sopraglottica, manovra di Melkenson) e consigli di modificazione della consistenza della dieta, in relazione allo specifico deficit di deglutizione, valutato anche con videofluorografia e valutazione endoscopica della deglutizione (FEES). Dal punto di vista fonatorio, il paziente viene sottoposto a interventi riabilitativi di miglioramento della comunicazione.

Supporto per la comunicazione

Nel decorso della malattia il paziente presenta una progressiva perdita della funzione fonatoria, giungendo alla completa anartria, che si associa alla perdita di motilità utile degli arti superiori. Una delle conseguenze per il paziente è la perdita della capacità di comunicare con i familiari e il personale che lo assiste. Le nuove tecnologie informatiche possono determinare un decisivo cambiamento in questa fase della malattia. La Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAA) include strategie e ausili di comunicazione che permettono di preservare l'autonomia del paziente, il contatto e la comunicazione col mondo esterno, anche in presenza di gravissimo deterioramento del quadro motorio. La maggior parte di questi ausili di comunicazione si avvale di strumenti informatici dotati di sistemi simbolici con uscita di voce. Una caratteristica fondamentale di queste tecnologie è l'adattabilità, che permette di personalizzare le varie applicazioni a seconda delle capacità residue del paziente.

e. Mantenere la continuità di cura

Il Centro Esperto per la cura della SLA può concordare visite neurologiche domiciliari con i servizi individuati dall'ASL di residenza e il MMG del paziente. L'obiettivo è la garanzia della continuità della presa in carico della persona affetta da SLA, in particolar modo nelle fasi avanzate, quando i gravi problemi di mobilità dei pazienti rendono pressoché impossibili i controlli ambulatoriali. La modalità di intervento può evolvere secondo le necessità e può coinvolgere figure professionali sanitarie diverse dal neurologo, di cui deve però essere garantita un'opportuna formazione specifica per la SLA.

e. Follow-up clinico

Le visite di controllo devono essere eseguite di regola ogni 2 mesi e vengono programmate direttamente al termine della visita precedente. Nel corso di tali visite vengono valutate le eventuali modificazioni cliniche e stabiliti gli interventi neurologici e di altro tipo necessari, incluse ulteriori valutazioni specifiche.

Il follow-up clinico dei pazienti con gravi problemi di mobilità che rendono difficile il trasporto in ospedale deve essere garantito al domicilio.

Le visite di controllo hanno anche l'obiettivo di proporre al paziente eventuali trattamenti sintomatici per i principali disturbi che possono manifestarsi nel corso della malattia (crampi,

scialorrea, secchezza delle fauci, secrezioni eccessivamente mucose, depressione, ansia, spasticità, incontinenza emotiva, insonnia, fascicolazioni disturbanti, spasmi muscolari, eccessiva fatica, stipsi, dolore) e verificarne l'efficacia.

Deve essere fatto ricorso al ricovero solo in presenza di problematiche di diagnosi differenziale che richiedono esami particolari (ad es., rachicentesi) o per interventi per cui sia necessaria l'ospedalizzazione (ad es., inserimento di sonda nutrizionale mediante gastrostomia).

Collaborazione con le Associazioni dei pazienti e di Volontariato.

L'ASL territorialmente competente del paziente e i Centri Esperti per la SLA collaborano con le Associazioni dei pazienti in tutte le fasi della programmazione delle iniziative di formazione ed informazione.

Il Volontariato, che in tutte le sue sfaccettature e ambiti di intervento è un valore aggiunto e irrinunciabile della nostra società e offre spesso adeguata e appropriata collaborazione sia nelle strutture sociosanitarie sia al domicilio, deve essere valorizzato e fa parte della rete che concorre al supporto del percorso di cura del paziente con SLA, del caregiver e della famiglia del paziente.