

ALLEGATO “2”

**SCHEDA PER LA VALUTAZIONE DELLO STADIO DI MALATTIA NEI
PAZIENTI AFFETTI DA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA (SLA)**

il presente Allegato “2”; è costituito dalla «*SCHEDA PER LA VALUTAZIONE DELLO STADIO DI MALATTIA NEI PAZIENTI AFFETTI DA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA (SLA)*
– *Autori: Dott.ssa Margherita Capasso, Dott. Antonio Di Muzio, Prof. Marco Onofri – Clinica Neurologica, Centro Regionale Malattie Neuromuscolari, Ospedale Clinico SS Annunziata, Chieti* ».

OSPEDALE CLINICIZZATO SS ANNUNZIATA
ASL LANCIANO-VASTO-CHIETI
Clinica Neurologica
Centro Regionale Malattie Neuromuscolari
Via dei Vestini, 66100 CHIETI
Tel. 0871-358530/85; Fax 0871-562019

**SCHEDA PER LA VALUTAZIONE DELLO STADIO
DI MALATTIA NEI PAZIENTI AFFETTI DA
SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA (SLA)**

Dott.ssa Margherita Capasso, Dott. Antonio Di Muzio, Prof. Marco Onofri

*Clinica Neurologica, Centro Regionale Malattie Neuromuscolari,
Ospedale Clinicizzato SS Annunziata, Chieti*


U.O. CLINICA NEUROLOGICA
DIRETTORE Prof. M. ONOFRI
OSPEDALE CLINICIZZATO
S.S. Annunziata - Via dei Vestini, 5
66100 CHIETI

PREMESSA

Il Centro Regionale Malattie Neuromuscolari è stato incaricato di predisporre una scheda per la valutazione dello stadio di malattia della persona affetta SLA, da utilizzare quale strumento attuativo di progetti personalizzati di assistenza domiciliare, secondo il modello della presa in carico globale, e nello stabilire l'erogazione e l'importo di un Assegno di Cura.

FONTI E METODOLOGIA

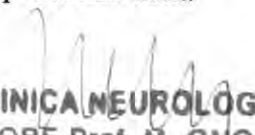
Nella costruzione della scheda di valutazione proposta si è fatto riferimento a metodi e sistemi di valutazione pre-esistenti reconsiderati alla luce dell'esperienza clinica diretta del Centro e della conoscenza della realtà assistenziale locale per come emerge nella pratica clinica. Si è esplorata la possibilità di utilizzare: 1) la scala di valutazione funzionale, specifica e validata per la SLA, *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised* (Cederbaum et. al, 1999); 2) la *Instrumental activities of daily living scale* (IADL; Lawton and Brody; 1969); 3) le schede di stadiazione della malattia elaborate da un gruppo di esperti e contenute nel *Rapporto della Consulta sulle Malattie Neuromuscolari*, Ministero della salute, anno 2010. Quest'ultimo modello, con alcune modifiche, era già stato adottato nella circolare emanata, in data 20 novembre 2008, dalla Regione Lombardia (Direzione Generale Famiglia e Solidarietà Sociale), rivolta ai Servizi di Medicina Legale delle ASL e alla Direzione Regionale INPS, e contenente "*indicazioni operative per la valutazione delle malattie dei motoneuroni e in particolare della Sclerosi Laterale Amiotrofica nell'ambito dell'invalidità civile e dello stato di handicap*". Le schede proposte dalla Consulta sono state inoltre prese a riferimento dalla maggior parte delle Regioni che già hanno deliberato circa i criteri applicativi dei programmi attuativi regionali del fondo per la non autosufficienza.

Tanto la ALSFRS-R che la scheda di stadiazione della Consulta, strumenti specificamente costruiti per definire la gravità clinica nel paziente affetto da SLA, si basano sull'analisi della compromissione per ciascuna delle aree funzionali principali: respirazione, nutrizione, comunicazione, motricità.

La scala ALSFRS-R è costituita da 12 items, che esplorano, assegnando un punteggio da 4 a 0 in base al grado crescente di compromissione funzionale, le seguenti voci: linguaggio, salivazione, deglutizione, scrivere a mano, tagliare cibi e usare utensili, vestirsi e

igiene, girarsi nel letto e aggiustare le coperte, camminare, salire le scale, dispnea, ortopnea, insufficienza respiratoria. Il punteggio complessivo massimo è di 48/48. Tale scheda funzionale è ampiamente ed efficacemente utilizzata nella pratica e nella ricerca clinica per monitorizzare la progressione di malattia nel singolo paziente e nel valutare la risposta alle terapie sperimentali in gruppi di pazienti. Tuttavia, non è immediato né agevole ricavarne una suddivisione in stadi di gravità.

Le tabelle elaborate dalla consulta sono invece già costruite in modo da individuare, per ciascuna area funzionale, quattro stadi, denominati da Livello 1 a Livello 4 (nella tabella finalizzata alla determinazione dell'invalidità civile) oppure da A a D (nella tabella finalizzata alla programmazione della presa in carico domiciliare). In entrambe le tabelle, tra loro leggermente dissimili e più o meno particolareggiate nella analisi dei deficit funzionali, gli stadi con andamento ingravescente corrispondono ad altrettante colonne ordinate da sinistra a destra. Alcune versioni della tabella considerano, oltre a motricità, respirazione, nutrizione e comunicazione, anche l'ambito delle funzioni sfinteriche. La determinazione dello stadio globale di malattia, sulla base dello stadio caratterizzante ogni singola area funzionale, può essere ottenuta utilizzando differenti criteri. Nella versione originale proposta dalla Consulta ai fini della determinazione del grado di invalidità civile, lo stadio globale di malattia per il singolo paziente è definito dalla funzione maggiormente compromessa, in altre parole dalla colonna identificata più a destra nell'ambito della sua specifica valutazione. Ad esempio, un paziente che si presenti in stadio B per le aree funzionali respirazione, alimentazione, comunicazione, ma che presenti perdita della capacità di deambulare (stadio D per l'area motricità), viene ad avere uno stadio globale di malattia D. Inoltre è suggerito che la compromissione di due o più funzioni principali che insistano in una colonna di livello inferiore (ad esempio B), nella valutazione complessiva, dovranno essere considerate come appartenenti alla colonna successiva (nel caso esemplificato la colonna C), atteso il maggiore peso invalidante che si riscontra in tale fattispecie. Un criterio diverso è stato invece utilizzato dalla Regione Liguria, che, pur adottando con minime modifiche la scheda della consulta, ha poi introdotto l'assegnazione di un punteggio numerico ad ogni singolo stadio di ogni singola funzione, pesandolo sulla rilevanza che la compromissione in una definita funzione viene ad avere nel grado complessivo di gravità della malattia e dello stato di dipendenza della persona.


U.O. CLINICA NEUROLOGICA
DIRETTORE Prof. M. ONOFRI
OSPEDALE CLINICIZZATO
S.S. Annunziata - Via dei Vestini, 5
66100 CHIETI

Onde pervenire ad un modello di scheda di stadiazione rispondente il più possibile alla realtà funzionale e ai bisogni assistenziali dei singoli pazienti abbiamo applicato alla popolazione dei pazienti afferenti al nostro Centro dal territorio regionale (costituito attualmente da 56 persone) le due versioni della Scheda della Consulta, con i relativi criteri applicativi, e il modello proposto dalla Regione Liguria. Calando i modelli proposti nella realtà dei singoli pazienti e, volendo, anche per la limitatezza delle risorse economiche a disposizione, stimare in modo più puntuale il grado di compromissione globale e le necessità di assistenza, si è scelto infine di adottare, con alcune modifiche, il modello proposto dalla Regione Liguria. Riguardo all'area funzionale delle funzioni sfinteriche, di regola non compromesse in quanto tali nella SLA, ma comunque condizionate dai gravi impedimenti motori dei pazienti, si è scelto di non considerarla come area separata ma di valutarne l'impatto sulla disabilità nell'ambito dell'area della motricità.

RISULTATI

La tabella di stadiazione e i criteri per la sua applicazione sono riportati in appendice al presente documento. In breve, la tabella prende in esame quattro aree funzionali principali (respirazione, nutrizione, comunicazione, motricità) e, nell'ambito di alcune delle aree funzionali principali, alcune aree secondarie e, in particolare:

- 1) per la nutrizione: a) deglutizione; b) alimentarsi
- 2) per la comunicazione: a) scrittura; b) parola
- 3) per la motricità: a) deambulazione/spostamenti; b) passaggi posturali; c) vestirsi/lavarsi/cura di sé/toilette

Per ogni area funzionale principale o secondaria è individuato un livello di compromissione funzionale, riportato in colonne ordinate da sinistra a destra nel senso della maggiore gravità: Colonna A/ deficit medio, Colonna B/deficit medio-grave, Colonna C/deficit grave, Colonna D/deficit completo. Ad ogni item di ciascuno dei quattro livelli di compromissione è stato assegnato un punteggio numerico. La somma dei singoli punteggi fornisce una valutazione del livello di intensità assistenziale richiesta in base al grado di compromissione globale: 1) bassa intensità assistenziale; 2) media intensità assistenziale; 3) medio-alta intensità assistenziale; 4) alta intensità assistenziale.


U.O. CLINICA NEUROLOGICA
DIRETTORE Prof. M. ONOFRJ
OSPEDALE CLINICIZZATO
S.S. Annunziata - Via dei Vestini, 5
66100 CHIETI

STADIAZIONE NELLA POPOLAZIONE DEI PAZIENTI SEGUITI PRESSO IL CENTRO REGIONALE MALATTIE NEUROMUSCOLARI DI CHIETI

Il Centro segue attualmente 56 pazienti residenti in Regione e 9 pazienti provenienti da altre regioni (8 dal Molise, 1 dalle Marche).

Non esistono dati epidemiologici per l'Abruzzo su incidenza e prevalenza della SLA. Comunque, la prevalenza ricavata da indagini svolte in altre popolazioni si attesta su valori medi di 6-8/100.000 abitanti. La prevalenza attesa per l'intera regione Abruzzo (popolazione residente: 1.342.366) è quindi compresa tra 81 e 107 casi di SLA. Il Centro segue quindi tra il 52% e il 69% dei casi attesi per prevalenza in regione.

In particolare, abbiamo stimato che il Centro segua attualmente l'88-100% dei pazienti attesi nella ASL Lanciano-Vasto-Chieti, il 58-79% dei pazienti attesi nella ASL di Pescara, il 24-32% dei pazienti della ASL di Teramo, e il 20-26% dei pazienti attesi nella ASL dell'Aquila.

Dei 56 pazienti seguiti dal Centro, 18 sono tracheostomizzati e, tranne uno, anche portatori di gastrostomia endoscopica per la nutrizione enterale.

Applicando i criteri per la stadiazione di malattia adottati nella scheda da noi elaborata, al momento i 56 pazienti seguiti dal nostro Centro in Regione sono così distribuiti:

1) bassa intensità assistenziale	6 pazienti (11%)
2) media intensità assistenziale	9 pazienti (16%)
3) medio-alta intensità assistenziale	14 pazienti (25%)
4) alta intensità assistenziale	27 pazienti (48%)

In proiezione, adottando i dati epidemiologici disponibili su altre popolazioni e assumendo un'analoga distribuzione per gravità nei pazienti abruzzesi non seguiti presso il nostro Centro si può dedurre che i pazienti affetti da SLA residenti in Abruzzo siano in numero compreso fra 81 e 107 di cui: 9-12 a bassa intensità assistenziale; 13-17 a media intensità assistenziale; 20-27 a medio-alta intensità assistenziale; 39-51 ad alta intensità assistenziale.


C.O. CLINICA NEUROLOGICA
DIRETTORE Prof. M. ONOFRI
OSPEDALE CLINICIZZATO
S.S. Annunziata - Via dei Vestini, 5
66100 CHIETI

BIBLIOGRAFIA

1. Deliberazione Regione Abruzzo n. 265 del 2 maggio 2012, Allegato A “Progetto per l’assistenza alle persone affette da SLA”
2. Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (Cederbaum et. al, Journal of the Neurological Sciences 1999; 169:13-21)
3. Instrumental activities of daily living scale (IADL; Lawton and Brody; Gerontologist 1969; 9:179-186);
4. Rapporto della Consulta sulle Malattie Neuromuscolari, Ministero della salute, anno 2010.
5. Circolare Regione Lombardia 20 novembre 2008, Direzione Generale Famiglia e Solidarietà Sociale
6. Deliberazione Regione Liguria n. 719 del 15/06/12 “Linee operative “Interventi in tema di Sclerosi Laterale Amiotrofica: riconoscimento della dote di cura” Liguria

Chieti, 15 ottobre 2012

Dott.ssa M. Capasso



Dott. A. Di Muzio



Prof. M. Onofri


U.O. CLINICA NEUROLOGICA
DIRETTORE Prof. M. ONOFRI
OSPEDALE CLINICIZZATO
S.S. Annunziata - Via dei Vestini, 5
66100 CHIETI

SCHEDA PER LA VALUTAZIONE DELLO STADIO DI MALATTIA NEI PAZIENTI AFFETTI DA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA (SLA)
A cura del Centro Regionale Malattie Neuromuscolari, Clinica Neurologica, Ospedale Clinicizzato SS Annunziata, Chieti

TABELLA PER LA VALUTAZIONE DELLA COMPROMISSIONE FUNZIONALE NEI PAZIENTI AFFETTI DA SLA					
FUNZIONI		STADIO A	STADIO B	STADIO C	STADIO D
Principale	Secondaria				
RESPIRAZIONE		Dispnea in attività fisiche moderate (es. deambulare, fare il bagno, vestirsi)	Dispnea in attività fisiche minimali e/o necessità di ventilazione meccanica non invasiva (VMNI) intermittente o notturna	Dispnea a riposo e necessità di VMNI intermittente o notturna	Dipendenza assoluta dal ventilatore (tracheotomia o VMNI ≥ 18 ore/die)
		PUNTI: 4	PUNTI: 8	PUNTI: 15	PUNTI: 20
NUTRIZIONE	Deglutizione	Disfagia occasionale	Necessità di modificazioni di consistenza della dieta	Necessità di nutrizione enterale supplementare	Alimentazione solo enterale o parenterale
		PUNTI: 2	PUNTI: 4	PUNTI: 10	PUNTI: 15
	Alimentarsi	Si alimenta da solo, necessità di aiuto saltuario nella preparazione dei cibi	Necessità di aiuto saltuario per alimentarsi e nella preparazione dei cibi	Necessità di aiuto nella preparazione dei cibi e nell'alimentarsi	Dipendenza nell'alimentazione per un pasto completo
		PUNTI: 1	PUNTI: 2	PUNTI: 6	PUNTI: 8
NOTA: Assegnare il punteggio più alto tra quelli conseguiti alle voci <i>deglutizione</i> e <i>alimentarsi</i>					
COMUNICAZIONE	Scrittura	Rallentata e/o imprecisa ma comprensibile	Rallentata e/o imprecisa, talora difficilmente comprensibile	Perdita della capacità di scrivere a mano, con mantenimento della firma	Perdita della capacità di scrivere su tastiera
		PUNTI: 0	PUNTI: 2	PUNTI: 3	PUNTI: 6
	Parola	Disturbo lieve con linguaggio comprensibile	Linguaggio talora poco comprensibile	Linguaggio per lo più incomprensibile	Perdita della capacità di comunicare verbalmente
		PUNTI: 0	PUNTI: 2	PUNTI: 4	PUNTI: 6
NOTA: Computare sia il punteggio conseguito alla voce <i>scrittura</i> che alla voce <i>parola</i>					

U.O. CLINICA NEUROLOGICA
DIRETTORE Prof. M. ONOFRI
OSPEDALE CLINICIZZATO
SS Annunziata - Via dei Vestini, 5
- CHieti

SCHEDA PER LA VALUTAZIONE DELLO STADIO DI MALATTIA NEI PAZIENTI AFFETTI DA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA (SLA)
A cura del Centro Regionale Malattie Neuromuscolari, Clinica Neurologica, Ospedale Clinicizzato SS Annunziata, Chieti

TABELLA PER LA VALUTAZIONE DELLA COMPROMISSIONE FUNZIONALE NEI PAZIENTI AFFETTI DA SLA					
FUNZIONI		STADIO A	STADIO B	STADIO C	STADIO D
Principale	Secondaria				
MOTRICITÀ	Deambulazione/spostamenti	Autonoma, ma rallentata e con minor resistenza; difficoltà in ambiente esterno e nell'utilizzo dei mezzi pubblici	Necessità di sorveglianza per rischio di caduta o necessità di ausili per deambulare; aiuto in esterno o nell'utilizzo dei mezzi pubblici	Deambulazione possibile con ausili solo in ambienti senza barriere; impossibilità ad usare mezzi pubblici	Deambulazione impossibile o possibile solo per pochi passi e non funzionale agli spostamenti; dipendenza da una persona per spostarsi PUNTI: 6
		PUNTI: 1	PUNTI: 3	PUNTI: 4	
	Passaggi posturali	Autonomo ma rallentato	Autonomo ma con difficoltà	Necessità di aiuto o rischio di caduta	Dipendenza da una persona per la maggior parte dei passaggi PUNTI: 5
		PUNTI: 0	PUNTI: 1	PUNTI: 3	
NOTA: Assegnare il punteggio più alto tra quelli conseguiti alle voci <i>deambulazione/spostamenti</i> e <i>passaggi posturali</i>					
Vestirsi/lavarsi/cura di sé/toilette		Autonomo, ma con difficoltà	Necessità di assistenza occasionale o costante solo per specifiche attività	Necessità di assistenza per la maggior parte delle attività	Dipendenza totale da una persona PUNTI: 6
		PUNTI: 1	PUNTI: 2	PUNTI: 4	

SCHEDA PER LA VALUTAZIONE DELLO STADIO DI MALATTIA NEI PAZIENTI AFFETTI DA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA (SLA)
A cura del Centro Regionale Malattie Neuromuscolari, Clinica Neurologica, Ospedale Clinicizzato SS Annunziata, Chieti

DETERMINAZIONE DEL LIVELLO DI INTENSITÀ ASSISTENZIALE RICHIESTO IN BASE ALLA COMPROMISSIONE FUNZIONALE GLOBALE	
COMPROMISSIONE FUNZIONALE: PUNTEGGIO GLOBALE	INTENSITÀ ASSISTENZIALE
0-9	Bassa
10-18	Media
19-24	Medio-alta
≥ 25	Alta


J.O. CLINICA NEUROLOGICA
 DIRETTORE Prof. M. ONOFRI
 OSPEDALE CLINICIZZATO
 S.S. Annunziata - Via dei Vestini, 5
 66100 CHIETI