



ASSOCIAZIONE ITALIANA
SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

Perché le Cure Palliative nella SLA

L'appropriatezza di un modello assistenziale
per la gestione della complessità

Novembre 2022

GRUPPO DI LAVORO

Il presente documento è stato redatto da:

Stefania BASTIANELLO - AISLA ONLUS - Promotrice del documento e
Coordinatrice dei lavori

Daniela Antonella CATTANEO – Medico Palliativista

Valentina TANTILLO - AISLA ONLUS - Dipartimento Politiche Socio-Sanitarie

PREMESSA

La persona con SLA deve essere presa in carico dalle cure palliative sin dalla diagnosi.

L'integrazione delle cure palliative nel percorso di cura della persona con SLA è una condizione confermata da numerosi

studi. Infatti, se la presenza di specialisti di cure palliative nel percorso di cura di una malattia neurologica può essere una opzione con diverse tempistiche quando esiste una possibilità di guarigione neurologica seppur temporanea, in presenza di un continuo declino funzionale senza remissioni questa non si ritiene possa essere opzionabile.

Il valore dell'**integrazione**

delle cure palliative è sostenuto nel modello ambulatoriale in cui le cure palliative specialistiche affiancano le cure specialistiche (neurologiche, pneumologiche, fisiatriche, ecc.).

Da uno studio emerge che:
"52 malati di 69 (75%)

pazienti arruolati con una

diagnosi confermata di SLA sono stati visitati da un medico di cure palliative. Il motivo più comune per cui 17 malati non sono stati visti dalle cure palliative è stata la mancanza dell'autorizzazione assicurativa (n = 5). Durante la visita, il 94% dei pazienti ha discusso almeno una pianificazione anticipata dell'assistenza o gli obiettivi di cura. L'argomento più comune è stato il livello di cura in acuzie (40%). o gli obiettivi di cura. L'argomento più comune è stato il livello di cura in acuzie (40%). Gli obiettivi di cura più comuni sono stati il significato e i valori personali (57%). La gestione dei sintomi è stata approfondita in 40 pazienti (77%). Il sintomo più comune affrontato è stato il dolore e/o gli spasmi muscolari (33%)."

1. Cure Palliative dalla diagnosi
2. Integrazioni tra Cure Palliative e Cure Specialistiche
3. Progettare per le future disabilità
4. Cure Palliative la risposta ai bisogni complessi

In un altro studio “ 74 (14,8%) dei 500 pazienti totali ha avuto una visita dallo specialista di cure palliative in 1 anno. Il ritorno dallo specialista è stato spesso promosso da esigenze di pianificazione anticipata dell'assistenza (91%). La prima visita ha incluso più frequentemente obiettivi di cura (84%), lo stato psicoemotivo ansia / depressione (35%) e il processo decisionale medico sull'alimentazione (27%) o sulla tracheostomia (31%). La gestione dei sintomi comprendeva un numero relativamente modesto di visite e la durata delle visite era limitata dall'affaticamento del paziente”.

In effetti, dalla letteratura, si evince che il 27% dei centri dedicati alla SLA includono gli specialisti di cure palliative e questi, di solito in fase avanzata, sono introdotti - nei percorsi di cura - ai pazienti e alla famiglia dagli stessi specialisti della SLA (75,94%).

Del resto, è confermato da dati solidi che i pazienti con obiettivi di cura complessi – come nella SLA -beneficino del supporto di uno specialista di cure palliative e che i modelli di integrazione possano aiutare a facilitare l'erogazione delle cure più appropriate.

Contestualizzando, per i malati SLA e le condizioni ad essa correlabili, quali la demenza fronto temporale o i disturbi del comportamento, si comprende che gli sforzi per documentare gli obiettivi e le preferenze di trattamento del malato prima che si manifesti una problematica acuta - soprattutto se respiratoria - devono anticipare le future disabilità (ad es. alimentazione, comunicazione).

Questo processo di comunicazione e definizione richiede competenze specifiche proprie di un percorso di “*neuropalliative care*”.

La persona con SLA deve infatti conoscere - secondo la legge 219/2017 - i benefici e i limiti dei diversi trattamenti, e la circostanza che alcuni di questi, quali la tracheostomia, prolungano la vita nonostante che la malattia continui a progredire, sino - in alcuni casi - a non consentirgli di esprimersi, elemento di grave criticità se e quando questo comportasse il desiderio e la volontà di spostare i propri obiettivi di cura.

CURE PALLIATIVE e SLA

Il modello di cura della SLA deve tutelare la persona nonostante la prognosi infausta e non modificabile se non per scelte di supporto strumentali dovute alla mancanza di terapie efficaci.

Secondo la legge 219/2017, la tutela si attua consentendo alla **persona di conoscere e decidere**. Non solo nel “qui e ora”, ma per il suo domani e il suo dopodomani. Questa è la pianificazione condivisa delle cure, PCC (art. 5 l. 219/17)

Coloro che devono affrontare e devono essere formati a predisporre una pianificazione condivisa delle cure sono in prima istanza gli specialisti a cui si affiancano i sanitari di cure palliative, coinvolti dalla diagnosi, in quanto già in questa fase si rende necessario, per una corretta presa in carico della persona, affrontare i desideri della persona rispetto alla propria vita sostenuti da un adeguato supporto farmacologico, psicologico e sociale, così come le preferenze in merito ai percorsi sanitari, anche per quanto riguarda le aspettative riposte nei trials clinici.

Secondo la legge 38/2010 e tutti gli atti ad essa correlati, le cure palliative si attuano in 4 realtà: **ambulatorio/day hospice, domicilio, residenza/hospice e consulenza ospedaliera**. Coerentemente con quanto sostenuto dalla letteratura e dalla prassi internazionale, tutti gli ambiti di cura – ospedaliero, domiciliare, residenziale – devono consentire al malato di accedere ad una competenza palliativa che affronti la complessità della sua malattia, gli obiettivi di cura, i sintomi e i luoghi di cura.

L'integrazione nel percorso specialistico consente una visione completa ed articolata costruendo con la persona con SLA e la famiglia il percorso nella sua coerente e continua variazione dovuta all'evoluzione della malattia, alle scelte e alle criticità territoriali.

1. Legge 219/2017 e Pianificazione Condivisa delle Cure

2. Il setting di cura: Ospedale, domicilio, ambulatorio, residenziale/hospice

I LUOGHI DI CURA E LE COMPETENZE

Affrontare le differenti complessità della persona con SLA (cognitive, comportamentali, motorie, nutrizionali, respiratorie) attraverso un modello professionale contraddistinto da attività prestazionali non potrà mai assolvere ai bisogni in quanto **le azioni di ciascun professionista sarebbero svincolate da un percorso condiviso di equipe.**

Lo stesso percorso ADI mostra limiti insuperabili, in quanto la persona affetta e il care giver hanno accesso a competenze di valutazione e trattamento neurologico, fisiatrico, nutrizionale, respiratorio e psicologico, ma non hanno uno spazio per affrontare le condizioni di supporto prospettico quali **la revoca dei trattamenti, la rinuncia ai trattamenti e la sedazione palliativa.**

Numerosi studi dimostrano che il malato affetto da SLA esprime il desiderio di morire o l'anticipazione della morte in diversi momenti cruciali della traiettoria di malattia in tutti i contesti di cura

Poter comunicare i propri desideri/desiderata a professionisti di cure palliative in grado di accoglierli, approfondirli e declinarli secondo la *"neuropalliative care"*, consente alla persona con SLA e alla sua famiglia di non sentirsi abbandonati, in solitudine e costretti a scegliere percorsi complessi soltanto per la mancanza di conoscenza e/o consapevolezza.

È la letteratura stessa che conferma la difficoltà degli specialisti di organo ad affrontare queste tematiche

1. NO al modello "prestazionale"
2. SI al modello "palliative care"

IL TIMING DI CURA E IL MONITORAGGIO

La SLA è una malattia imprevedibile: le perdite funzionali hanno traiettorie diverse sia per funzionalità d'organo/apparato che per singolo soggetto. Diretta conseguenza di una tale **imprevedibilità è l'impossibilità di consentire un approccio standardizzato e univoco.**

I professionisti adibiti alla cura costante – logopedisti, fisioterapisti, infermieri, OSS – hanno il ruolo di monitorare i cambiamenti delle funzionalità tramite **scale validate e misurazioni routinarie** per consentire all'area medica l'accesso alla valutazione coerente con i cambiamenti e i rischi prospettici di questi.

La complessità di cui la persona con SLA è portatrice richiede la necessaria cooperazione tra i professionisti della cura costante affinché l'area medica possa assolvere in modo appropriato al suo ruolo.

In questa situazione, **le competenze di cure palliative**, abituate a misurare le condizioni del malato sia su base soggettiva che oggettiva, contribuiscono in modo significativo alla **definizione del livello di criticità in essere e/o prospettica.**

Conoscere in modo appropriato l'evoluzione della malattia consente infatti al team di cura di non compromettere il percorso decisionale del malato e di sostenerlo nonostante le criticità.

1. Imprevedibilità di malattia
2. Monitoraggio costante con scale validate

BIBLIOGRAFIA

- The role of palliative care in patients with neurological diseases. Borasio GD Nat Rev Neurol. 2013 May;9(5):292-5
- Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. Bede P J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2011 Apr;82(4):413-8
- Integration of a palliative care specialist in an amyotrophic lateral sclerosis clinic: Observations from one center Kate Brizzi MD, Muscle Nerve. First published: 06 June 2019 <https://doi.org/10.1002/mus.26607>
- Neuropalliative Care: A Practical Guide for the Neurologist K. Brizzi, MD, C. J. Creutzfeldt, MD Semin Neurol. 2018 October ; 38(5): 569–575
- Top Ten Tips Palliative Care Clinicians Should Know About Amyotrophic Lateral Sclerosis Elyse A. Everett, Journal of Palliative Medicine VOL. 23, NO. 6 9 May 2020 <https://doi.org/10.1089/jpm.2020.0046>
- Assessment of feasibility and utility of universal referral to specialty palliative care in a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis clinic: A cohort study Julia Hafer_BS Muscle Nerve. First published: 03 February 2021 <https://doi.org/10.1002/mus.27194>
- Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis clinics: A survey of NEALS consortium membership Tejas R. Mehta MD, Muscle Nerve. 2021 May; 63(5):769-774. doi: 10.1002/mus.27203. Epub 2021 Mar 6. <https://doi.org/10.1002/mus.27203>
- The wish to die and hastening death in amyotrophic lateral sclerosis: A scoping review Anke Erdmann, Celia Spoden , Irene Hirschberg, Gerald Neitzke BMJ Supportive & Palliative Care 2021;11:271–287
- Physicians' attitudes toward end-of-life decisions in amyotrophic lateral sclerosis. Thurn T, Borasio GD, Chiò A, et al. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2019; 20:74–81.

AISLA
PERSONE
CHE AIUTANO
PERSONE



ASSOCIAZIONE ITALIANA
SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

www.aisla.it

AISLA Sede Nazionale:

Via G. B. Pergolesi, 6

20124 Milano

Tel. 02/66982114

Email: info@aisla.it

AISLA Sede Amministrativa:

Viale Roma, 32

28100 Novara

Tel. 0321/499727

Email: segreteria@aisla.it

