AGeSPI
LIGURIA

CENTRO INTERNAZIONALE DI STUDI E FORMAZIONE GERMANA GASLINI
CISEF

ALADAR BRUNO IANES

Responsabile Settore Medico Sanitario, Gruppo Segesta

“Anziani e disabili: per un approccio riabilitativo alla non autosufficienza”

Genova, 23 Ottobre 2012
Badia Benedettina della Castagna

L’assistenza in RSA alle gravi disabilità: SLA, Stati Vegetativi, Stati di Minima Coscienza e Disabilità Psichica

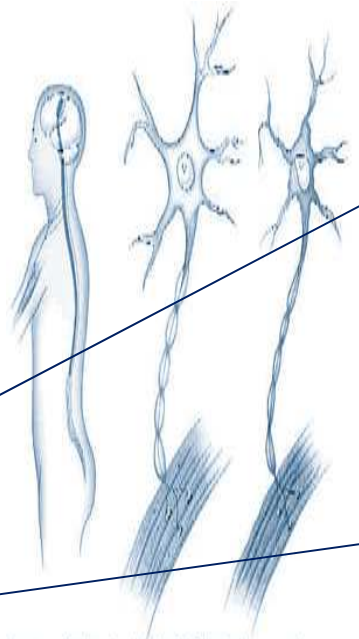
Aladar Bruno Ianes
Direttore Settore Medico Sanitario

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

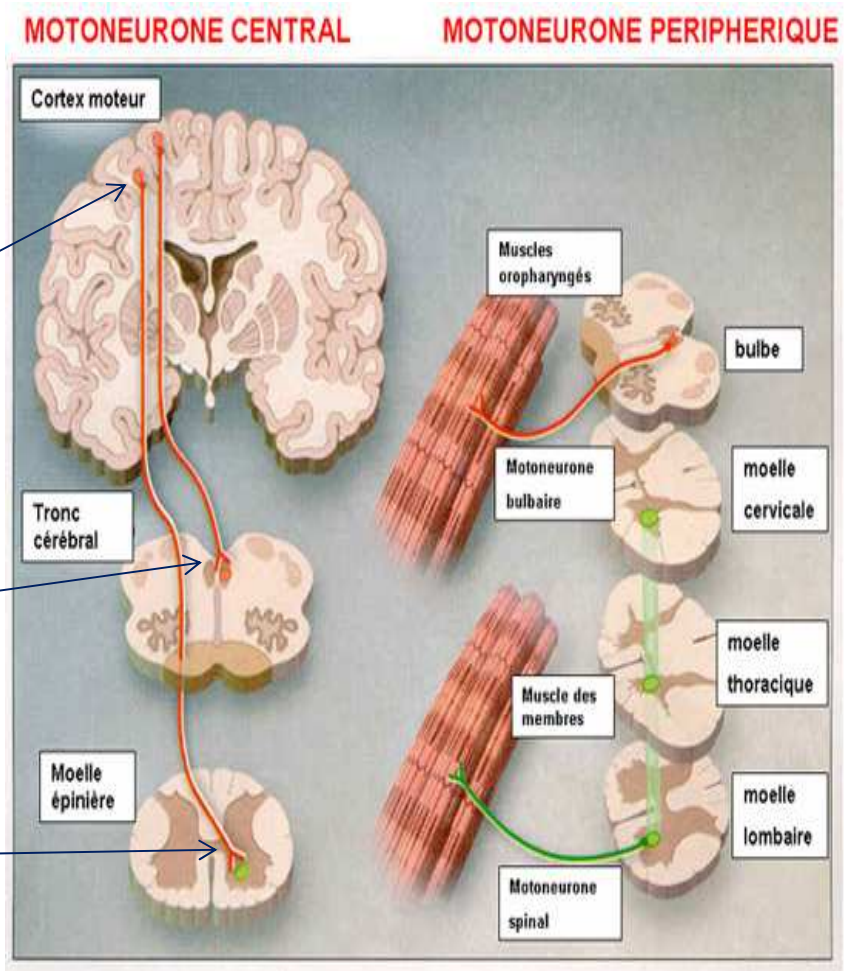
Malattie del motoneurone

Il termine "**Malattie del motoneurone**" indica un insieme di patologie aventi come comune denominatore la compromissione primaria dei

- **neuroni motori corticali (centrali),**
- **nuclei dei nervi cranici motori somatici**
- **midollari** (corna anteriori del midollo- **periferici**).



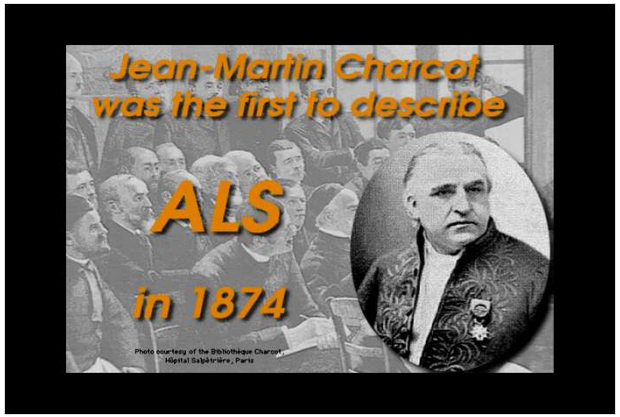
Amyotrophic lateral sclerosis (ALS), also known as Lou Gehrig's disease, causes degeneration of nerve cells connected to the brain that control voluntary motor functions.



SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA
o malattia dei motoneuroni

Il nome di questa malattia ne sintetizza le sue caratteristiche più salienti:

indurimento (**Sclerosi**) della porzione laterale del midollo spinale (**Laterale**) e riduzione della massa muscolare (**Amiotrofica**)



Malattia di *Charcot* *(Neurologo francese che per primo la indentificò e la descrisse)*

Nome Inglese: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

E' una grave malattia dell'età adulta, caratterizzata dalla progressiva compromissione dei **neuroni di moto centrali** (corticali) e **periferici** (nuclei dei nervi cranici motori somatici e corna anteriori del midollo)

Malattia di Lou Gehrig (Famoso giocatore di baseball americano che ne fu colpito all'età di 36 anni, nel 1939, all'apice della sua carriera agonistica)

SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA
o malattia dei motoneuroni

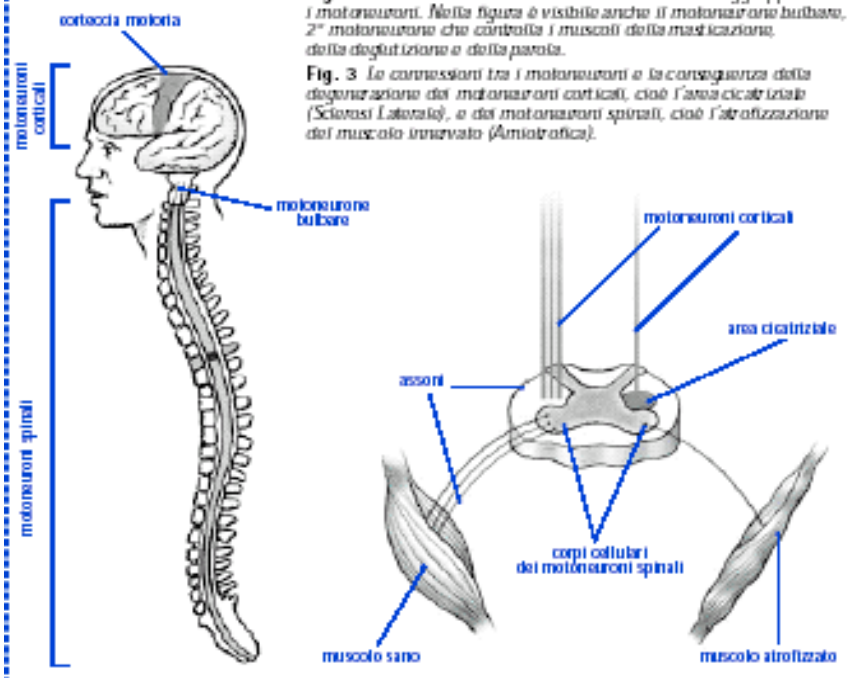
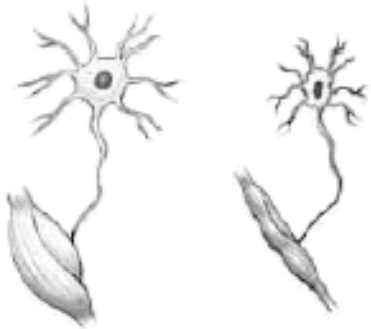


Fig. 2 *Le due aree del sistema nervoso in cui sono raggruppati i motoneuroni. Nella figura è visibile anche il motoneurone bulbare, 2° motoneurone che controlla i muscoli della masticazione, della deglutizione e della parola.*

Fig. 3 *Le connessioni tra i motoneuroni e la conseguenza della degenerazione dei motoneuroni corticali, cioè l'area cicatriziale (Sclerosi Laterale), e dei motoneuroni spinali, cioè l'atrofizzazione del muscolo innervato (Amiotrofica).*



Figg. 4-5 *Prima e dopo la malattia. La degenerazione di un motoneurone spinale e il dimagrimento (amiotrofia) del muscolo da esso innervato.*

La malattia <u>non</u> coinvolge la funzionalità del cuore, del sistema digerente, della vescica, <u>anch'essi muscoli</u> ma i cui movimenti <u>non avvengono sotto il controllo volontario</u>

MALATTIE DEL MOTONEURONE: CLASSIFICAZIONE

Malattie del 1° e 2° MN

Sporadiche: sclerosi laterale amiotrofica sporadica (sALS)

Ereditarie: sclerosi laterale amiotrofica familiare (fALS)

Malattie del 1°MN

Sporadiche: sclerosi laterale primaria

Ereditarie: paraparesi spastica (Strumpell-Lorraine)

Malattie dei MN bulbari

Sporadiche: paralisi bulbare progressiva

Ereditarie: sindrome di Fazio-Londe

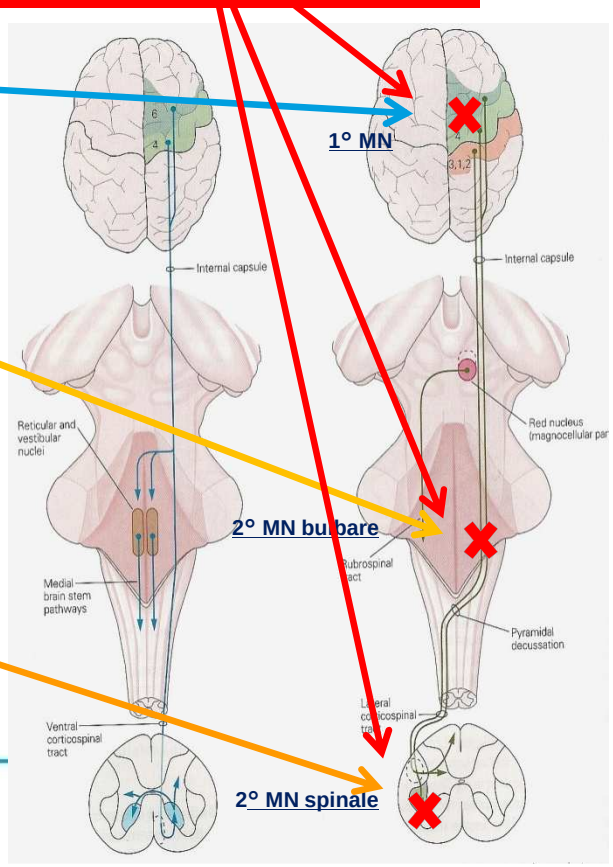
sindrome di Brown-Vialetto-Van Laere

Malattie del 2° MN

Sporadiche: atrofia muscolare progressiva

Ereditarie: atrofia muscolare spinale (SMA)

M. di Kennedy



Dott. Aladar Bruno Ianes.

SLA: DEFINIZIONE

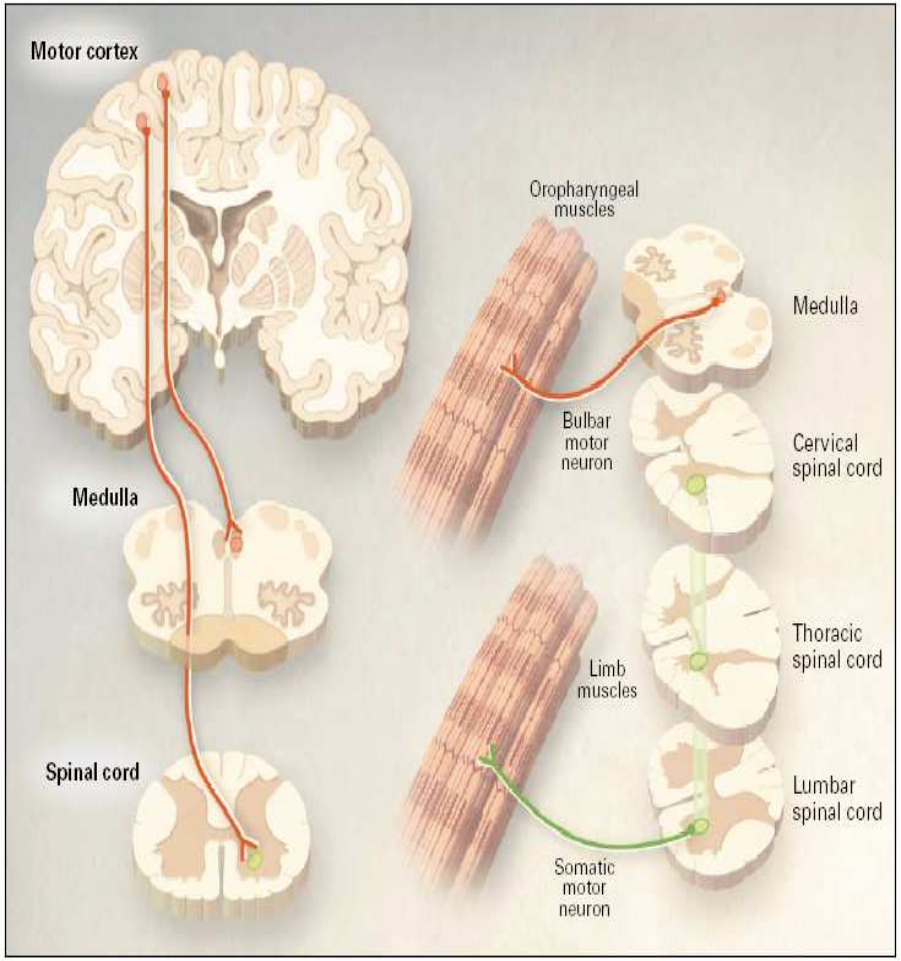
La SLA è una malattia degenerativa, dell'età adulta, a decorso progressivo, caratterizzata da interessamento:

1. del motoneurone corticale
spasticità agli arti, soprattutto quelli inferiori

2. del motoneurone bulbare
disfagia,disartria e disfonia (difficoltà di deglutizione e parlare)

3. del motoneurone spinale
deficit di forza e atrofia muscolare a livello degli arti e dei muscoli del tronco

Vi è sempre il contemporaneo interessamento del I e del II motoneurone



Rowlandand Shneider, NEJM, 2001

SLA: CLINICA

- **Esordio insidioso, subdolo, spesso esacerbato dal freddo**
- Più frequentemente debolezza asimmetrica di un arto, spesso in sede distale (2/3)
- Può esordire in varie sedi
  - arti superiori (1/3)
  - arti inferiori (1/3)
  - muscoli bulbari (20%)
- Esordio più raro:
  - Muscoli respiratori: 1-3%
  - Generalizzato (AA e B): 1-9%
  - Debolezza muscoli tronco
  - Perdita di peso e atrofia muscolare
- **Frequente ritardo diagnostico (in media 1 anno!)**
- Decorso: progressione con coinvolgimento variabile dei vari distretti
- Sintomi occasionalmente incontrati
  - Disfunzioni vescicali (es. urgenza minzionale)
  - Sintomi sensitivi
  - Cognitive impairment
  - Multi-system involvement (e.g. dementia, parkinsonism).

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

SLA: CLINICA

Sclerosi Laterale Amiotrofica

E' una malattia **degenerativa e progressiva** del sistema nervoso che colpisce selettivamente i cosiddetti "neuroni del moto" **sia centrali** (sulla corteccia cerebrale) **che periferici** (midollo spinale). Le cause sono ancora attualmente ignote, **ma certamente unicamente collegate a variazioni genetiche**.

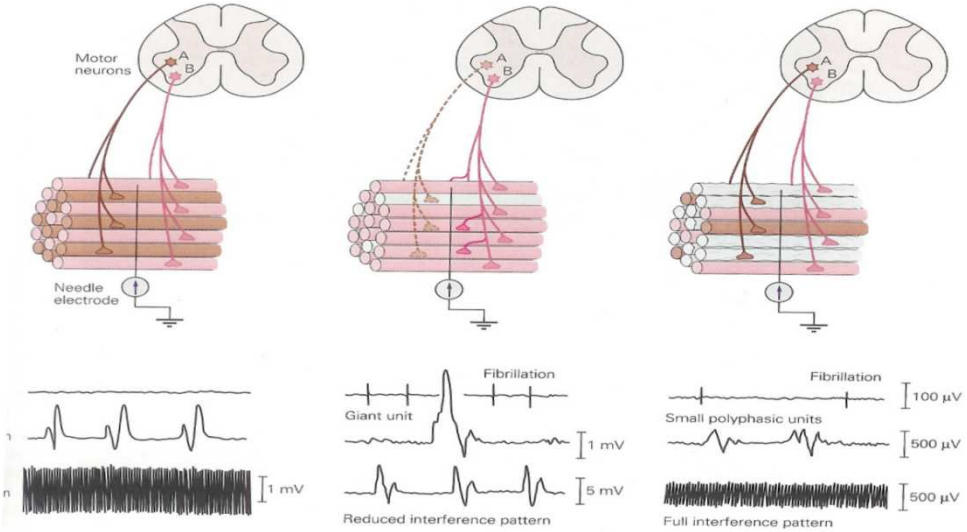
Il soggetto perde progressivamente capacità motorie in maniera imprevedibile e differente da persona a persona: le conseguenze possono essere inizialmente a carico di movimenti scheletrici degli arti, deglutizione, articolazione della parola, fino alla compromissione dei muscoli respiratori con la necessità di ventilazione assistita.

- **Degenerazione motoneuronale ad andamento progressivo , esito fatale**
- **Familiare in circa 5-10% dei casi**
- **Malattia rara**
- **Picco di esordio tra 50 e 70 aa.**
- **Durata media di malattia 3-6 anni**

Stefen Hawking, matematico, fisico, cosmologo, premio Wolf per la fisica 1988.famoso per gli studi sui " buchi neri"

SLA: DIAGNOSI

- **CLINICA**
- **ELETTROMIOGRAFIA**
- **POTENZIALI EVOCATI**
- **ESAMI BIOUMORALI (SOD1)**
- **RM ENCEFALO E MIDOLLARE**
- **RACHICENTESI (in casi selezionati)**
- **Biopsia muscolare**



CRITERI DIAGNOSTICI

El Escorial,1994; Aarlie House,1998

PRESENZA DI:

1. Segni clinici, elettrofisiologici (denervazione **attiva** in più muscoli in diversi distretti) o neuropatologici di degenerazione del **2°MN**
2. Segni clinici di degenerazione del **1°MN**
3. **Diffusione progressiva** in uno o più distretti somatici (corticale, bulbare, cervicale, toracico, lombo-sacrale)

ASSENZA DI:

Evidenze elettrofisiologiche, neuroradiologiche e neuropatologiche indicative **di altri processi morbosi a carico di 1°e/o 2° MN** che possono mimare la malattia

SLA: DIAGNOSI

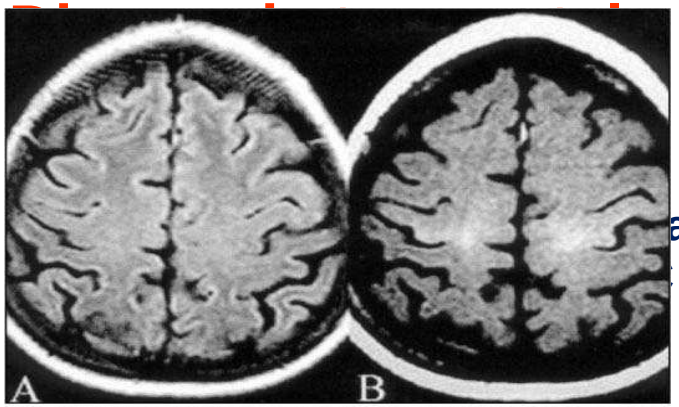
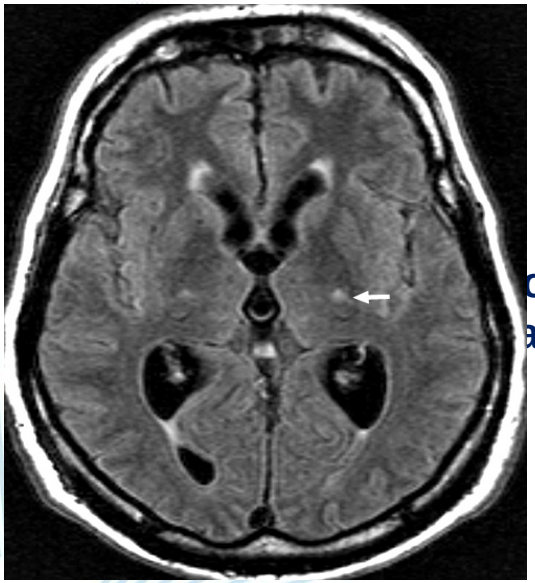


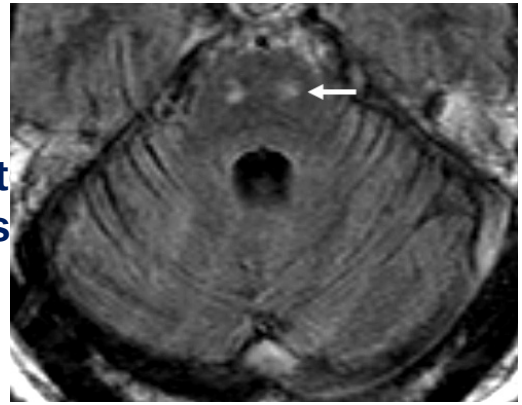
Fig 3. ALS patient. A- Axial FLAIR without abnormal findings. B- Axial T1/SE/MT showing the alterations more conspicuously than on FLAIR.

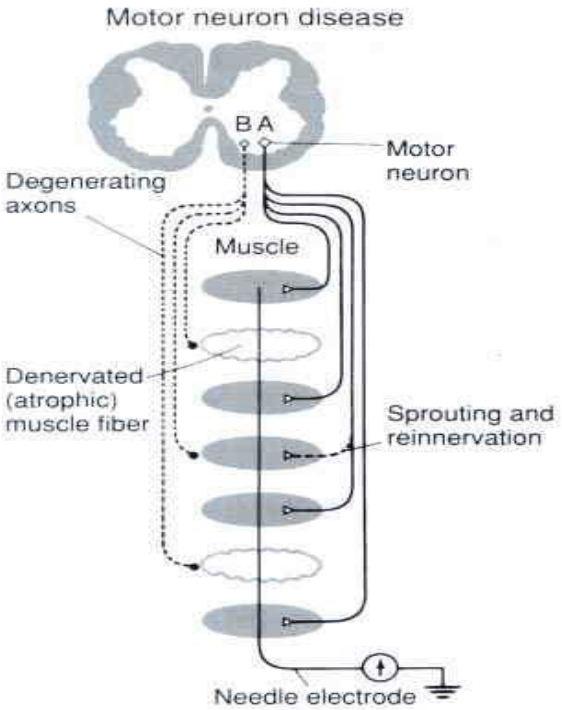
aggio,
normale

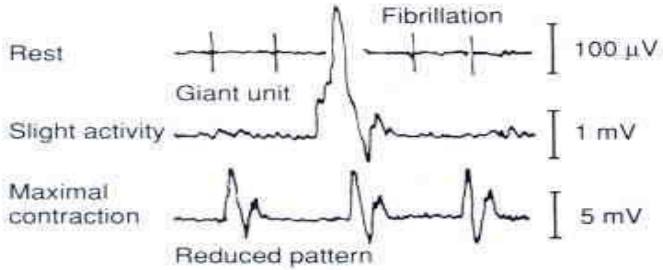
alterata,
dale



ot
as





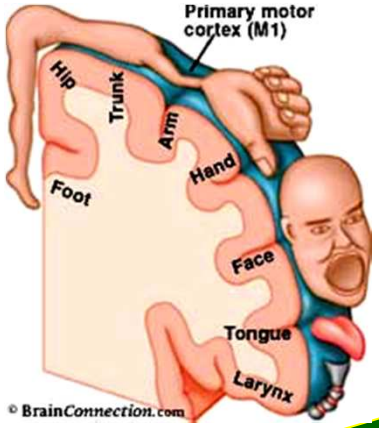


SLA clinica: El Escorial criteria 90

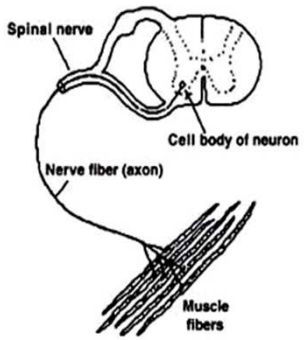
- **I segni ed i sintomi <u>devono</u> avere carattere evolutivo e progredire coinvolgendo altri distretti, in 6-12 mesi dall'esordio.**

<u>progressione</u>

Upper motor neuron



Lower motor neuron



UMN

LMN

Compromissione clinicamente evidente del 1° motoneurone

Presenza di segni clinici, elettrofisiologici o neuropatologici di compromissione del 2° neurone di moto

LMN

DEBOLEZZA

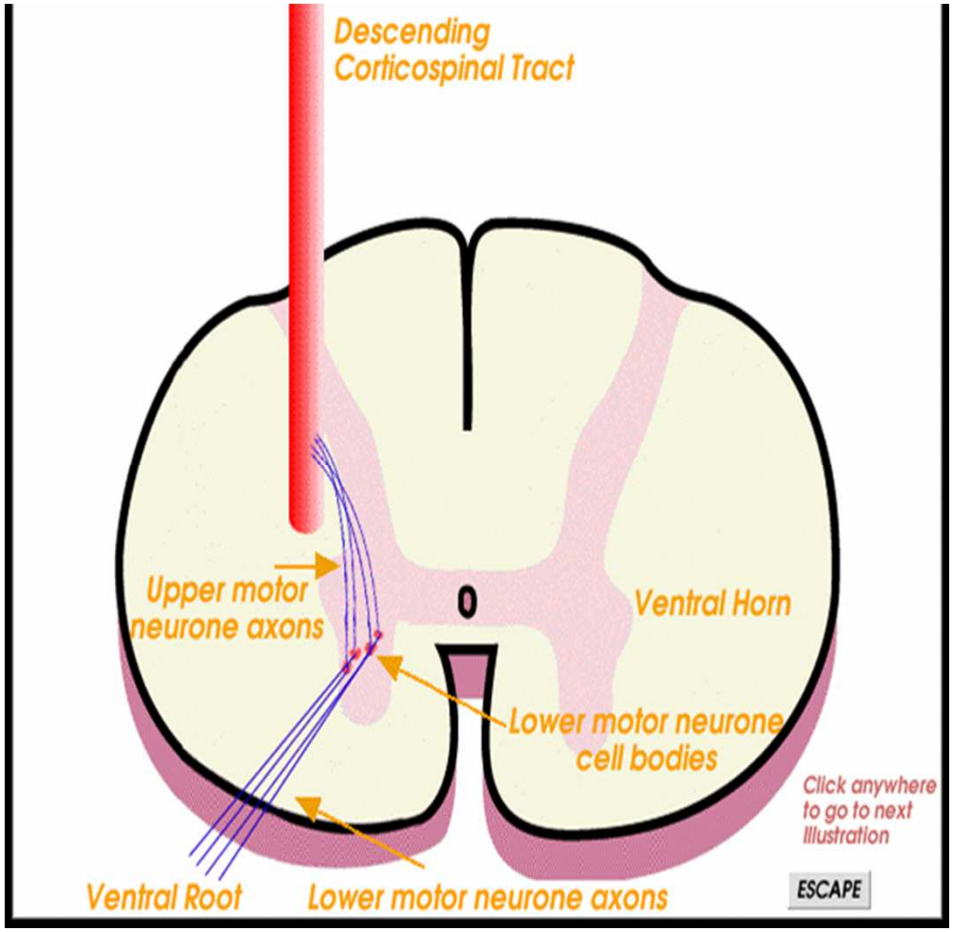
ATROFIA

FASCICOLAZIONI

CRAMPI

SDR MIASTENICA

(debolezza dei muscoli dovuta alla denervazione)



LMN

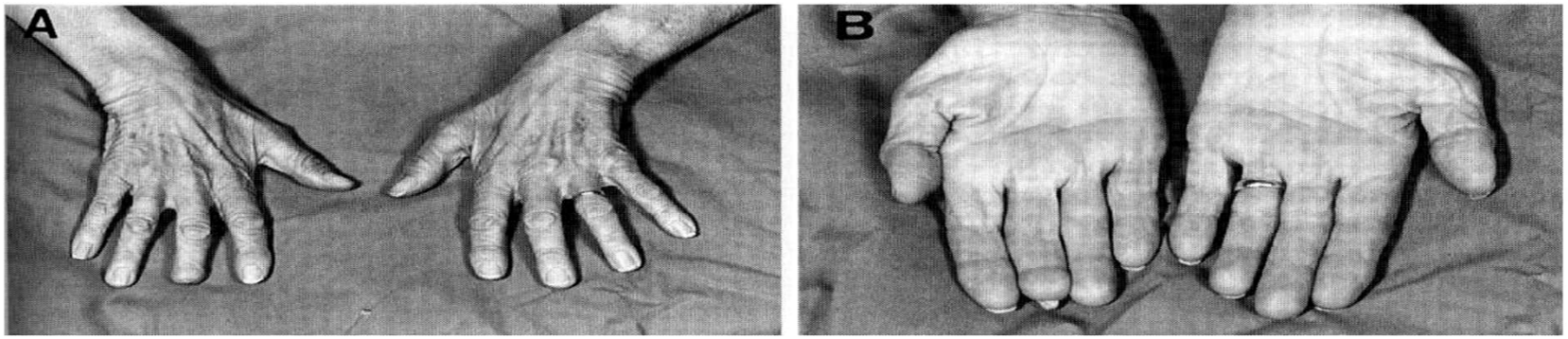
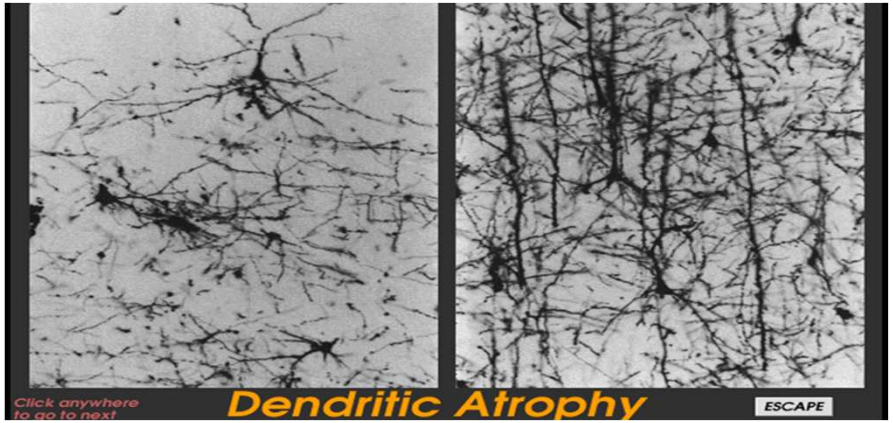
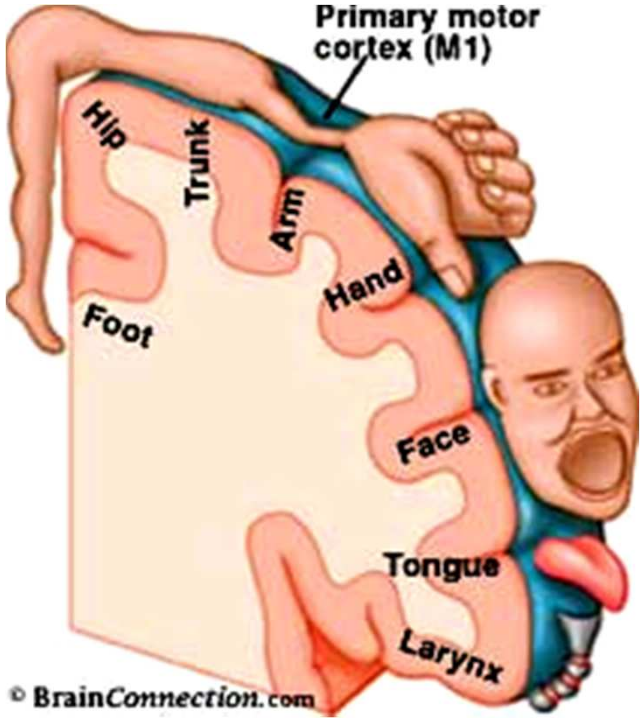


Figure 4–2. (*A*) Marked intrinsic hand muscle atrophy is seen, particularly in the interosseous muscles. (*B*) The palm of the hand shows that the thenar eminence is markedly atrophied because of atrophy of the abductor pollicis brevis.

Figure 4–1. (*A*) A typical posture shown in an 1888 textbook by William Gowers is the most revealing of this difficult problem. The head tends to fall forward because the neck extensor and thoracic paraspinal muscles are weak. (From Kuncl, RW, et al.: Assessment of thoracic paraspinal muscles in the diagnosis of ALS. Muscle Nerve 11:485, 1988. © 1988. Reprinted by permission of Wiley-Liss, Inc., a subsidiary of John Wiley & Sons, Inc.) (*B*) Marked head droop in a 65-year-old man with ALS who first developed progressive weakness in both upper extremities. Head droop causes neck pain and marked functional impairment.

UMN





DEBOLEZZA

SPASTICITA'

RISPOSTA PLANTARE IN ESTENSIONE

RIFLESSI IPERECCITABILI

SEGNI AFFETTIVI (Segni pseudobulbari: riso e pianto spastico noto come " labilità emotiva" 15-45% dei casi)

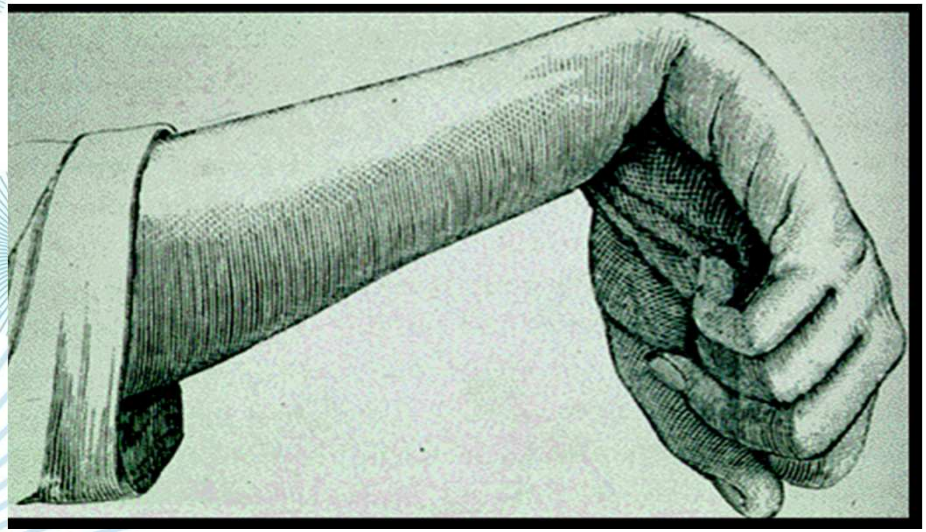
UMN

Risposta plantare in estensione: segno di Babinski

Fig. 57. — Ricerca del *segno di Babinski* in un caso di emiplegia sinistra.

In questa figura si trova rappresentato il piede sinistro (lato emiplegico). Si vede che il riflesso plantare dato dall'eccitamento della pianta del piede produce un'estensione delle dita: è in questo movimento di estensione che consiste il *segno di Babinski* (*cliché* della *Gazette des hôpitaux*. Fotografia dal vero).

Spasticità

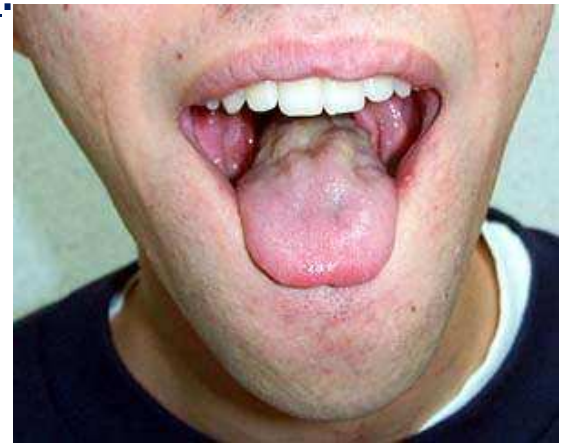


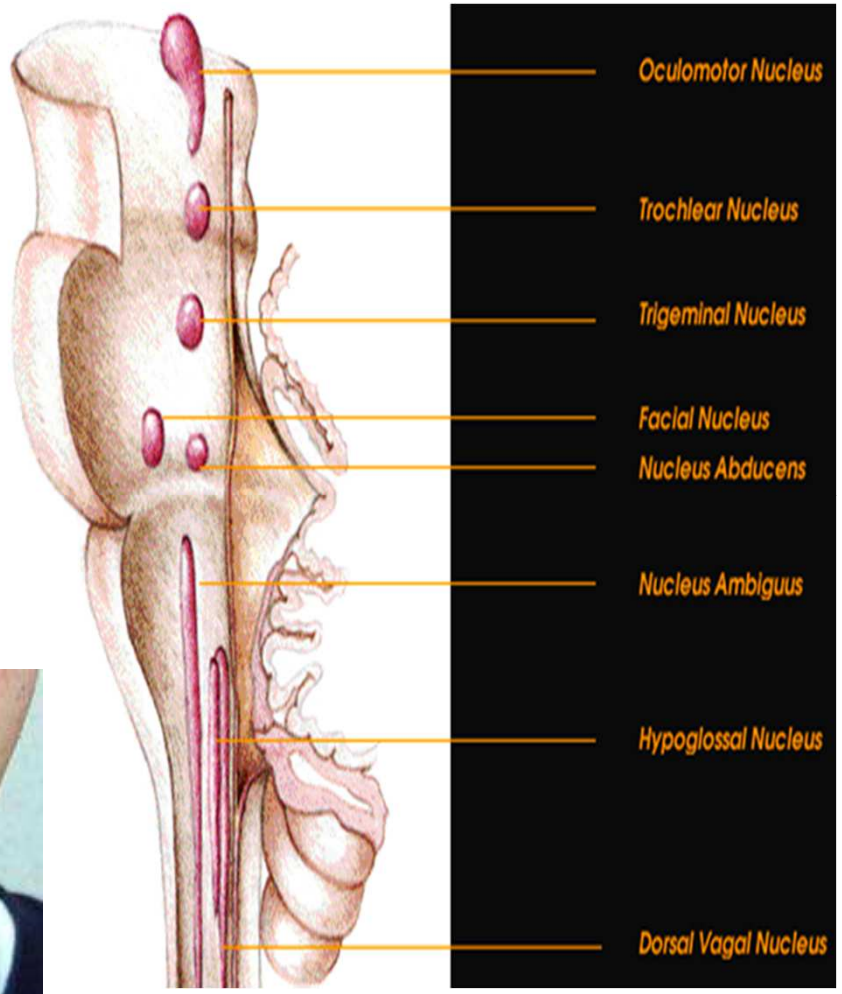
Riso spastico

SEGNI BULBARI

Il 25% dei casi di SLA sono ad "esordio bulbare".

- **DISARTRIA/DISFONIA**
- **DISFAGIA**
- **FACIES IPOMIMICA**
- **LINGUA ATROFICA E FASCICOLANTE: progressiva difficoltà di deglutizione specie dei liquidi e/o solidi che "vanno di traverso" (disfagia). La lingua diviene progressivamente atrofica e con fascicolazioni.**





Esordio agli arti

Esordio distale

Nella maggior parte dei casi deficit forza e trofismo mani e piedi
Cadono oggetti, il paz. inciampa frequentemente, difficoltà nel vestirsi,abbottonarsi vestiti, lavarsi , radersi, ecc
Poi astenia generalizzata , perdita di peso , tossisce quando mangia , difficoltà nel parlare, nel masticare, nel deglutire.
Poi gambe un po' rigide, e contrazioni muscolari involontarie (fascicolazioni), anche dolorose (crampi muscolari).
Una grave spasticita' e' inusuale.

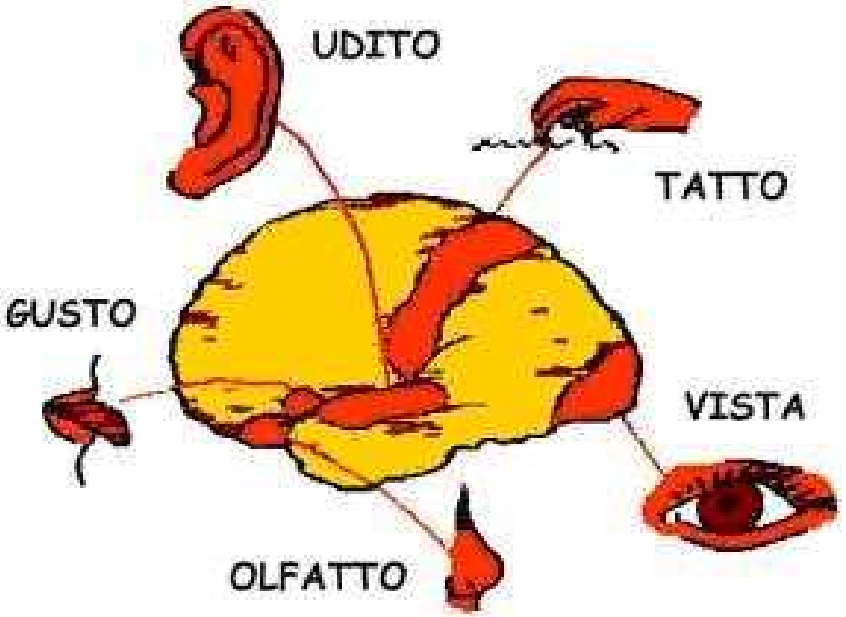
Varieta' di esordio :

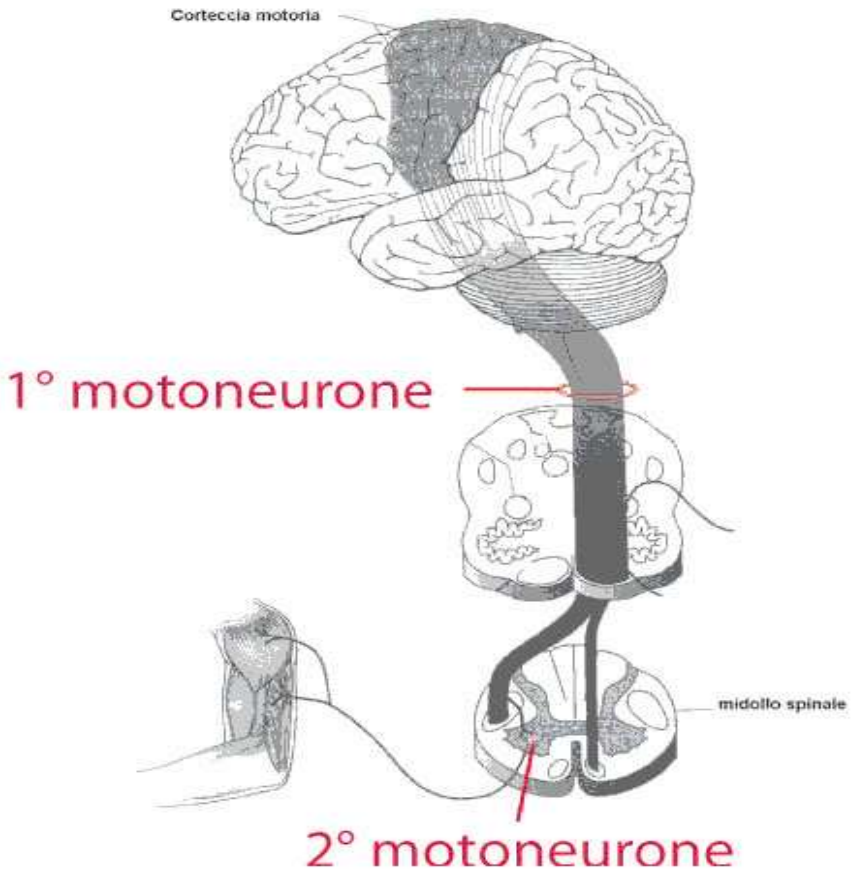
Esordio arti inferiori piede steppante , ≠ da compressione del peroneo ,
Esordio con deficit prossimale ≠ da miopatia , CPK normali, storia lunga
Deficit dell'emisoma , forma emiplegica o variante di Mills
Esordio con spasticita' arti inferiori ≠ da SM
Raramente con demenza fronto temporale e Parkinson.

SLA: CLINICA

degenerazione selettiva

*** solo sistema motorio**
*** soli motoneuroni**





SLA: CLINICA

SLA: aspetti clinici

*Esordio: bulbare /arti /entrambi

*Bulbare: disartria,disfagia, disfonia

*Arti (asimmetricamente):
ipostenia,
atrofia,
fascicolazioni,
crampi
spasticità,
riflessi patologici

•Integri coscienza
sensibilita',
non dolori …. talora presenti per fascicolazioni
sfinteri

*Decesso generalmente per insufficienza respiratoria

La SLA non danneggia le funzioni cognitive, la personalità, l'intelligenza o la memoria, né influisce sulla capacità di vedere, odorare, sentire o percepire sensazioni tattili.

Il controllo dei muscoli oculari è la funzione conservata più a lungo.

Il controllo degli sfinteri urinari ed intestinali è conservato, spesso urgenza minzionale -tenesmo- e stipsi

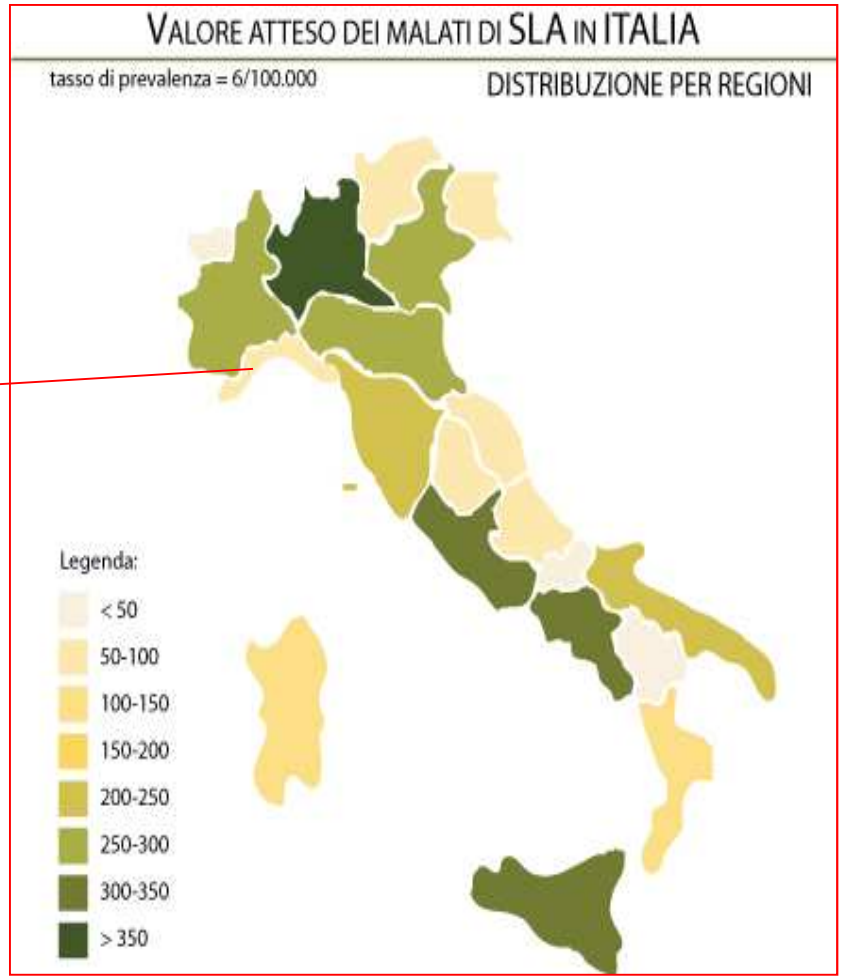
Una piccola percentuale di pazienti va incontro allo sviluppo di demenza fronto-temporale, caratterizzata da profondi cambiamenti della personalità; questo è più comune tra i malati con una storia familiare di demenza.

SLA: cenni epidemiologici

- La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) conduce alla **graduale perdita delle funzioni neuromuscolari**, **con una sopravvivenza media dalla diagnosi di 3-5 anni** (Miller R.G. et al., 2009);
- i flussi informativi trasmessi dalle Regioni all'ISS sono ancora molto frammentari. Di conseguenza, "**non esiste un Registro SLA nazionale che censisca i malati";**
- è però possibile ricostruire incidenza e prevalenza della patologia in base alla letteratura scientifica (in particolare, Borasio e al., 2007);
- il tasso di **prevalenza** si attesta attorno ai **6 casi ogni 100.000 abitanti** con **un'incidenza** pari a **1,5-2 nuovi casi per 100.000 abitanti all'anno;**
- in **Lombardia**, si stimano attualmente **600 casi** con **150-190** nuove diagnosi all'anno;
- In **Liguria** , si stimano attualmente **97 casi** con **27-32** nuove diagnosi all'anno.
- in **Italia** si ipotizzano **3.500-4.000** casi.

La SLA: epidemiologia in Italia

Regioni	Popolazione residente	SLA attese	Nuove diagnosi
Abruzzo	1.328.789	80	20-27
Basilicata	590.345	35	9-12
Calabria	2.007.707	120	30-40
Campania	**5.811.390**	**349**	**87-116**
Emilia R.	4.293.825	258	64-86
Friuli V. G.	1.226.040	74	18-25
Lazio	**5.591.026**	**335**	**84-112**
Liguria	**1.609.552**	**97**	**24-32**
Lombardia	**9.690.511**	**581**	**145-194**
Marche	1.542.106	93	23-31
Molise	320.838	19	5-6
Piemonte	**4.418.066**	**265**	**66-88**
Puglia	4.076.332	245	61-82
Sardegna	1.668.128	100	25-33
Sicilia	**5.029.683**	**302**	**75-101**
Toscana	3.686.377	221	55-74
Trentino A. A.	1.007.267	60	15-20
Umbria	872.967	52	13-17
Valle d'Aosta	126.660	8	2-3
Veneto	**4.860.091**	**292**	**73-97**
Italia	**59.757.700**	**3.585**	**896**



Fonte: ISS, Registro Nazionale Malattie Rare: **la copertura del RNMR non è ancora completa e ciò comporta sottostima dell'incidenza**

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

Contenuti corso formazione AISLA per Segesta

Argomento	Docente	Durata ore
Nozioni propedeutiche	MMG	4
La SLA come esempio di malattia con grave disabilità neurologica	Neurologo	4
Le 4 fasi della SLA: l'ingravescenza della malattia	Neurologo	2
L'assistenza al Paziente SLA: il team interdisciplinare	Neurologo	2
Come rispondere ai bisogni (I): movimento e comunicazione	Neurologo	2
Come rispondere ai bisogni (II): nutrizione e comunicazione	Neurologo	2
Problematiche bioetiche: iniziare, proseguire e sospendere le misure di sostegno vitale	Neurologo	2
Le modalità comunicative non verbali: la tavola trasparente con lettere e numeri (localizzati dal movimento oculare del Paziente), le espressioni residue facciali, la comunicazione con il tocco e il massaggio,	Esperto Comunicazione	2
La logica delle domande ad "albero": esempio di domande	Esperto Comunicazione	1
Esercitazione pratica di comunicazione non verbale	Esperto Comunicazione	1
L'assistenza respiratoria non invasiva ed invasiva, aspirazioni secrezioni, gestione emergenze respiratorie (respirazione manuale con Ambu, drenaggio posturale, ossigeno-terapia), la gestione della tracheotomia	Pneumologo	4
Pianificazione interventi Specialisti (cambio cannula, emogasanalisi, prelievo ematico, cambio PEG, Medicazione tracheo, raccolta escreato, Demo ed esercitazioni pratiche	Pneumologo	4
Gestione del respiratore (riconoscimento allarmi, conoscenza funzionamento circuito, gestione umidificatore, cambio filtri) , gestione broncoaspiratore (pulizia, cambio filtri), gestione in-exufflator, gestione della pompa per la nutrizione entrale, gestione allarmi materasso anti-decubito, sapere utilizzare il saturimetro	Pneumologo	4
Gli aspetti psicologici ed emotivi del paziente SLA	Psicologo	4
I bisogni di assistenza di una Persona non autosufficiente: Eliminazione feci (peretta, clistere, …) e urine, Alimentazione per os e tramite PEG , Somministrazione terapie, Controllo parametri vitali(temperatura, pressione, ossimetria, …)	Infermiere	3
La prevenzione e il trattamento delle lesioni cutanee	Infermiere	1
La gestione del sonno	Infermiere	1
Mobilizzazione in carrozzina e posture nel letto, Valutazione ed addestramento ausili necessari, Istruzione ad una sicura ed ergonomia mobilizzazione del malato, Addestramento ai passaggi posturali corretti	Fisioterapista	3
Igiene personale a letto (cambio lenzuola, lavaggio capelli) ed esercitazioni di mobilizzazione e di uso degli ausili	Infermiere e Fisioterapista	3

Pazienti di SLA assistiti da Segesta

Si sono registrati **28 ricoveri** dal 1.1.2010 al 01.12.2010, con la seguente **distribuzione regionale** dei pazienti: Toscana 50%, Lombardia 32%, Sardegna 14%, Liguria 4%.

Età (anni)	
Media	68,8
Min	50
Max	88

Livello di gravità della patologia	A	B	C	D
Respirazione	18%	4%	7%	71%
Motricità	0%	7%	7%	86%
Nutrizione	7%	4%	14%	75%
Comunicazione	39%	11%	14%	36%

Livelli di complessità significativamente elevati

NB: i quattro livelli di gravità della patologia vanno da uno stadio di moderata compromissione delle capacità funzionali di respirazione, comunicazione, motricità e alimentazione (A) alla perdita totale di autonomia funzionale (D). Si tratta della classificazione degli stadi di progressione della malattia proposta dalla Consulta Ministeriale per le malattie neuromuscolari. Per ulteriori dettagli sulle classi di stadiazione, cfr. slide 22

I carichi assistenziali del malato di SLA: studio comparativo effettuato con Università Bocconi- Cergas

La principale assunzione del modello presentato dalla Consulta Ministeriale per le malattie neuromuscolari, adottato nello studio, è che **la perdita delle capacità funzionali sia tendenzialmente uniforme nelle quattro principali "aree di bisogno"** (respirazione, motricità, respirazione, comunicazione).

Inquadramento stadi di progressione			
1-Deficit moderato			
Motricità	*Comunicazione*	*Respirazione*	*Alimentazione*
Autonoma ma rallentata, faticosa ed imprecisa	Comprensibile con dislalia, imprecisioni/difficoltà nella scrittura	Dispnea in attività fisiche moderate	Disfagia occasionale
2-Deficit medio-grave			
Motricità	*Comunicazione*	*Respirazione*	*Alimentazione*
Rallentata, necessità di appoggio e assistenza	Frequente dislalia e difficile comprensibilità	Dispnea in attività fisiche minimali	Disfagia con necessità di modificazioni consistenti alla dieta

Inquadramento stadi di progressione			
3-Deficit grave			
Motricità	*Comunicazione*	*Respirazione*	*Alimentazione*
Necessità di assistenza subcontinua	Perdita della capacità di scrivere a mano, dislalia continua	Dispnea a riposo; ventilazione meccanica non continua	Necessità di nutrizione enterale con gastrostomia
4-Deficit totale			
Motricità	*Comunicazione*	*Respirazione*	*Alimentazione*
Perdita della capacità di camminare, dipendenza motoria	Perdita di ogni verbalizzazione e della capacità di scrivere con tastiera	Dipendenza assoluta dal respiratore	Necessità di nutrizione enterale con gastrostomia

Assistenza SLA in RSA

RIABILITAZIONE

GESTIONE DEL SONNO

CANNULA TRACHEOSTOMICA

NUTRIZIONE

Riabilitazione SLA in RSA

RIABILITAZIONE

L'intervento riabilitativo deve essere immediato anche nelle fasi precoci della malattia e deve costruire una alleanza familiare che si faccia carico della quotidianità del paziente

L'intervento fisioterapico ha caratteristiche diverse in funzione della **stadiazione patologica**

L'obiettivo riabilitativo:

- Prevenire danni terziari
- Rallentare la perdita funzionale
- Sfruttare tutte le potenzialità e le capacità residue
- Limitare le retrazioni muscolari i blocchi articolari conseguenti alla perdita di mobilità

Riabilitazione SLA in RSA

RIABILITAZIONE

- Consigliare e scegliere gli ausili per la comunicazione e il movimento
- Addestrare il personale di assistenza ed i parenti al corretto uso degli ausili e alla movimentazione del paziente

In qualsiasi momento della malattia si intervenga, **cercare di recuperare la forza muscolare con esercizi fisici intensi**, è

CONTROINDICATO E DANNOSO

perché aumenta l'affaticamento neuro-muscolare peggiorando la capacità funzionale già compromessa

Riabilitazione SLA in RSA

RIABILITAZIONE

- **I pazienti ricoverati in RSA non sempre sono già in ventilazione meccanica e a tal proposito è importante un programma riabilitativo specifico, in grado di sfruttare i meccanismi ancora disponibili**

TECNICHE E SET TERAPEUTICO RIABILITATIVO:

- **Programma posturale al letto (migliora gli scambi gassosi a livello polmonare; ottimale allineamento dei vari distretti corporei;)**
- **Mobilizzazione polidistrettuale passiva ed attiva assistita: riduce l'anchilosi articolare**
- **Allungamenti muscolari selettivi: riduce la spasticità**
- **Esercizi di stimolazione neuro-sensoriale**
- **Esercizi per il controllo capo/tronco**
- **Esercizi per l'allineamento e controllo della postura**
- **Esercizi di fisioterapia respiratoria : esercizi diaframmatici, addestramento allo sforzo, esercizi per il drenaggio bronchiale ed assistenza alla tosse, riduzione dello sforzo respiratorio**
- **Addestramento all'uso dei comunicatori**
- **Programma di mobilizzazione in unità posturale**

- **Cambiare posizione durante il giorno o la notte migliora il benessere globale del paziente**
- **Un buon posizionamento a letto richiede l'utilizzo di adeguati presidi.**

Riabilitazione SLA in RSA

RIABILITAZIONE

E' importante tener presente che **ogni paziente è diverso** e la carrozzina va scelta tenendo conto delle capacità motorie del paziente, delle dimensioni e della conformazione fisica,della capacità di controllo capo-tronco e dell'ambiente di utilizzo.

Sistemi basculanti:

- Mantengono l'allineamento ideale dei vari segmenti corporei
- Riducono i carichi muscolo-articolari
- Prevengono entro certi limiti lo sviluppo o l'aggravamento di retrazioni e deformità
- Permettono un corretto assetto del capo e ne garantiscono la stabilità.

Riabilitazione SLA in RSA

Ausili per il supporto di funzioni ed ortesi e migliorare le caratteristiche funzionali dell'apparato neuro-muscolo-scheletrico

Dott. Aladar Bruno Ianes.

Riabilitazione SLA in RSA

Ausili per il supporto di funzioni ed ortesi e migliorare le caratteristiche funzionali dell'apparato neuro-muscolo-scheletrico

Riabilitazione SLA in RSA

Bascule e Sistemi posturali

Riabilitazione SLA in RSA

MOBILIZZAZIONE ASSISTITA

Dott. Aladar Bruno Ianes.

Il sonno nel paziente con SLA

Gestione del Sonno

- **La riduzione della capacità vitale e del volume corrente durante la respirazione, legata al deficit di motilità, causano al paziente dispnea ed ortopnea**. (Forma di dispnea che non consente la respirazione in posizione distesa).

- **Nella fase REM (** 'Rapid Eye Movements' **) del sonno si riduce il volume corrente e questo nei pazienti in cui per patologia è già basso induce le apnee. L'apnea implica il risveglio del paziente. Questi risvegli non sono percepiti consapevolmente dal paziente ma lo sono a livello della corteccia cerebrale. Il risultato sarà la percezione di una qualità del sonno scadente e di conseguenza un senso di affaticamento e di astenia e di ipersonnolenza diurna**
  - **Quando il risveglio è più prolungato dopo l'apnea, compare l'enuresi volontaria.**

  Il meccanismo è riconducibile all'aumento fisiologico della frequenza cardiaca al risveglio. Tale incremento comportata la stimolazione all'aumento conseguente dell'ormone natriuretico ed in ultima analisi porta alla stimolazione della diuresi. Il paziente si alzerà più volte durante la notte per fare pipì.

- **Sempre legato alle fasi di apnea è il meccanismo che giustifica la comparsa di sudorazione notturna (spesso profusa);**

  Durante la fase di apnea infatti la respirazione si riduce a circa il 25% del normale. Quando prolungata questo comporta un conseguente aumento delle concentrazioni ematiche di CO_2. La CO_2 funge da potente vasodilatatore periferico con comparsa di sudorazione.
- **In fase più tardiva l'ipossigenazione cerebrale può comportare la comparsa di un deficit cognitivo, solitamente di grado lieve e che coinvolge soprattutto la memoria a breve termine**

Il sonno nel paziente con SLA

Gestione del Sonno

Varie manifestazioni :

- **insonnia, ipersonnia, alterazioni del ciclo sonno-veglia, anomalie motorie (mioclono notturno) e/o comportamentali (RDB** :REM Sleep Behaviour Disorder **)**
- **OSAS (Sindrome Apnee Ostruttive del Sonno)**
- **persone anziane con sonno ridotto ed inefficace <u>fisiologicamente</u>**

Disturbo comportamentale durante sonno REM (RDB)

- **sogni vividi a contenuto ripetitivo, di minaccia**
- **movimenti eccessivi → lesioni a sé ed altri**
- **espressioni vocali, rabbia, riso....**
- **all'esordio, a volte unico sintomo....**
- **diagnosi polisonnografica: attivazioni muscolari**
- **terapia: clonazepam (riduce movimenti muscolari e ricordi del sogno)**

Il sonno nel paziente con SLA

Gestione del Sonno

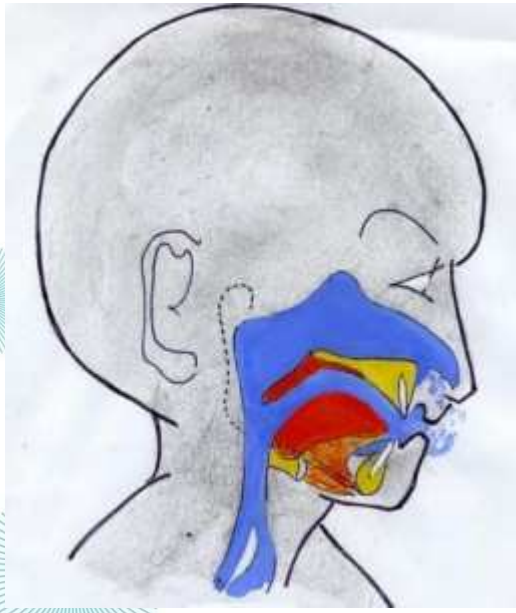
Sindrome delle Apnee Ostruttive del Sonno (OSAS)

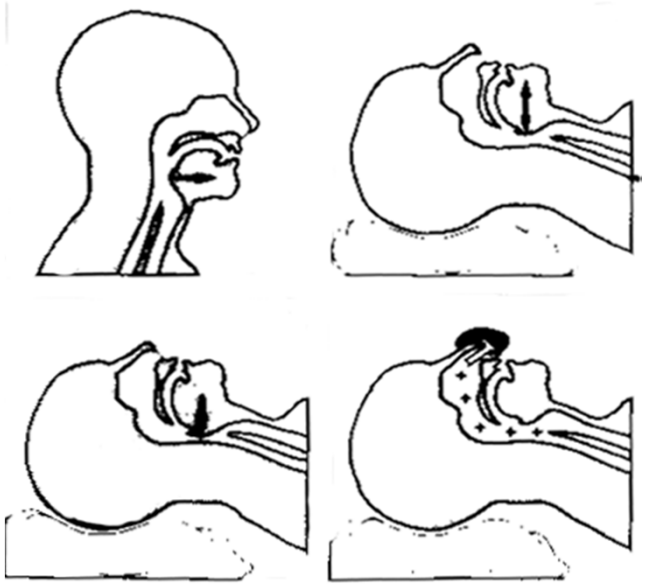
Caratterizzata da ripetuti episodi di completa e/o parziale e/o prolungata ostruzione delle vie aeree superiori durante il sonno, normalmente associati ad una riduzione della saturazione di ossigeno nel sangue.

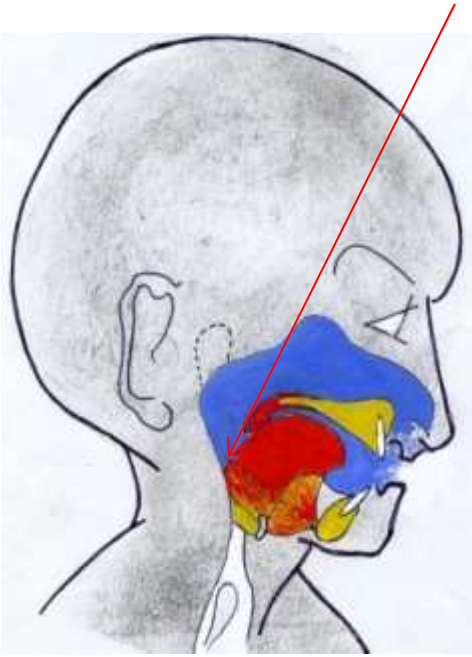
Il sonno nel paziente con SLA

Gestione del Sonno

Sindrome delle Apnee Ostruttive del Sonno (OSAS)







L'aria inspirata va verso i polmoni

Il passaggio per l'aria è ostruito

Il sonno nel paziente con SLA

Gestione del Sonno

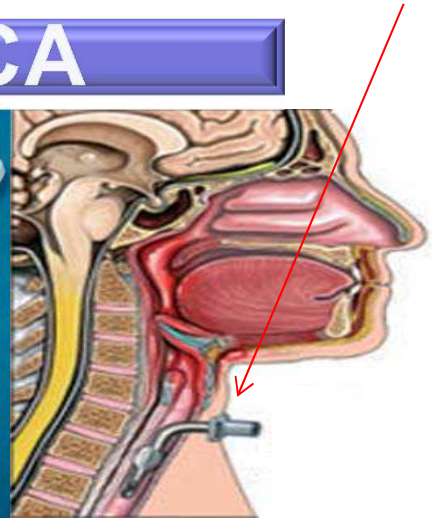
In sintesi, i disturbi del sonno vanno gestiti con:

- cambi di posizione ⇒ assistenza notturna per la mobilizzazione "frequente"
- se dispnea, desaturazioni ⇒ indagini polisonnografiche, variare la postura in ortopnea, uso di ventilazione meccanica notturna
- se disagio psicologico con ansia e depressione ⇒ terapia farmacologica con antidepressivi (anche per scialorrea)
- se crampi e clonie notturne ⇒ terapia antispastica

<u>Attenzione all'azione inibente sul centro del respiro</u>

VENTILAZIONE INVASIVA

CANNULA TRACHEOSTOMICA



VENTILAZIONE INVASIVA

CANNULA TRACHEOSTOMICA

silicone

No cuff

high pressure, low volume

low pressure, high volume

CANNULA TRACHEOSTOMICA

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

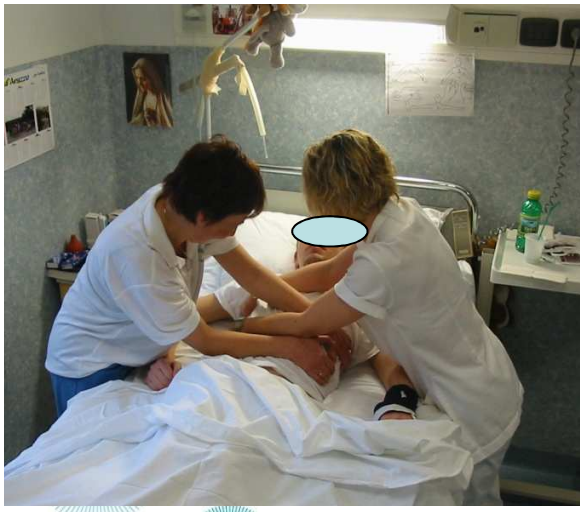
VENTILAZIONE INVASIVA

VMI:CANNULA TRACHEOSTOMICA

Training per la gestione dei ventilatori polmonari

Dott. Aladar Bruno Ianes.

TOSSE ASSISTITA.



IPERINSUFFLAZIONE CON AMBU

VENTILAZIONE INVASIVA

VMI: TOSSE ASSISTITA IN/EXFUFFLATOR

IPV in/exsufflator

NUTRIZIONE ARTIFICIALE (NA)

NUTRIZIONE

INADEGUATO INTROITO DI NUTRIENTI

DIFFICOLTA'AD ALIMENTARSI

DISATTENZIONE DEL PERSONALE SANITARIO

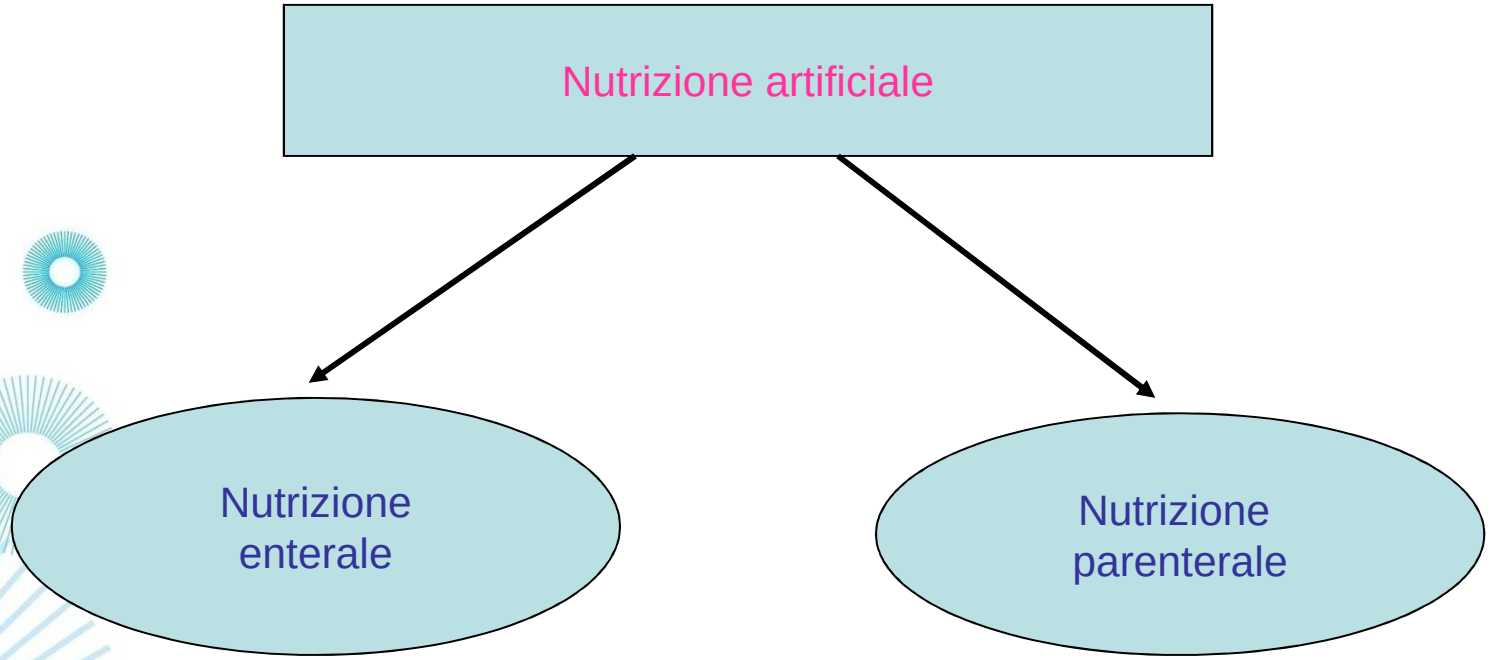
Insufficiente introito di energia e proteine con gli alimenti

MALNUTRIZIONE CORRELATA ALLA MALATTIA

NUTRIZIONE ARTIFICIALE (NA)

NUTRIZIONE

procedura terapeutica per soddisfare integralmente i fabbisogni nutrizionali di pazienti che non sono in grado di alimentarsi sufficientemente per via naturale



GLI INTERVENTI NUTRIZIONALI

NUTRIZIONE

Alimentazione Naturale → **OS**

Gli interventi nutrizionali nella malnutrizione richiedono un percorso specifico, personalizzato, che può prevedere opzioni dietetico-nutrizionali in grado di correggerla o di prevenirne il peggioramento.

Nutrizione Artificiale → **NE** / **NP**

NE		NP
+	Economico	-
+	Facile	-
-	Complicazioni	+

Meccaniche, infettive, metaboliche (eccesso/carenza Dei nutrienti, elettroliti,vitamine, oligoelementi)

N.A: La somministrazione di macro - e micronutrienti attraverso una via artificiale al fine di coprire in parte o del tutto i fabbisogni nutrizionali del paziente

La somministrazione di liquidi, elettroliti a scopo reidratante NON va considerata "nutrizione artificiale" MA L'APPROPRIATO APPORTO IDRICO FLUIDIFICA LE SECREZIONI MIGLIORANDONE LA GESTIONE (ASPIRAZIONE,ESPETTORAZIONE SPONATANEA ED ASSISTITA).

Percorsi assistenziali: legame con il modello H&S

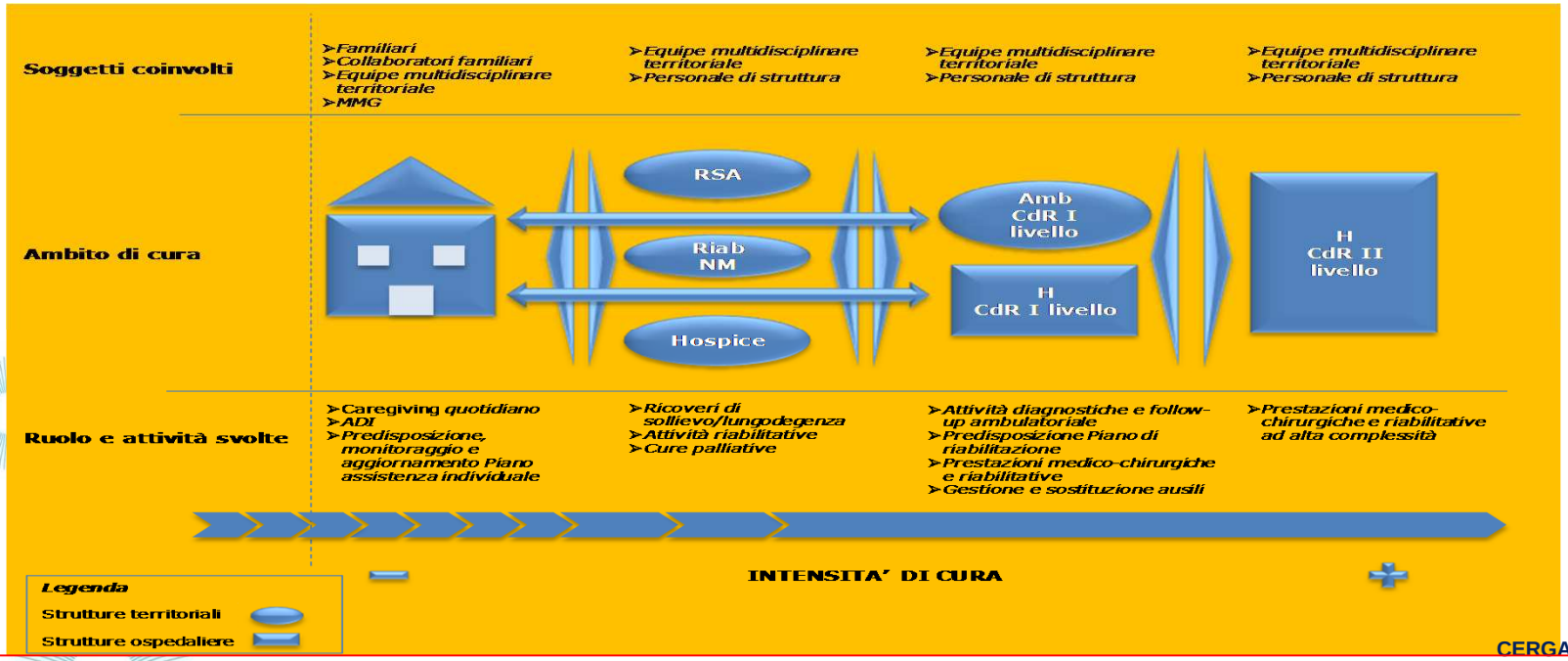
- I programmi per la cure delle **malattie rare**, quali la **SLA**, sono caratterizzati da **prestazioni assistenziali con bassi volumi di attività, elevati livelli di complessità** e dall'impiego di **tecnologie non usuali**;
- sempre più frequentemente il **modello organizzativo di rete clinica integrata**, scelto per tali patologie, è il modello **Centro & Satellite** (Hub & Spoke);
- questo sistema prevede la **concentrazione della produzione dell'assistenza di maggior complessità in strutture di eccellenza** (Centro) e l'organizzazione del sistema di invio a centri periferici funzionalmente sotto ordinati (Satellite), i quali garantiscono direttamente le prestazioni che si collocano al di sotto della soglia di complessità per essi specificamente prevista;
- negli **ospedali satellite** è quindi necessario istituire anche **attività per le cure palliative** in grado di erogare specialistica clinica di alto livello e intensità assistenziale adeguata alla fisionomia del paziente neuromuscolare.

Confronto tra i modelli assistenziali nazionale e lombardo
Indicazioni nazionali

- L'architrave delle politiche nazionali di sostegno ai malati di SLA è **il DM 279/01**, che per ogni patologia rara prevede:
  - ✓ **la realizzazione della Rete nazionale e delle Reti regionali Malattie Rare**, fondata su Presidi e Centri Interregionali (art. 2)
  - ✓ **l'istituzione di un Registro nazionale** delle Malattie Rare, alimentato dai flussi informativi provenienti dai Centri di Riferimento Interregionali (art. 3);
  - ✓ **l'esenzione dalla partecipazione ai costi** delle prestazioni sanitarie (art.5) e facilitazioni in merito alla fornitura dei farmaci specifici e all'accesso ai trapianti (art. 6);
  - ✓ **l'adozione dei criteri di appropriatezza ed efficacia come guida per la prescrizione delle prestazioni, a partire dall'elaborazione di Protocolli (PDTA) da parte dei Presidi e/o dei Centri Interregionali (art. 7).**

Confronto tra i modelli assistenziali nazionale e lombardo
Indicazioni nazionali (2/3)

- Un secondo elemento chiave del modello assistenziale nazionale è il **PDTA elaborato dalla Consulta Nazionale Malattie Neuromuscolari**, di cui si schematizzano i principali aspetti organizzativi e gestionali:



CERGAS

- Il **modello organizzativo di rete clinica integrata** è il modello **Hub & Spoke** (Centro & Satellite) con assistenza a > complessità in strutture di eccellenza (Centro) e percorso verso centri periferici che erogano prestazioni previste nella specifica soglia di complessità (es: negli H satellite è necessario istituire attività per **le cure palliative** che soddisfino l'erogazione di prestazioni ad alto livello assistenziale) (fonte: Fiasco SLA.N.C.I.O. Best practices per la gestione delle malattie neurodegenerative: analisi della SLA attraverso un modello di governance sanitaria. Approfondimento di due realtà regionali: Lombardia e Veneto.

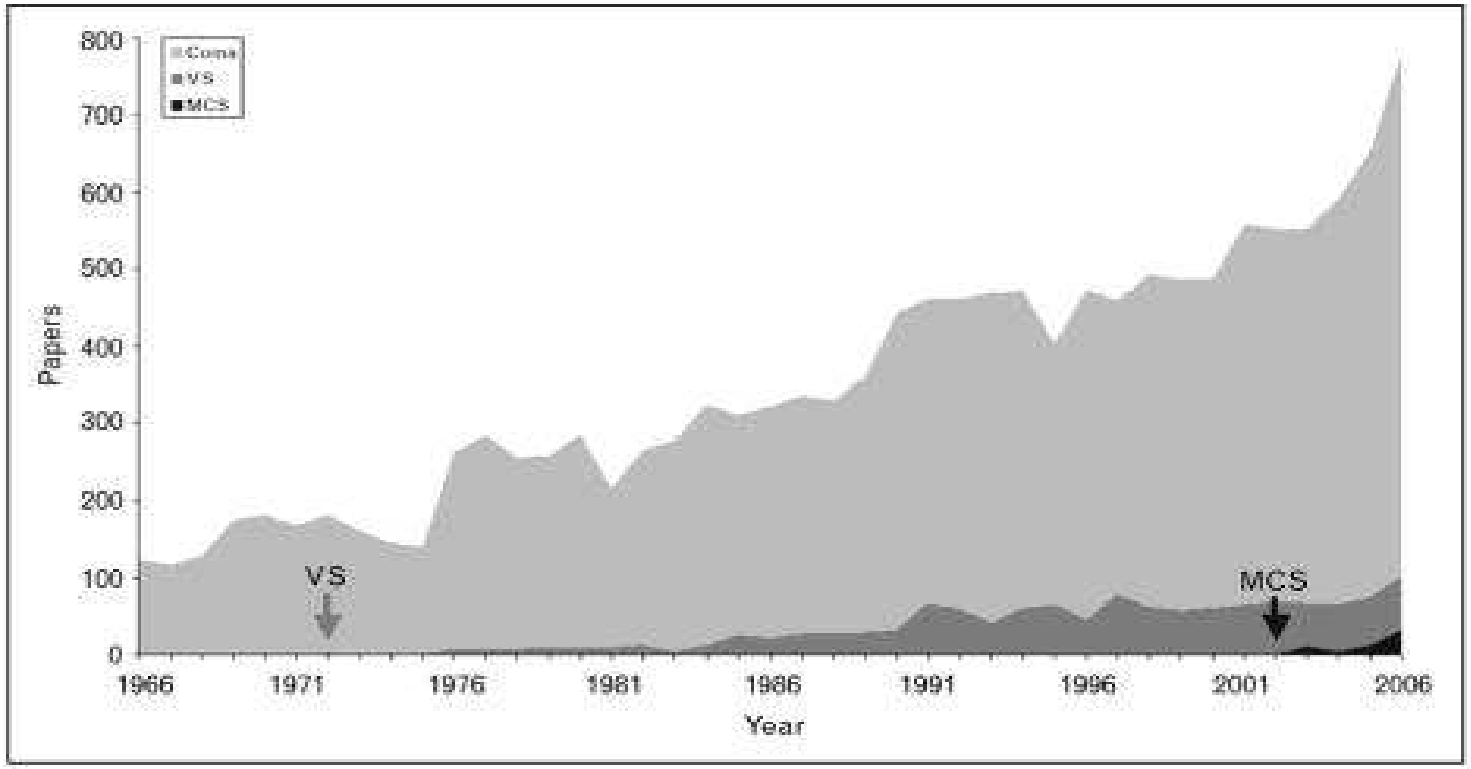
Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

IL PAZIENTE IN STATO VEGETATIVO -SV

- **Lo stato vegetativo è forse il meno capito e più controverso disturbo della coscienza**
- **La valutazione clinica del paziente in SV rappresenta il Gold standard per i Pazienti con alterazione della coscienza, anche se sono stati raggiunti importanti progressi in neurofisiologia e neuroimaging.**
- **La percentuale dell'errore clinico/diagnostico è stata descritta:**
  - **18% Tresch DD et. al., Arch Intern Med 1991;151:930-2.**
  - **37% Childs NL, et al. Neurology 1993;43:1465-7.**
  - **43% Andrews K. et al., BMJ 1996;313:13-16**
  - **41% Schnakers C. et al., BMC Neurology 2009; 9:35.**
- **Si evince la tragicità di tale stato clinico che pone il paziente in condizioni di estrema debolezza con la necessità di essere sostenuto ed accudito in tutte le sue funzioni.**

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

Numero di lavori scientifici su Coma, Stato Vegetativo e Stato di Minima Coscienza (1966-2006)



Number of scientific papers on coma (light grey), the vegetative state (VS; dark grey) and the minimally conscious state (MCS; black). The last 40 years have witnessed an impressive increase in research efforts in the field of coma as illustrated by the number of publications on the subject. In 1972, the clinical criteria of the VS were published (grey arrow) [5]. Since then there has been a slowly starting but ever-progressive increase in the number of papers on the VS. In 2002, the criteria were published of the MCS (black arrow) [2]. It seems the medical community is rapidly adopting this new clinical entity as witnessed by the number of papers since its definition. The graph, however, also illustrates the huge discrepancy between publications on acute comatose states as compared to chronic (albeit sometimes transient) disorders of consciousness such as the VS and MCS. To date, the primary focus in severe brain damage is on the early phase after the insult. Research will allow clinicians to address the 'silent epidemic' of chronic disorders of consciousness and offer the field evidence based guidelines and therapeutic options. MEDLINE search performed in May 2006.

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

LA DIAGNOSI DELLO SV

La diagnosi di SV è eminentemente clinica , non è facile anche in ambienti specializzati e richiede:

- **Osservazione attenta, sistematica e prolungata, per il monitoraggio delle responsività e dei contenuti di coscienza**
- **La sorveglianza va mantenuta nel tempo e non necessariamente in ambiente ospedaliero**
- **Lo sviluppo delle tecniche neurofisiologiche, di neuroimaging convenzionale e la recente introduzione delle tecniche di neuroimaging funzionale (PET, RMNf) nell'iter diagnostico, sta consentendo di ottenere nuovi dati utili alla definizione.**

COMA

Condizione nella quale sono perse entrambe le componenti della coscienza (vigilanza e contenuto di coscienza)

“ Il coma è uno stato di areattività psicologica non suscettibile di risveglio in cui il soggetto giace ad occhi chiusi”

COMA

Il paziente in coma pertanto:

- **non apre gli occhi né spontaneamente né dopo stimolazione esterna**
- **non risponde ad alcun comando**
- **non presenta produzione verbale comprensibile**
- **non manifesta movimenti intenzionali**
- **non mostra la capacità di inseguimento oculare**

(Teasdale e Jennett, 1974)

“STATO VEGETATIVO”

- **Recupero dello stato di veglia (e del ritmo sonno-veglia) = intermittente vigilanza e pertanto PRESENZA dello STATO di VIGILANZA**

- **Assenza di interazione (contatto) con l’ambiente = non evidenza della consapevolezza ovvero PERDITA DEL CONTENUTO DI COSCIENZA**

Completo o parziale mantenimento delle funzioni autonomiche ipotalamiche e del tronco encefalico (attività cardiaca, respirazione, temperatura, pressione arteriosa sono più o meno normali).

STATO VEGETATIVO

Occhi

Apertura spontanea o dopo stimolazione dolorosa
ammiccamento alla minaccia, ma assenza di qualunque caratteristica attentiva
occasionali movimenti oculari erratici (non d'inseguimento finalistico)

Movimento

Posture primitive
Movimenti afinalistici
Movimenti di allontanamento della mano dallo stimolo doloroso

Comunicazione

Possibile emissione di suoni privi di significato
Impossibilità di risposte intenzionali a richieste verbali
In risposta ad intensa stimolazione acustica verbale: possibile apertura degli occhi, smorfie facciali (sorriso involontario), suzione masticazione riflessa, movimenti in schemi patologici e alterazioni neurovegetative (tachipnea, tachicardia, sudorazione, rossore, orripilazione)

STATO VEGETATIVO MINIMAMENTE RESPONSIVO (MINIMALLY RESPONSIVE) O MCS (STATO DI MINIMA COSCIENZA)

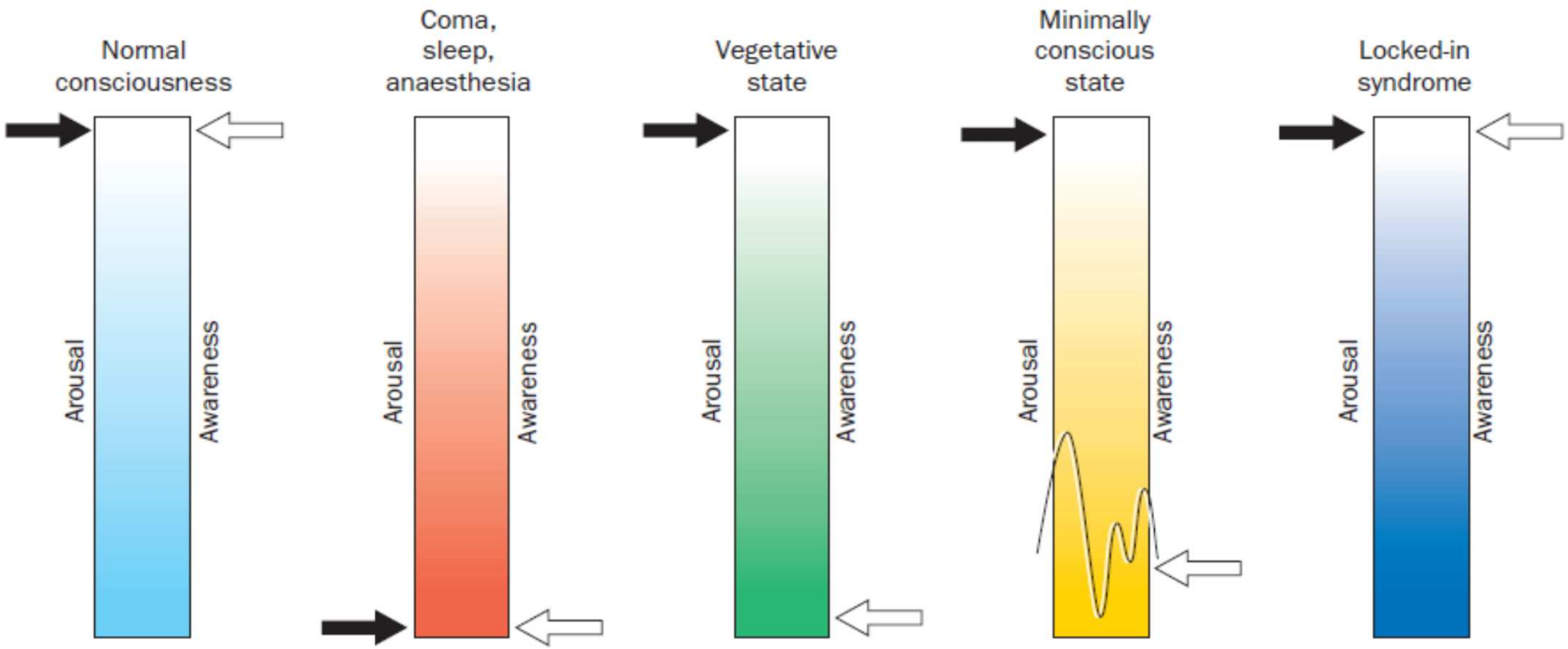
- **Presenza di movimenti visivi di inseguimento**
- **Esecuzione di ordini semplici, su richiesta anche non verbale (stringere la mano per esempio)**
- **In genere recupero della deglutizione**
- **La capacità iniziale di verbalizzazione è in genere assente, quando presente anche in fase iniziale è sufficiente a qualificare il pz come MIN-R anche in assenza di qualunque altra attività volontaria**

Il pz minimamente responsivo (minimally responsive) o a basso contenuto di coscienza (minimally conscious) viene definito come <u>non</u> più in coma o in stato vegetativo, <u>ma come</u> l'estremo inferiore della categoria gravemente disabile della G.O.S (3) o il livello 3 della scala LCF

STATO COSCIENTE (SC)

- **Esecuzione consistente, attendibile e ripetibile di ordini semplici.**
- **Uso differenziato ed appropriato di 2 diversi oggetti (1°segno nel 47% dei casi)**
- **Interazione comunicativa affidabile, accurata e funzionale (1°segno nel 20% dei casi)**
  - NB: nel 33% dei casi i 2 segni sono presenti contemporaneamente

Arousal and awareness, the two components of consciousness in coma, vegetative state, minimally conscious state, and locked-in syndrome.



Laureys S, Owen AM, and Schiff ND. Lancet Neurol 2004; 3: 537–46

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

Percorso assistenziale dei pazienti con GCA

L'analisi di alcuni modelli regionali organizzativi rappresenta un utile strumento per comprendere l'organizzazione assistenziale socio-sanitaria per i pazienti con GCA al fine di garantire l'integrazione fra le varie professionalità e la continuità delle cure per soddisfare le necessità complesse di tali pazienti.

La distribuzione dei servizi ed i volumi di attività sono fortemente sbilanciati fra le diverse regioni, talora con risposte prevalenti in regime di ricovero o verso risposte prevalenti in regime ambulatoriale.

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

Percorso assistenziale dei pazienti con GCA

Emerge però una certa omogeneità culturale che identifica il **PRI** come il punto di inizio per i percorsi dedicati: tutte le regioni hanno affrontato con attenzione la fase intensiva, mentre le fasi in cui sui dovrebbe realizzare un'efficiente integrazione ospedale-territorio (dimissione e post-dimissione) appaiono meno ricche di provvedimenti normativi e sovente nella fase post-acuta tardiva si manifestano discrepanze nell'organizzazione dell'assistenza, specie se si fa riferimento all'assistenza socio-sanitaria.
(3a Conferenza Nazionale di Consenso - Salsomaggiore Terme, 5-6 Novembre 2010).

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

Percorso assistenziale dei pazienti con GCA

La distinzione fra cerebrolesioni di origine traumatica e non traumatica (emorragica, anossica, infettiva) e importante per comprenderne il diverso spettro di menomazioni e disabilità residue, anche per la diversa incidenza nelle fascie d'età (Gruppo di lavoro " Stato vegetativo e stato di minima coscienza"- istituito dal Ministero del Lavoro della Salute e delle Politiche Sociali- 17 novembre 2008).

Ministero della Salute- Commissione Stato Vegetativo.
Documento finale del 21 Dicembre 2005

- ✓ Commissione tecnico scientifica

- ✓ Linee guida per razionalizzare il percorso di cura dei pazienti in SV in relazione alla fase della malattia e condizioni cliniche individuali nonché delle condizioni famigliari ed ambientali.

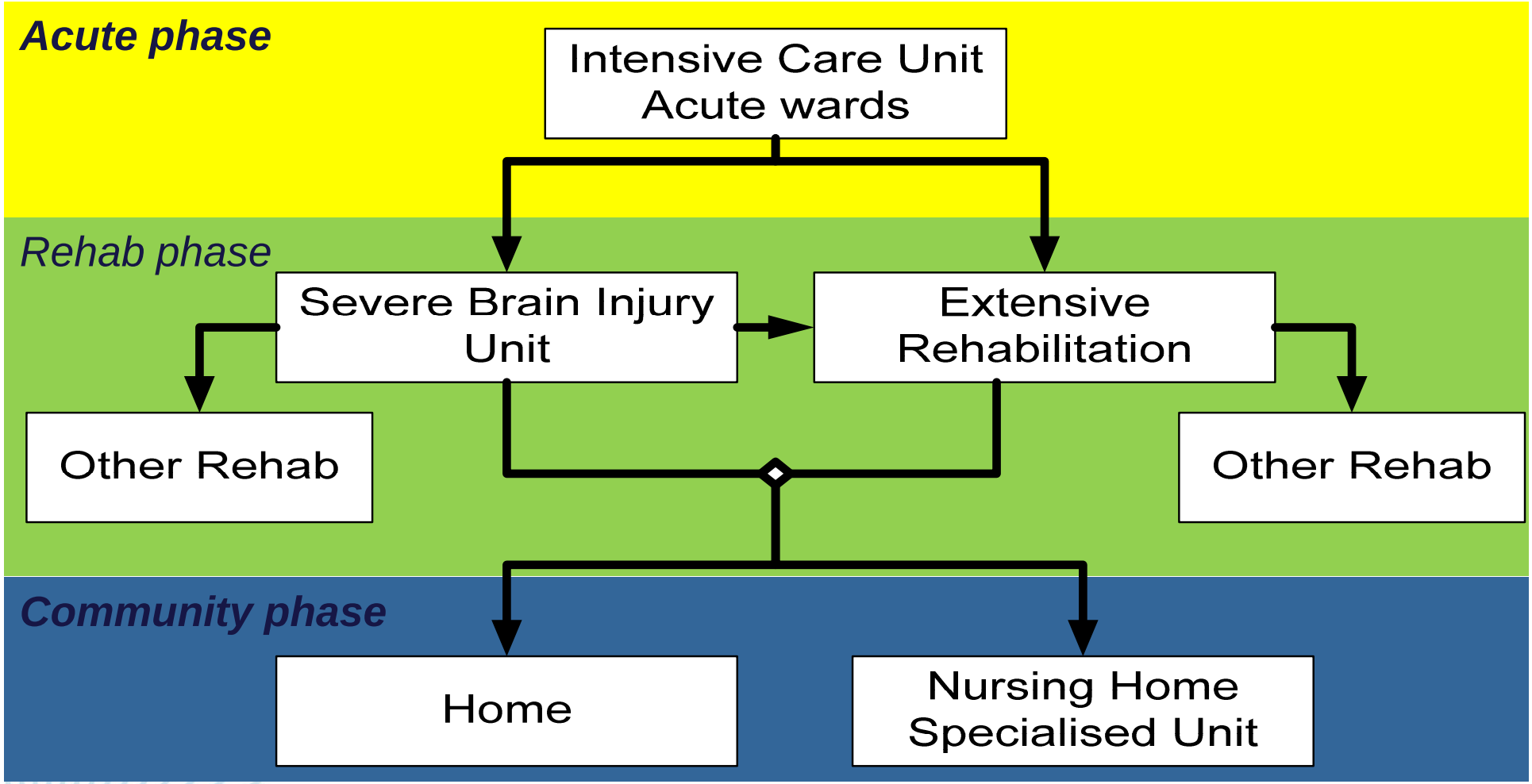
- ✓ Necessità che i tempi della fase acuta e della fase riabilitativa si mantengano entro spazi temporali accettabili, per garantire fluidità dei percorsi ed evitare lo stazionamento inappropriato in reparti non più in grado di soddisfare i bisogni di tali pazienti

- ✓ La persona affetta da GCA necessita di appropriatezza degli interventi nella fase dell'emergenza, di un mirato ricovero presso la sede idonea per i trattamenti rianimatori e di risoluzione dell'evento indice per un lasso temporale che varia da pochi giorni sino alle due settimane (**Fase Acuta**).

- ✓ Successivamente a questa fase possono rendersi necessari interventi medico-riabilitativi di tipo intensivo da erogarsi in regime di ricovero e della durata da alcune settimane ad alcuni mesi : **fase post-acuta**

- **Fase post-acuta (o riabilitativa**): **fase post-acuta precoce**
  fase post acuta tardiva

Health Ministry Document



Commissione Stato Vegetativo. Documento finale del 21 Dicembre 2005

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

➢ **SI PREVEDONO 3 POSSIBILI SCENARI**:

1. **Pazienti che non recuperano la responsività né una condizione di stabilità internistica**: non è consentita la restituzione ad un ambiente extraospedaliero, per cui si prevede un trasferimento in strutture di lungodegenza post-acuzie (è etico? Si è visto che aumenta la mortalità!)
2. **Pazienti internisticamente stabili che non recuperano la responsività** con conseguente mancanza di partecipazione attiva che configuri una situazione di dipendenza completa e che non presenta ragionevoli prospettive di modificabilità: trasferimento a domicilio o in strutture protette (SUAP -Speciali Unità di Accoglienza Permanente-)
3. **Pazienti con recupero della responsività**, più o meno tardiva, che possa ragionevolmente presumere il recupero di una autonomia, anche parziale, rispetto ad una situazione di dipendenza completa, tale da far prevedere il ritorno del paziente in ambiente extraospedaliero: **viene prevista la permanenza in strutture di Riabilitazione Intensiva fino al completamento dei programmi elargibili con modalità extraospedaliere.**
   Sulla base dei dati della letteratura, il periodo di tempo ragionevolmente necessario a definire la possibilità di esito, ed in cui i pazienti presentano i particolari fabbisogni individuati sopra, non dovrebbe essere di norma inferiore ai **6 mesi** dall'evento traumatico

SEGESTA: Organizzazione Villa delle Terme per la presa in carico dei pazienti secondo il modello dell'intensità assistenziale.

Alla CdC Falciani-Villa Le Terme- vi sono soltanto attività mediche e non chirurgiche, e per tale motivo non c'è la necessità di definire dei Dipartimenti: abbiamo pensato però di allargare il concetto di "reparto" vecchia maniera, che è chiuso in se stesso, poco flessibile e quindi anche dispendioso ed introdurre il concetto di **"Linea"**, con la quale intendiamo una struttura più ampia, con maggior numero di posti letto e con un'organizzazione multidisciplinare, basata sul briefing delle varie professioni.

Questo cambiamento richiede professionisti più preparati nella gestione delle risorse e nuove figure più dedicate all'assistenza clinica.

La **Formazione medica** deve essere continuamente riprogettata per preparare nuovi medici ed operatori ad operare in questo nuovo contesto

Organizzazione Villa delle Terme per la presa in carico dei pazienti secondo il modello dell'intensità assistenziale (GCLA)

Una **linea è assegnata ad un unico coordinatore infermieristico gestionale**, il quale si avvale di alcuni **"case manager",** che avranno funzioni assistenziali e seguono un gruppo di pazienti per tutta la loro degenza (assistenza personalizzata).

Il case manager è l'infermiere che attraverso l'organizzazione per intensità di cure e strumenti come il "TRIAGE DI CORRIDOIO" ed il PIM (Piano Integrato Multidisciplinare) colloca il paziente nel proprio percorso assistenziale, coordina le attività assistenziali dei colleghi e OSS in modo che essi mirino al raggiungimento degli obiettivi predisposti nel PIM accompagnando la persona verso il più alto grado di autonomia potenziale o verso la migliore qualità del percorso clinico/assistenziale.

FUNZIONI DEL CASE MANAGER:

- Coordinamento dei PIM
- Sviluppo delle conoscenze dei colleghi e dei collaboratori
- Funzione di tutor per i neoassunti

I pazienti sono assegnati ad un medico (presa in carico), che ha funzioni di **"tutor"** e segue il paziente per tutto il periodo del ricovero, anche se il paziente passa da una linea all'altra. La figura del **case manager** infermieristico assolve anche la funzione di" tutor".

Organizzazione Villa delle Terme per la presa in carico dei pazienti secondo il modello dell'intensità assistenziale (GCLA)

Le **competenze di pratica clinica avanzata** che elevano al ruolo di case manager includono:

- la comprensione del modello organizzativo assistenziale,
- la conoscenza di una specifica popolazione di pazienti,
- le diagnosi cliniche correlate e i trattamenti medici,
- conoscenze sulla gestione delle risorse, sull'uso dei piani di assistenza, dei protocolli e delle linee guida,
- il riconoscimento dell'importanza di essere "avvocato" del paziente e della continuità assistenziale.

Il case manager, nel modello sperimentato al Memorial Hospital di Tampa in Florida:

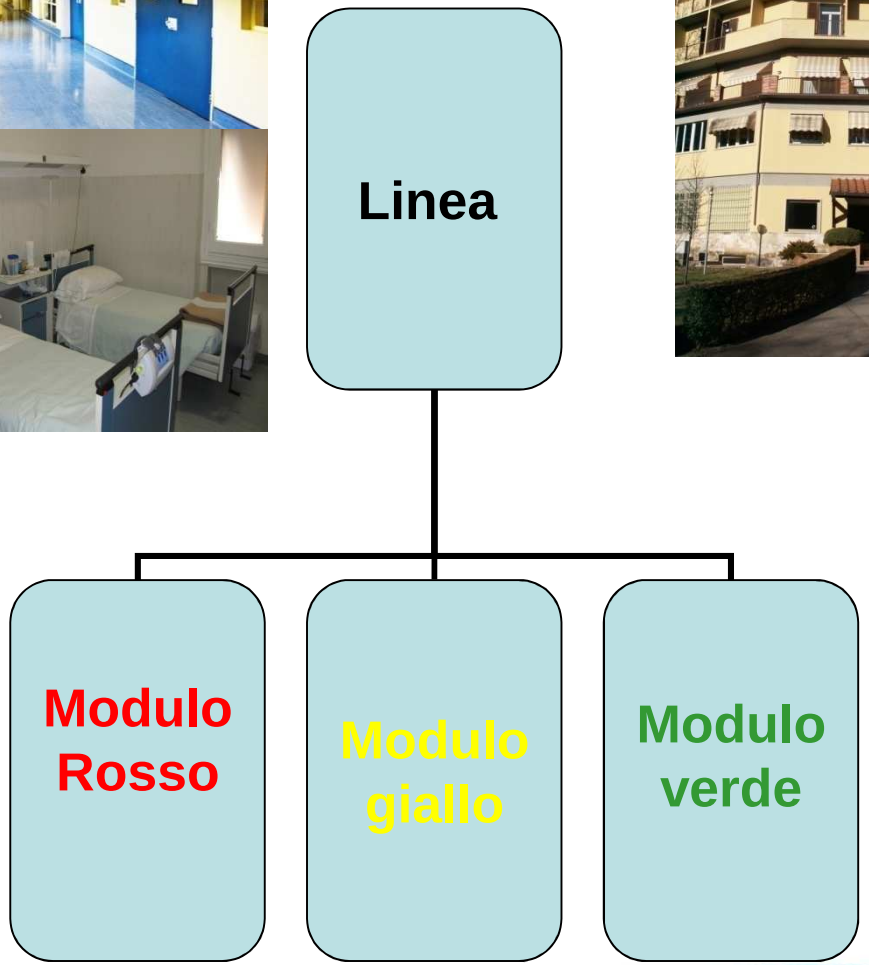
- si occupa della presa in carico dei pazienti di una Unità Operativa,
- è responsabile dei risultati clinici e finanziari,
- lavora in collaborazione con gli altri infermieri,
- ha un buon background clinico/specialistico ed elevata capacità di prendere decisioni

Questo nuovo assetto comporta vari vantaggi:

- eliminazione dei tempi morti, perché il personale libero da compiti per quella fascia oraria (vedi ad esempio chi segue pazienti che passano varie ore in palestra riabilitativa), viene spostato in altro modulo della linea, dove ci sono maggiori esigenze assistenziali
- utilizzazione razionale delle risorse
- sviluppo di capacità manageriali per alcune figure mediche ed infermieristiche
- personalizzazione dell'assistenza

Organizzazione Villa delle Terme per la presa in carico dei pazienti secondo il modello dell'intensità assistenziale.

A Falciani sono presenti **3 linee**
Ciascuna linea é divisa in **3 moduli**



Dott. Aladar Bruno Ianes.

I **moduli** delle varie **Linee** vengono indicati con un codice colore, che è quello utilizzato nell'emergenza:

- **rosso** pazienti più complessi (assistenza molto vicina ad una terapia sub-intensiva: coma ventilati
- **giallo** pazienti a complessità intermedia (richiedono un'assistenza intermedia: coma non ventilati o GCA
- **verde** pazienti a complessità minore (condizioni cliniche stabilizzate: riabilitazione neurologica/riabil. ortopedica cod.56 e lungodegenza).

Nei moduli colore analoghi di linee diverse ovviamente non sono ricoverati pazienti della stessa complessità (es.: modulo rosso 2a linea pazienti più complessi rispetto al modulo rosso della linea 1) .

H.D.U. (High Dependency Unit)

Il reparto che gestisce i pazienti "complessi" e/o coma è costituito da 60 posti letto divisi in 3 moduli per intensità di cure:

Coma, SLA, Gravi insufficienze respiratorie, Cerebrolesioni acquisite, Gravi esiti di eventi cerebri, tutti portatori di tracheostomia
Circa 30 pazienti sono in Ventilazione meccanica

La quasi totalità con disfagia e portatori di PEG

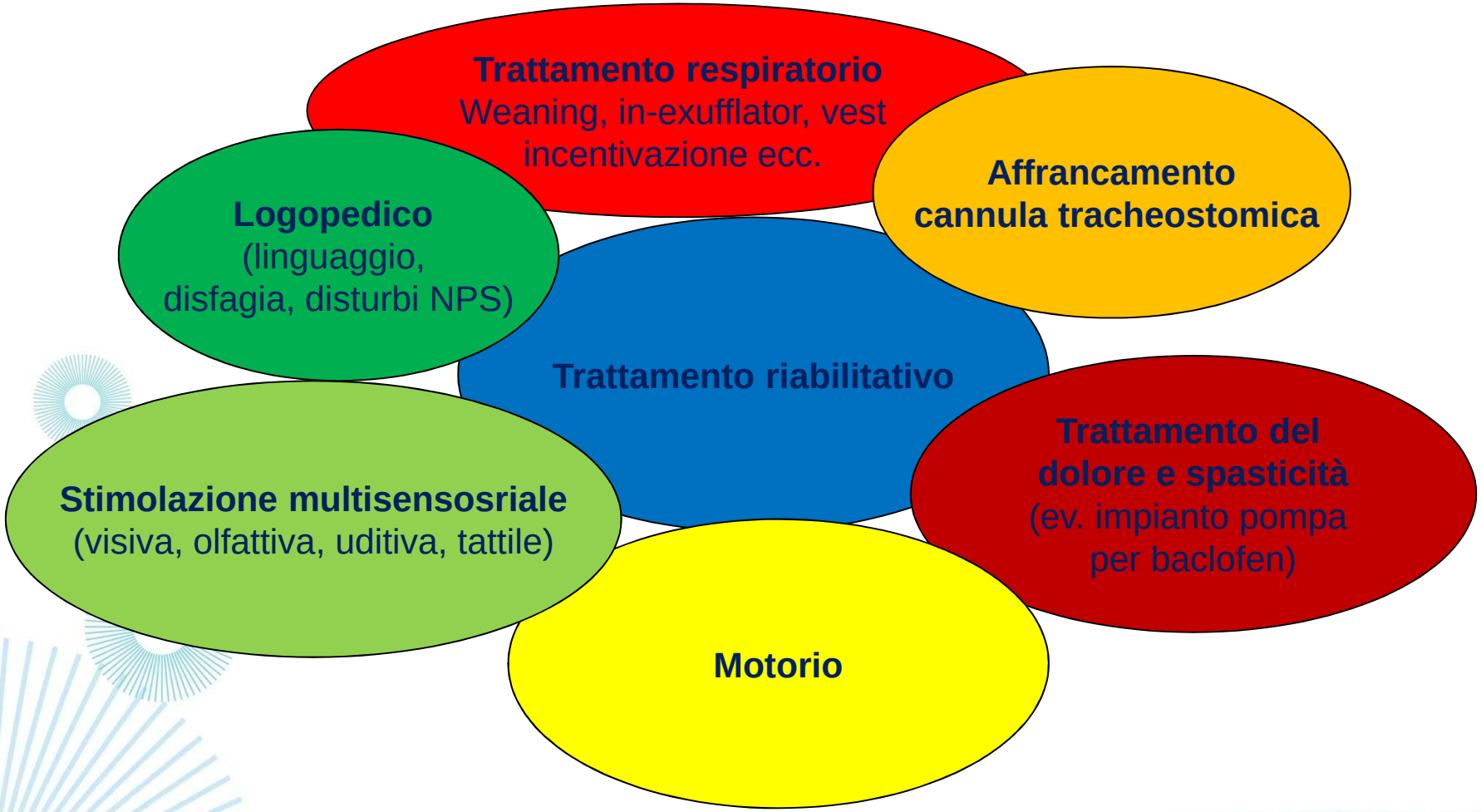
Complessivamente nelle 3 strutture sono presenti circa 100 pazienti portatori di Tracheostomia e P.E.G.

STATI VEGETATIVI

Trattamento riabilitativo

- prevenzione del danno terziario
- recupero della possibile funzionalità residua e alla stimolazione sensoriale
- rieducazione della deglutizione
- rimozione della tracheocannula
- rieducazione cognitiva
- aspetti affettivo-relazionali

GCA: stabilizzazione



GCA: la famiglia

- Integrazione tra attività di reparto e nucleo familiare
- Partecipazione attiva all'attività di nursing
- Training per la gestione delle vie aeree
- Training per l'uso dei presidi ed ausilii (aspiratore, circuiti, sostituzione ventilatore, nutrizione enterale ecc.)
- Partecipazione alle sedute multisensoriali
- Supporto psicologico al paziente ed alla famiglia

GCA: programmazione del rientro a domicilio

- Riunioni con la famiglia
- Definizione del supporto territoriale assieme al Medico di Distretto, Assistente Sociale, Servizio Infermieristico territoriale
- Definizione degli ausili assieme al Servizio di Ingegneria Clinica ed all' Ufficio ausili
- Prescrizione ed ottenimento degli ausili specifici
- Verifica dell'apprendimento delle tecniche di nursing da parte dei familiari

Organizzazione Villa Delle Terme.

La Famiglia

- In considerazione del fatto che la GCA si presenta come "patologia di famiglia", obiettivo prioritario è altresì l'adeguata presa in carico del sistema famiglia (il paziente e i familiari più significativi).
- La famiglia, se opportunamente integrata nel processo di cura e assistenza si traduce in risorsa attraverso il coinvolgimento attivo guidato e programmato secondo l'evolversi del progetto riabilitativo.
- La famiglia pertanto dovrà essere opportunamente addestrata alla gestione delle problematiche secondo un progetto strettamente individuale per ogni GCA.
- **PROGETTO Villa delle Terme-AssCa**: sviluppato un modello destinato alla rieducazione comportamentale e riabilitazione cognitiva in soggetti stabilizzati con esiti di GCA con presa in carico del "sistema famiglia".

Archives of Physical Medicine and Rehabilitation.

Ref. No.: ARCHIVES-PMR-D-12-00915R1

"Can we scientifically and reliably measure the level of consciousness in Vegetative and Minimally Conscious States? Rasch analysis of the Coma Recovery Scale Revised," has been accepted for publication in the Archives of Physical Medicine and Rehabilitation.

Fabio La Porta, MD, Serena Caselli, PT, **Aladar Bruno Ianes, MD**, Olivia Cameli, MD, Mario Lino, MD, Roberto Piperno, MD, Antonella Sighinolfi, MD, Francesco Lombardi, MD, Alan Tennant, PhD

Participants: 129 consecutively admitted patients, for which assessments at 2 different time points were available, giving a total sample of **258 observations**.

Keywords: Persistent Vegetative State; consciousness disorders; outcome measures; rehabilitation; neurological disorders; psychometrics

Conclusions: **The CRS-R is a psychometrically sound and robust measurement tool. The linear measures of ability derived from the CRS-R total scores do satisfy all the principles of scientific measurement and are sufficiently reliable for high stakes assessments such as the diagnosis of the level of consciousness in individual patients. Future studies are needed to directly explore the capabilities of the CRS-R measures to reduce the risk of Vegetative State misdiagnosis.**

“La vita va vissuta guardando avanti, ma la si comprende solo guardando indietro”

Søren Aabye Kierkegaard

DISABILITA' PSICHICA

ICD-10:

RITARDO MENTALE come INCOMPLETO SVILUPPO PSICHICO, caratterizzato da compromissione delle abilità cognitive,linguistiche, motorie,affettive, sociali.

- Funzionamento intellettivo generale significativamente al di sotto della media (QI <70/75).
- Esordio prima dei 18 anni.
- Significative **limitazioni nel funzionamento adattivo**,in almeno due aree (comunicazione, cura della persona, vita in famiglia, capacità sociali,uso risorse della comunità, autodeterminazione, capacità funzionamento scolastico, lavoro, tempo libero, salute, sicurezza).

DISABILITA' PSICHICA

COMORBILITA' PSICHIATRICA:

- **Disturbi dell'umore**: episodi depressivi, instabilità affettiva, scarsa tolleranza alle frustrazioni,
- **Disturbi del comportamento**: aggressività, autolesionismo, stereotipie,
- **Psicosi**: deliri, allucinazioni, pensiero incoerente.

Quanto più è grave il RM maggiore è il rischio della presenza di disturbi mentali associati.

DISABILITA' PSICHICA

Funzionamento intellettivo

piuttosto stabile nel tempo

Funzionamento adattivo

dipende da vari fattori (personalità, condizioni mediche, motivazione) ed è <u>suscettibile di miglioramento tramite la</u> **RIABILITAZIONE**

DISABILITA' PSICHICA

RIABILITAZIONE:

Processo di soluzione di problemi e di educazione nel corso del quale si porta una persona a raggiungere il miglior livello di vita possibile sul piano fisico, funzionale, sociale ed emozionale.

PRI

Piano riabilitativo individuale:

- **Autonomie**: cura persona, spostamenti, alimentazione, gestione soldi.
- **Laboratori specifici**: cognitivi, espressivi, sulle emozioni e sulla consapevolezza (utilizzo schede apposite)
- **Fisioterapia**, psicomotricità.
- **Socializzazione**: bar, uscite territorio.

Inoltre collaborazione con le FAMIGLIE e lavoro di rete con i servizi territoriali.

DISABILITA' PSICHICA

Piano riabilitativo individuale

- Come si fa a definire quanto può durare tale processo?
- È un **APPRENDIMENTO** quotidiano quindi **DEVE** durare per tutta la vita.
- Se una persona non esercita le sue abilità **rischia di perderle**.

Segesta
assistenza e sanità
GRUPPO KORIAN

FILOSOFIA DEL CONTINUUM FOR CARE

Da diciotto anni, il Gruppo Segesta realizza e progetta propri modelli di assistenza, sia residenziali che a domicilio.

MISSION:

- Offerta di un servizio globale e integrato
- Personalizzazione dei trattamenti assistenziali
- Miglioramento della qualità della vita del paziente
- Rispetto della dignità e identità individuale di ciascuno
- Garanzia della continuità della cura
- Possibilità di scelta tra diverse soluzioni assistenziali
- Alta professionalità del personale dedicato
- Apertura dei propri servizi al territorio

FILOSOFIA DEL CONTINUUM FOR CARE

Segesta possiede le competenze assistenziali volte ai pazienti critici sino a quelli meno critici nel percorso di tutta la filiera : acuti, cure intermedie, lungodegenza, lungoassistenza, riabilitazione, Residenze Sanitarie Assistite con specificità di presa in carico di SLA, SV persistenti, SM, assistenza ambulatoriale, riabilitazione ambulatoriale, Assistenza Domiciliare Integrata anche con valenza di Alta Intensità – ADIAI-

e per tale motivo

è da ritenersi quale organizzazione flessibile e moderna, capace di erogare un Servizio efficiente ed efficace volto al completamento del percorso assistenziale, ponendosi, come ampiamente dimostrato dalla collaborazione e condivisione dei progetti con L'ASF per l'assistenza dei pazienti con GCLA, quale interlocutore per le strutture ospedaliere per acuti da una parte e per il territorio dall'altra, **SENZA competizione ma con INTEGRAZIONE con le Istituzioni Pubbliche** al fine di soddisfare la richiesta di salute del Cittadino.

- Se vuoi viaggiare veloce, viaggia da solo.
Ma se vuoi andare lontano, viaggia in compagnia.

- Proverbio Azande -