



RAPPORTI ISTISAN 17|31

ISSN: 1123-3117 (cartaceo) • 2384-8936 (online)

Manuale di valutazione della comunicazione in ambito di assistenza alle persone con sclerosi laterale amiotrofica

Gruppo CARE SLA
(Comunicazione, Accoglienza, Rispetto, Empatia -
Sclerosi Laterale Amiotrofica)



FORMAZIONE
E INFORMAZIONE

ISTITUTO SUPERIORE DI SANITÀ

**Manuale di valutazione
della comunicazione in ambito di assistenza
alle persone con sclerosi laterale amiotrofica**

Gruppo CARE SLA
(Comunicazione, Accoglienza, Rispetto, Empatia -
Sclerosi Laterale Amiotrofica)

ISSN: 1123-3117 (cartaceo) • 2384-8936 (online)

Rapporti ISTISAN
17/31

Istituto Superiore di Sanità

Manuale di valutazione della comunicazione in ambito di assistenza alle persone con sclerosi laterale amiotrofica.

Gruppo CARE SLA (Comunicazione, Accoglienza, Rispetto, Empatia - Sclerosi Laterale Amiotrofica)

2017, iv, 84 p. Rapporti ISTISAN 17/31

Il manuale rappresenta uno strumento di lavoro per aiutare i professionisti e gli operatori che a diverso livello si occupano di Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), ad aumentare la loro sensibilità su aspetti e problemi comunicativi, psicologici, etici e pratici che intervengono nella relazione professionale con persone affette da SLA, con i loro familiari e *caregiver* e tra operatori. Si pone inoltre come strumento di autovalutazione, sia come singoli che come membri di una équipe, dello stile comunicativo e relazionale in questi contesti e nelle diverse fasi di malattia, al fine di migliorare la consapevolezza e la gestione. Il volume nasce su una struttura già precedentemente sperimentata in altre tematiche (in ambito oncologico, HIV/AIDS e riabilitativo).

Parole chiave: Sclerosi Laterale Amiotrofica; Autovalutazione; Comunicazione

Istituto Superiore di Sanità

Handbook for evaluation of amyotrophic lateral sclerosis communication.

Working group CARE SLA

2017, iv, 84 p. Rapporti ISTISAN 17/31 (in Italian)

The handbook is a tool aimed at helping professionals and practitioners who deal with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) at different levels, in order to increase their sensitivity to communication, psychological, ethical and practical issues involved in their professional relationship with people affected by ALS, their family members and caregivers. It is also an instrument of self-evaluation, both for individuals and members of a team, in regard to the communicative and relational style of these contexts and to the different stages of the disease, in order to improve awareness and management capacity. The volume is based on the same structure as the one already used for other topics (in the field of oncology, HIV/AIDS and rehabilitation).

Key words: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Self-assessment; Communication

Per informazioni su questo documento scrivere a: anna.desanti@iss.it

Il rapporto è accessibile online dal sito di questo Istituto: www.iss.it.

Citare questo documento come segue:

Gruppo CARE SLA (Comunicazione, Accoglienza, Rispetto, Empatia - Sclerosi Laterale Amiotrofica). *Manuale di valutazione della comunicazione in ambito di assistenza alle persone con sclerosi laterale amiotrofica*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2017. (Rapporti ISTISAN 17/31).

Legale rappresentante dell'Istituto Superiore di Sanità: *Gualtiero Ricciardi*

Registro della Stampa - Tribunale di Roma n. 114 (cartaceo) e n. 115 (online) del 16 maggio 2014

Direttore responsabile della serie: *Paola De Castro*

Redazione: *Paola De Castro e Sandra Salinetti*

La responsabilità dei dati scientifici e tecnici è dei singoli autori, che dichiarano di non avere conflitti di interesse.



Gruppo CARE SLA

Comunicazione, Accoglienza, Rispetto, Empatia - Sclerosi Laterale Amiotrofica

Coordinamento

Anna DE SANTI, *Dipartimento Neuroscienze, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Silvia MENDICO, *Dipartimento Neuroscienze, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Autori

Anna ACCORNERO, *Federazione Logopedisti Italiani e Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Università degli Studi di Torino*

Enrico ALLEVA, *Centro di riferimento Scienze Comportamentali e Salute Mentale, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Eleonora ANNESE, *Federazione Logopedisti Italiani e Istituto Santa Rita da Cascia, Roma*

Antonino APREA, *Gruppo Eventi, Roma*

Stefania BASTIANELLO, *Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica (AISLA) Onlus*

Monia BELLETTI, ANTEA, *Associazione di cure palliative, Gruppo di lavoro terapia del dolore, Ordine Psicologi Lazio cure palliative e terapia dolore-Ordine Psicologi Lazio, Gruppo Italiano Psicologi SLA-AISLA*

Paola CARUSO, *Società Italiana Fisioterapia e Riabilitazione, Roma*

Alessandra CECCARINI, *Servizio Documentazione, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Luca CECCHINI, *Ospedale S. Camillo Forlanini, Roma*

Luigia CLARICI, *Servizio SLA Fondazione Sanità e Ricerca, Roma*

Amelia CONTE, *Centro Clinico NEMO, Fondazione Policlinico A. Gemelli, Roma*

Livia CROZZOLI, *Gruppo eventi onlus, Roma*

Giuseppe D'AVENIO, *Centro Nazionale Tecnologie Innovative per la Salute Pubblica, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Maria Grazia D'INCAU, *Federazione Logopedisti Italiani e RSA Casa Breda AULSS 6 Euganea, Padova*

Anna DE SANTI, *Dipartimento Neuroscienze, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Maurella DELLA SETA, *Servizio Documentazione, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Francesco DELLA GATTA, *Associazione Italiana dei Terapisti Occupazionali (AITO)*

Alessandra DI PUCCHIO, *Centro Nazionale di Epidemiologia Sorveglianza e Promozione della Salute, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Luigia FIORAMONTI, *Associazione Italiana Terapisti Occupazionali (AITO)*

Giuseppe FUCITO, *Società Italiana di Medicina Generale e delle Cure Primarie (SIMG)*

Sabina GAINOTTI, *Unità di Bioetica, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Amalia Egle GENTILE, *Centro Nazionale Malattie Rare, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Marco GENTILI, *Associazione Luca Coscioni*

Mauro GRIGIONI, *Centro Nazionale Tecnologie Innovative per la Salute Pubblica, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Pietro Alessandro Sebastiano MARCHESE, *ASL RM1 – P.O. San Filippo Neri – UOC Neurologia – Centro Malattie del Motoneurone e SLA, Roma*

Maria Assunta MARIANI, ANTEA, *Associazione cure palliative Roma*

Francesco MAZZOLENI, *Società Italiana di Medicina Generale e delle Cure Primarie (SIMG)*

Silvia MENDICO, *Dipartimento Neuroscienze, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Emanuela MIDOLO, *Università Cattolica del S. Cuore, Istituto di Bioetica e Medical Humanities*

Carlo PETRINI, *Unità di Bioetica, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Mauro PICCHEZZI, *Associazione Viva la Vita onlus*

Agata Rina Maria POLIZZI, *Centro Nazionale Malattie Rare, Istituto Superiore di Sanità, Roma*

Dagmar RINNENBURGER, *Servizio Terapia Insufficienza Respiratoria Scompensata, Ospedale S. Camillo Forlanini, Roma*

Tiziana ROSSETTO, *Federazione Logopedisti Italiani*

Gabriella ROSSI, *Centro Nemo, Gruppo Italiano Psicologi SLA-AISLA*

Mario SABATELLI, *Centro Clinico NEMO Fondazione - Policlinico A. Gemelli, Roma*
Giancarlo SANDRI, *Direzione nutrizione clinica, Sant'Eugenio, ASL Roma C, Roma*
Marialaura SANTARELLI, *Centro Malattie del Motoneurone e SLA, UOC Neurologia, P. O. San Filippo Neri ASL RM1, Roma*
Riccardo SONNINO, *Hospice San Luca, Roma*
Antonio SPAGNOLO, *Comitato Etico Fondazione Policlinico Gemelli, Roma*
Domenica TARUSCIO, *Centro Nazionale Malattie Rare, Istituto Superiore di Sanità, Roma*
Mauro TAVARNELLI, *Associazione Italiana Fisioterapisti*
Franca TIRINELLI, *Associazione Italiana Fisioterapisti*
Simonetta TORTORA, *Associazione Viva la Vita onlus*
Nicola VANACORE, *Centro Nazionale di Prevenzione delle Malattie e Promozione della Salute, Istituto Superiore di Sanità, Roma*
Marina VANZETTA, *Infermieri professionali, assistenti sanitari e vigilatrici di infanzia*
Roberta VERNICE, *Associazione Italiana Terapisti Occupazionali*
Mina WELBY, *Associazione Luca Coscioni*
Danilo ZULIANI, *ASL Roma 1*

Collaboratori

Francesca ARDUINI, *Associazione Italiana Terapisti Occupazionali*
Barbara CARAMPELLI, *Centro Nemo Milano*
Luigia FIORAMONTI, *Associazione Italiana Terapisti Occupazionali*
Andrea GERACI, *Centro Nazionale Salute Globale, Istituto Superiore di Sanità, Roma*
Marco IUDICA, *Reparto Neurologia, Casa di Cura Sant'Anna, Pomezia (Roma)*
Rita LAVIA, *UOC Medicina Fisica e Riabilitativa, Policlinico Umberto I, Roma*
Eloise LONGO, *Dipartimento Neuroscienze, Istituto Superiore di Sanità, Roma*
Antonella MENCUCCI, *Unità di medicina del dolore e cure palliative, ASL 8 Arezzo*
Brunella PETRONE, *UOC Medicina Fisica e Riabilitativa, Policlinico Umberto I, Roma*
Tiziana PETRUCCI, *Servizio di Controllo Gestione e Informatica, Istituto Superiore di Sanità, Roma*
Valter SANTILLI, *UOC Medicina Fisica e Riabilitativa, Policlinico Umberto I, Roma*
Roberta VERNICE, *Associazione Italiana Terapisti Occupazionali*

Revisore esterno

Vincenzo SILANI, *Dipartimento di Neurologia - IRCCS Istituto Auxologico Italiano, Milano*

INDICE

Presentazione	v
Premessa	vii
Caratteristiche del manuale di autovalutazione e principali tematiche approfondite	1

PARTE PRIMA

1. Riquadri tematici per l'autovalutazione

1.1. Aspetti generali, psicologici e socio-sanitari della comunicazione con le persone con SLA, familiari e/o caregiver	5
1.1.1. Regole generali di comportamento nella comunicazione	5
1.1.2. Regole generali della comunicazione attraverso l'uso di tecniche comunicative di base	6
1.1.3. Regole generali della comunicazione degli aspetti organizzativi del Servizio	6
1.2. Comunicazione della diagnosi e del Percorso Clinico Assistenziale alla persona con SLA e ai familiari	8
1.2.1. Comunicazione della diagnosi alla persona con SLA e ai familiari	8
1.2.2. Comunicazione alla Persona con SLA e ai familiari del Percorso Clinico Assistenziale	9
1.3. Consenso informato e Pianificazione anticipata dei trattamenti	11
1.4. Comunicazione degli aspetti genetici. Come e cosa viene comunicato	12
1.5. Comunicazione alla Persona con SLA del piano riabilitativo: motricità, linguaggio e ausili	14
1.6. Comunicazioni relative alle problematiche deglutitorie	15
1.7. Comunicazioni relative alla gestione delle problematiche respiratorie	17
1.8. Paziente tracheostomizzato in IMV: comunicazione con il paziente locked-in	18
1.9. Comunicazione con la persona con SLA e DFT	19
1.10. Comunicazione relativa alle scelte terapeutiche e di fine vita	20
1.11. Comunicazione con il paziente e i familiari nelle cure palliative	21
1.12. Comunicazione con i familiari nella fase del cordoglio anticipatorio e del lutto	22
1.13. Comunicazione per la continuità assistenziale	24
1.14. Rapporti con il territorio e con le associazioni	25

PARTE SECONDA

Comunicazione degli aspetti medici, etici, organizzativi, psicologici e normativi

2.1. Aspetti generali nella comunicazione in ambito sanitario e socio sanitario	29
2.1.1. Ascolto attivo e microabilità di base per una comunicazione efficace	30
2.1.2. Comunicazione con la PCS, la famiglia e i caregiver	33
2.2. Comunicazione della diagnosi e del percorso clinico assistenziale	36
2.2.1. Caratteristiche della comunicazione della diagnosi	36
2.2.2. Come comunicare la diagnosi?	39
2.2.3. Formazione alla comunicazione	39

2.3. Comunicazione degli aspetti genetici. Come e cosa viene comunicato.....	42
2.3.1. Basi genetiche della SLA, fattori di rischio genetici e ambientali.....	42
2.3.2. Aspetti generali della consulenza genetica	43
2.4. Comunicazione al paziente del piano riabilitativo (motricità, linguaggio, prescrizione ausili). Ausili per la comunicazione e la partecipazione	45
2.4.1. Presa in carico della PCS e piano riabilitativo-abilitativo	45
2.4.2. Comunicazione nella PCS e intervento logopedico.....	46
2.4.3. Valutazione e fornitura degli ausili	48
2.5. Comunicazioni relative alle problematiche deglutitorie	53
2.6. Comunicazione relativa alla gestione delle problematiche respiratorie delle PCS.....	58
2.7. Paziente tracheostomizzato in IMV: comunicazione con il paziente locked-in	61
2.8. Comunicazione con la persona con SLA e DFT	62
2.9. Comunicazione e scelte terapeutiche e di fine vita.....	65
2.10. Comunicazione con il paziente e i familiari nelle cure palliative	67
2.11. Comunicazione con i “familiari” nella fase del cordoglio anticipatorio e del lutto.....	69
2.12. Comunicazione per la continuità assistenziale.....	73
2.13. Rapporti con il territorio e le associazioni	75

Appendice

Strategia di ricerca documentale su SLA.....	79
--	----

PRESENTAZIONE

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è una patologia rara, caratterizzata dalla progressiva degenerazione del I e II motoneurone, cellule nervose responsabili del movimento volontario; si verifica una paralisi muscolare progressiva che coinvolge la capacità di muoversi, di parlare, di deglutire e di respirare. Il quadro cognitivo e comportamentale di questi pazienti è inoltre variamente interessato nel corso della storia naturale della malattia.

Al momento non esistono terapie in grado di curare la malattia o arrestarne il decorso, pertanto si tratta di una patologia a prognosi infausta con morte per insufficienza respiratoria. Nella maggior parte dei casi la sopravvivenza è di circa 2-4 anni, mentre solo una piccola percentuale di casi ha una durata di malattia maggiore ai 10 anni. La malattia può presentarsi in maniera variabile a seconda della modalità di esordio, dell'età dal tipo di motoneurone prevalentemente coinvolto, dall'associazione con altre patologie come la demenza fronto-temporale.

L'assistenza alle persone affette da SLA necessita di un approccio multidisciplinare con un percorso di presa in carico globale che coinvolga non solo il malato ma anche i familiari e i *caregiver*.

La progressiva perdita dell'autonomia rende necessario programmare interventi di supporto, anche con l'impiego di tecnologie avanzate, che permettano alla persona con SLA non solo di muoversi (ausili per la mobilità) e di poter comunicare sentimenti e bisogni (comunicazione aumentativa alternativa), ma anche di garantire funzioni vitali quali la respirazione e la deglutizione: ventilazione meccanica non invasiva (*Non Invasive Ventilation*, NIV) o invasiva mediante tracheostomia, *Invasive Mechanical Ventilation* (IMV), e gastrostomia endoscopica percutanea (*Percutaneous Endoscopic Gastrostomy*, PEG).

La persona con SLA nel suo percorso di malattia è pertanto chiamata continuamente a fare scelte terapeutiche che necessitano di una consapevolezza che solo una comunicazione adeguata, veritiera, completa e personalizzata può facilitare.

La comunicazione con il paziente, i familiari e i *caregiver* si configura come un processo che interessa tutti i professionisti coinvolti nella gestione della persona con SLA e non riguarda solo la diagnosi, ma rappresenta un compito complesso attraverso il quale fornire informazioni, facilitare la discussione, affrontare scelte terapeutiche consapevoli e condivise in ogni fase di malattia.

Il presente manuale è frutto della sinergia di un gruppo di lavoro costituito da esperti e collaboratori provenienti da diverse realtà e ambiti professionali che hanno contribuito, ognuno con la propria specializzazione ed esperienza, ad approfondire le tematiche connesse ai principali momenti comunicativi nel corso della malattia e nella pratica clinica della SLA. Scopo principale è quello di migliorare il complesso e delicato lavoro di assistenza degli operatori e dei *caregiver* che devono coniugare le competenze con il “prendersi cura” per migliorare la qualità di vita dei pazienti e loro familiari.

Maurizio Pocchiari
Direttore Dipartimento Neuroscienze

PREMESSA

Il manuale, frutto di un lungo lavoro di un gruppo multidisciplinare, è nato per stimolare l'attenzione alla qualità delle relazioni professionali e alle capacità di accoglienza e comunicazione di chi si prende cura delle Persone Con SLA (PCS), durante l'intero corso della malattia, in particolare nei momenti della comunicazione della diagnosi e prognosi, delle scelte di fine vita e dell'elaborazione del lutto con i familiari. La SLA è una patologia lunga e dolorosa e richiede abilità comunicative e competenze relazionali durante tutto l'arco della malattia. Per le sue caratteristiche, nell'assistenza con persone con SLA si passa dal tradizionale approccio di "guarigione" e "cura" ad uno centrato sul "prendersi cura" della persona malata e dei suoi bisogni e diritti, compresi quelli dei familiari e delle persone che le stanno a fianco.

Per stabilire una buona comunicazione e relazione tra paziente e personale sanitario è importante porre al centro il sistema di valori del paziente e non soltanto il suo stato fisico: anche se una persona non è più autosufficiente, conserva la sua storia, i suoi sentimenti, le sue preferenze. La lettura del testo, svolta in équipe, intende stimolare l'autovalutazione e la maggiore consapevolezza dei punti di forza e debolezza della comunicazione, favorendo momenti di scambio e confronto proprio a partire dalle diversità di opinioni e dalle diverse competenze professionali.

Il manuale – se correttamente applicato – vuole rappresentare uno stimolo per rispondere a bisogni formativi delle varie figure professionali. L'apprendimento di modelli e tecniche specifiche di comunicazione non solo consente all'operatore sanitario e socio-sanitario di aumentare la possibilità di comunicare in modo efficace, ma anche di creare alleanze terapeutiche utili a modificare o consolidare comportamenti di salute.

Esso si compone di due parti: una prima parte schematica (riquadri tematici); una seconda parte di approfondimento dei principali temi trattati nella prima parte che, supportati da una bibliografia selezionata, includono indicazioni di buone pratiche e commenti sulla comunicazione adeguata alle varie fasi della malattia (diagnosi, progressione della malattia, fase terminale e lutto).

Il manuale vuole costituire una premessa per la realizzazione e implementazione di documenti di consenso in sanità pubblica riguardanti l'autovalutazione della comunicazione nella pratica clinica corrente nell'ambito della SLA da parte delle équipe dei professionisti affinché nasca una maggiore consapevolezza dei punti di forza e di debolezza nella comunicazione della diagnosi e della progressione di malattia fino alla fase terminale e al lutto.

*Il Gruppo di lavoro
CARE SLA
(Comunicazione, Accoglienza, Rispetto, Empatia
- Sclerosi Laterale Amiotrofica)*

CARATTERISTICHE DEL MANUALE DI AUTOVALUTAZIONE E PRINCIPALI TEMATICHE APPROFONDITE

Il testo è stato suddiviso in due parti:

- la prima parte presenta una serie di riquadri tematici (griglie semantiche o checklist) in cui sono riportati in modo concreto e pratico principi e strategie generali sulla comunicazione nell'ambito della SLA;
- la seconda parte prevede invece una serie di approfondimenti della maggior parte dei temi trattati nella prima parte.

In Appendice A è inoltre riportata la ricerca bibliografica svolta a partire dal mese di febbraio 2014, tenuto conto delle richieste e delle esigenze emerse nel corso dell'elaborazione del manuale, con gli strumenti disponibili presso il Settore Documentazione dell'Istituto Superiore di Sanità (ISS). Alcuni degli articoli reperiti sono stati utilizzati nella redazione del manuale.

I principali temi analizzati riguardano i diversi aspetti della comunicazione al malato e ai familiari in tutte le fasi di malattia:

- diagnosi, prognosi e piano terapeutico;
- esami diagnostici ed esecuzione delle terapie;
- aspetti genetici;
- problematiche deglutitorie e respiratorie;
- comunicazione nell'uso degli ausili;
- comunicazione nel caso di Demenza Fronto-Temporale (DFT);
- comunicazione nella continuità assistenziale e lavoro di équipe;
- comunicazione nelle scelte di fine vita, consenso informato, cure palliative, lutto.

La prima parte del manuale, strutturata in riquadri tematici riguardanti aspetti comunicativi importanti della malattia, è utilizzabile come strumento di autovalutazione e/o valutazione delle competenze dei professionisti sociosanitari delle strutture pubbliche, private e degli enti non profit.

Ogni (checklist) è frutto di un'intensa attività di confronto tra i membri del gruppo di lavoro che ha considerato la propria competenza ed esperienza personale e professionale, la letteratura di riferimento (riportata nella seconda parte del manuale) e le esigenze dei pazienti e dei loro familiari.

All'inizio di ogni checklist è sintetizzato uno *scopo*, obiettivo della comunicazione su quello specifico tema e i relativi criteri

Ogni checklist è strutturata in modo tale che l'operatore nella propria attività clinica può valutare l'adesione o meno a ciascun criterio e, conseguentemente il perseguimento o meno dello scopo.

L'autovalutazione può essere anche espressa in gruppo, considerando l'opinione dei partecipanti circa la propria capacità e riuscita professionale, le intenzioni e il senso di appartenenza verso l'istituzione in cui si lavora e verificando indirettamente la qualità del servizio erogato, le iniziative, le tutele, le azioni di miglioramento della qualità. Dall'adesione o meno ai criteri dei riquadri si evidenzieranno le criticità e i punti da rafforzare o istituire.

Dalla lettura, uso e applicazione del manuale possono nascere azioni migliorative e far crescere o accrescere potenzialità e risorse latenti, sia umane che strutturali e funzionali.

Le nozioni, modalità di comunicazione e abilità tecniche e informative presenti nel testo, possono essere apprese da tutti i professionisti della salute che a vario titolo si occupano di SLA.

Ogni tematica comunicativa è stata trattata tenendo conto del fatto che le diversità culturali e le preferenze dei singoli malati determinano atteggiamenti diversi circa il rapporto con il proprio corpo e la propria privacy.

Si precisa che per semplicità si è utilizzato il termine familiari e/o *caregiver* anche per definire il partner del paziente.

PARTE PRIMA

1. Riquadri tematici per l'autovalutazione

1.1. Aspetti generali, psicologici e socio-sanitari della comunicazione con le persone con SLA, familiari e/o caregiver

1.1.1. Regole generali di comportamento nella comunicazione

SCOPO: Promuovere un comportamento dell'operatore attento e rispettoso nei confronti delle persone con SLA (PCS) e dei loro familiari e/o caregiver per poter instaurare una buona relazione.	
Criteri	
1. L'operatore si presenta con nome, cognome e qualifica.	☐
2. L'operatore si rivolge alla PCS dando del "lei".	☐
3. Nell'ambito di scambi comunicativi, l'operatore si rivolge sempre alla PCS, anche in condizione di <i>Locked-in Syndrome</i> (LIS), e non solo ai familiari e/o caregiver presenti.	☐
4. L'operatore evita di parlare con i colleghi delle condizioni della PCS in sua presenza, come se non esistesse.	☐
5. L'operatore ricorda il nome della PCS e la chiama come desidera essere chiamata.	☐
6. L'operatore evita di parlare stando in piedi, ad eccezione di brevi scambi, quando ciò non è possibile per la PCS.	☐
7. L'operatore predispone il luogo in modo che vi sia riservatezza, siano ridotte le interruzioni, vi sia tempo sufficiente per una buona comunicazione.	☐
8. L'operatore evita l'uso del cellulare se non in caso di comunicazioni urgenti e, in questo caso, si scusa.	☐
9. L'operatore fornisce informazioni tecniche e scientifiche attraverso una comunicazione semplice e comprensibile dichiarandosi disponibile a dare chiarimenti. Se usa termini tecnici li spiega.	☐
10. L'operatore usa espressioni rispettose stando attento a non ferire la sensibilità della PCS.	☐
11. Se l'operatore si allontana dicendo che va a chiedere informazioni, ritorna rapidamente per comunicare le informazioni o per avvertire quanto tempo ancora sarà necessario.	☐
12. Se vi è un ritardo per una prestazione programmata, l'operatore avverte del ritardo e si scusa mostrando comprensione per il disagio.	☐
13. Se l'operatore deve richiamare la PCS o i familiari e/o caregiver al rispetto delle regole del servizio, lo fa cortesemente, criticando il comportamento e non la persona, dando per scontato che il comportamento sia stato involontario o dovuto a ignoranza delle regole.	☐
14. Se l'operatore risponde al telefono segue pratiche di buona comunicazione telefonica: si presenta, dedica attenzione all'ascolto della richiesta e alla formulazione della risposta; indica possibili alternative nei casi in cui non può evadere personalmente la richiesta.	☐

1.1.2. Regole generali della comunicazione attraverso l'uso di tecniche comunicative di base

SCOPO: Promuovere l'adozione di modalità di comunicazione rispettose ed efficaci nelle interazioni con la Persona con SLA (PCS), dei loro familiari e/o <i>caregiver</i> .	
Criteri	
L'operatore è attento ad evitare gli <u>errori</u> più comuni della comunicazione	
1. L'operatore non si esprime <u>criticando</u> o <u>approvando</u> il modo in cui la PCS si comporta o il modo in cui racconta di essersi sentito.	☐
2. L'operatore non <u>minimizza</u> le preoccupazioni espresse dalla PCS e non fornisce false rassicurazioni pur di incoraggiarlo, sostenerlo o consolarlo.	☐
3. L'operatore tiene in considerazione il vissuto e l'esperienza della PCS ed è attento ad evitare di far passare il messaggio che la PCS non sarebbe in grado di affrontare le situazioni o di trovare soluzioni proprie. L'operatore evita di fornire <u>soluzioni elaborate a partire dai propri bisogni</u> , modi di reagire, atteggiamenti e sistemi di valori.	☐
4. L'operatore è consapevole e rispettoso dei diversi contesti culturali delle PCS, familiari e/o <i>caregiver</i> che possono includere dimensioni di <u>diversità</u> e di <u>multiculturalità</u> (età, etnia/razza, genere, comunità o appartenenza culturale, lingua, orientamento sessuale, convinzioni religiose/spirituali, situazione socio-economica, ecc.).	☐
5. L'operatore <u>riformula</u> quanto è stato detto dalla PCS al fine di verificare di aver compreso esattamente ciò che la PCS aveva intenzione di esprimere, senza aggiungere contenuti propri.	☐
6. L'operatore utilizza in modo consapevole le <u>domande</u> per approfondire aspetti della conversazione e chiarire elementi confusi: utilizza di preferenza domande aperte per stimolare l'esposizione di opinioni e pensieri.	☐
7. L'operatore usa di preferenza <u>messaggi in prima persona</u> (es. "Io penso che..."; "Secondo me...") in quanto aiutano a distinguere ciò che riguarda l'operatore da ciò che riguarda la PCS, ad evitare situazioni conflittuali.	☐
8. L'operatore è consapevole che la <u>comunicazione non verbale</u> ha un ruolo rilevante nell'interazione e, compatibilmente con le condizioni fisiche della PCS, è attento al contatto visivo, a non far passare messaggi di propria impazienza, disagio o distrazione, e a mantenere una postura aperta e armonica rispetto a quella della PCS.	☐
9. L'operatore <u>fornisce informazioni</u> adeguate al proprio ruolo e alla propria formazione.	☐

1.1.3. Regole generali della comunicazione degli aspetti organizzativi del Servizio

SCOPO. Promuovere la comunicazione degli aspetti organizzativi del servizio con informazioni chiare, efficaci, cortesi, tempestive.	
Criteri	
1. L'operatore informa la PCS, i familiari e/o <i>caregiver</i> che arrivano per la prima volta nella struttura su chi la dirige, come orientarsi e, se necessario, li accompagnano ai diversi servizi.	☐
2. Il personale del servizio viene individuato attraverso il cartellino di riconoscimento.	☐

3. Gli operatori forniscono alle persone affette da SLA, ai familiari e/o <i>caregiver</i> i riferimenti per mettersi in contatto con il servizio (numero telefonico e orari per poter comunicare con il responsabile, e-mail dedicata per lasciare comunicazioni o chiedere informazioni).	☐
4. Il servizio dispone di una bacheca aggiornata con foto, nome, qualifica e numero telefonico interno del personale che le persone con SLA, i familiari e/o <i>caregiver</i> possono consultare.	☐
5. L'operatore mostra alla PCS e ai familiari e/o <i>caregiver</i> la bacheca.	☐
6. L'operatore informa la PCS, i familiari e/o <i>caregiver</i> sui regolamenti del servizio, i loro diritti e doveri, come ottenere la documentazione clinica in tempi definiti e come formulare reclami.	☐
7. L'operatore consegna alla PCS, ai familiari e/o <i>caregiver</i> la carta del servizio aggiornata.	☐
8. L'operatore fornisce direttamente informazioni, o indica a chi rivolgersi, su facilitazioni di tipo non sanitario alla PCS, i familiari e/o <i>caregiver</i> : esenzione ticket, tutela del lavoro, benefici socio-economici richiedibili, disponibilità di alloggi per fuori sede; ecc.(vedere riquadro specifico)	☐
9. L'operatore comunica alla PCS, ai familiari e/o <i>caregiver</i> il nominativo del personale con il compito di aiutare nell'ottenere i benefici suddetti (per esempio assistente sociale dedicato).	☐
10. L'operatore fornisce direttamente informazioni, o indica a chi rivolgersi, per l'accesso alla mediazione culturale, evitando di usare come mediatori i familiari della PCS.	☐
11. Gli operatori comunicano alla PCS, ai familiari e/o <i>caregiver</i> la possibilità di contattare Associazioni di malati e/o di volontari impegnati nella SLA (vengono forniti opuscoli o altro materiale informativo).	☐
12. L'operatore promuove azioni per il miglioramento della presa in carico globale della PCS, nell'ottica della continuità assistenziale e dei rapporti con i servizi sanitari, sociali e socio sanitari del territorio e delle Associazioni (vedere riquadri specifici).	☐

1.2. Comunicazione della diagnosi e del Percorso Clinico Assistenziale alla persona con SLA e ai familiari

1.2.1. Comunicazione della diagnosi alla persona con SLA* e ai familiari**

SCOPO: Garantire alla Persona con SLA (PCS) e ai familiari una comunicazione corretta della diagnosi con modalità comunicative che tengano conto delle emozioni, dei tempi, della cultura e del desiderio di sapere della PCS. Stabilire una relazione di fiducia con PCS e familiari.	
Criteri	
Prima del colloquio	
1. L'operatore è formato sui modelli di comunicazione della diagnosi presenti nella letteratura scientifica e segue le indicazioni di uno o più modelli nella gestione della comunicazione della diagnosi.	☐
2. L'operatore predispone un luogo tranquillo e rispettoso della privacy in cui poter svolgere l'incontro con la PCS.	☐
3. L'operatore si assicura di disporre di un tempo appropriato all'incontro in cui comunicare la diagnosi, che rappresenta una "cattiva notizia".	☐
4. L'operatore si predispone all'incontro in cui sarà comunicata "la cattiva notizia", sia su un piano personale ed emotivo, sia attraverso la condivisione in équipe delle informazioni cliniche che riguardano la PCS.	☐
Durante il colloquio	
5. L'operatore si accerta se la PCS desidera far partecipare all'incontro familiari o altre persone.	☐
6. L'operatore prepara la PCS a ricevere la comunicazione della cattiva notizia, procede gradualmente tenendo conto di quanto la PCS già conosce della sua condizione di salute.	☐
7. L'operatore utilizza un linguaggio semplice, personalizzato, empatico, tiene conto del livello sociale, culturale e della nazionalità della PCS, evita l'uso di gergo medico ed è consapevole dell'importanza della comunicazione non verbale.	☐
8. L'operatore tiene conto di cosa e quanto la PCS vuole sapere sulla diagnosi e sulla progressione di malattia e si rende disponibile a completare e/o approfondire le informazioni in momenti successivi.	☐
9. L'operatore fornisce una informazione basata su dati oggettivi che derivano dalla valutazione clinica e strumentale fornendo contestualmente le strategie mediche, comportamentali e psicologiche di gestione delle problematiche implicate con tale condizione clinica.	☐
10. Nel corso dell'incontro, l'operatore rivaluta se per la PCS possa essere importante la presenza di un familiare non presente o viceversa se preferisce continuare l'incontro senza qualcuno dei presenti.	☐
11. L'operatore riconosce ed esplora le reazioni emotive della PCS e ne facilita l'espressione.	☐

* Valutare se la Persona con SLA (PCS) presenta funzioni cognitive integre; in alternativa per la comunicazione considerare il riquadro 1.9); valutare e adeguarsi ai canali comunicativi Verbali e Non Verbali che la PCS può usare (considerare riquadro 1.5).

** Tener conto del consenso alla comunicazione a terzi fornito dalla PCS.

12. L'operatore riconosce l'impatto che la comunicazione della cattiva notizia ha su se stesso ed è attento a percepire le reazioni emotive attivate dalla situazione specifica e ne tiene conto nell'ambito del colloquio.	☐
13. Al termine del colloquio, l'operatore verifica cosa la PCS ha compreso, si rende disponibile a rispondere alle eventuali domande della PCS e degli altri presenti e a discutere nuovamente le informazioni sulla malattia e sul percorso di cura anche negli incontri successivi.	☐
14. L'operatore si rende disponibile a dare informazioni sulla diagnosi anche a figli minorenni, chiedendo espressamente alla PCS se lo desidera.	☐
15. L'operatore informa la PCS che verrà seguita periodicamente da un'équipe di specialisti che si prenderà cura di tutti gli aspetti di malattia, inclusi quelli psicologici, in un percorso che comprende sia l'ospedale sia il territorio.	☐
16. L'operatore fornisce i recapiti per contattare il centro di cura e in accordo con la PCS stabilisce la data del successivo appuntamento.	☐
17. Al termine dell'incontro, se disponibile, l'operatore consegna alla PCS un opuscolo con informazioni sulla sua malattia.	☐
Dopo il colloquio	
18. L'operatore informa gli altri componenti dell' équipe non presenti dei contenuti della comunicazione della diagnosi.	☐
19. L'operatore documenta in cartella cosa è stato detto e chi era presente.	☐

1.2.2. Comunicazione alla Persona con SLA* e ai familiari** del Percorso Clinico Assistenziale

SCOPO: Offrire alla Persona con SLA (PCS) e ai familiari la possibilità di chiarire i dubbi circa la progressione della malattia. Delineare il Percorso Clinico Assistenziale (PCA) per evitare una condizione di abbandono in assenza di terapie efficaci nel modificare il decorso di malattia. Stimolare il coinvolgimento della PCS e dei familiari nelle scelte di trattamento supportandoli nel percorso.	
Criteri	
1. L'operatore informa la PCS sulle strategie terapeutiche possibili, incluse le terapie causali, anche sperimentali e le terapie rivolte alla gestione dei sintomi.	☐
2. L'operatore illustra alla PCS e ai familiari il PCA, che prevede l'intervento di un'équipe di specialisti dedicata alla cura di tutti gli aspetti di malattia, inclusi quelli psicologici, in un percorso che integra assistenza ospedaliera e territoriale.	☐
3. L'operatore accoglie la richiesta della PCS di ottenere una seconda opinione presso altra struttura e se richiesto, fornisce informazioni su altri centri esperti della patologia.	☐
4. L'operatore descrive gli esami previsti nel PCA per valutare la progressione di malattia. Se è già presente una criticità clinica (es. respiratoria o di deglutizione) fornisce informazioni per l'intervento specialistico (vedere riquadri specifici).	☐
5. L'operatore offre alla PCS l'opportunità di discutere i suoi dubbi, preoccupazioni e paure rispetto al PCA offerto, sollecitando domande e commenti al riguardo, allo scopo di raggiungere scelte condivise alla luce di una corretta informazione	☐

* Valutare se la Persona con SLA (PCS) presenta funzioni cognitive integre; in alternativa per la comunicazione considerare il riquadro 1.9); valutare e adeguarsi ai canali comunicativi Verbali e Non Verbali che la PCS può usare (considerare riquadro 1.5).

** Tener conto del consenso alla comunicazione a terzi fornito dalla PCS.

6. L'operatore informa la PCS sulla esistenza di esenzioni per patologia e rilascia le certificazioni necessarie (certificato di malattia rara, stadiazione di malattia, certificazione del grado di disabilità per invalidità civile, per attivare i servizi territoriali offerti per il tipo di patologia (vedere riquadro specifico).	☐
7. L'operatore comunica alla PCS le indicazioni terapeutiche e assistenziali dopo ogni valutazione clinica prevista nel PCA (fornire piani terapeutici, prescrizione di ausili, piano di assistenza riabilitativa, piani per l'assistenza domiciliare, ecc.).	☐
8. L'operatore informa la PCS e i familiari sullo stato dell'arte della ricerca e in particolare se sono in corso nella struttura protocolli di ricerca.	☐
9. L'operatore informa la PCS in merito ad esami proposti a scopo di ricerca.	☐
10. L'operatore accetta di discutere eventuali soluzioni terapeutiche ricercate dalla PCS, comprese quelle alternative o complementari, esprimendo un parere basato su esperienza clinica e dati scientifici.	☐
11. L'operatore discute con la PCS sull'opportunità di partecipare a studi clinici controllati (Trial) condotti presso la propria struttura o altre sedi.	☐
12. Nei casi in cui si propone alla PCS l'inserimento in un trial approvato da un comitato etico, si spiega la differenza di tale situazione rispetto alla soluzione terapeutica, evitando il cosiddetto "fraintendimento terapeutico" ossia che vi sono incertezze che solo uno studio può aiutare a risolvere. Si definisce quindi la fase di sperimentazione (I - II - III), si spiegano gli obiettivi, si illustra il protocollo dello studio, le modalità di adesione e le sue implicazioni.	☐
13. L'operatore garantisce alla PCS che la scelta di non aderire al <i>trial</i> proposto, o di aderire a trial in altre strutture non comporterà una diminuzione della qualità dell'assistenza.	☐

1.3. Consenso informato e Pianificazione anticipata dei trattamenti

SCOPO: Offrire alla Persona con SLA (PCS) e ai suoi familiari le informazioni necessarie per facilitare l'elaborazione della diagnosi e per esprimere le proprie preferenze relative alle cure e ai trattamenti futuri, nell'ambito di una relazione di fiducia con la PCS e con i familiari.	
Criteri	
1. L'operatore verifica quanto la PCS già sa della propria malattia e del piano clinico assistenziale. L'operatore si informa sulla evoluzione della sintomatologia, in particolare per quanto riguarda le problematiche deglutitorie e respiratorie (vedere riquadri specifici 1.6 e 1.7).	☐
2. L'operatore non impone le informazioni, ma le adatta a quello che la PCS chiede di sapere e le modula nel tempo (l'operatore può capire attraverso domande esplorative se la PCS ha bisogno di stimoli per comunicare o raccontarsi).	☐
3. L'operatore propone il consenso informato alla PCS e ai suoi familiari non come un atto burocratico ma come un'occasione di riflessione e discussione delle proprie preferenze rispetto ai trattamenti futuri.	☐
4. L'operatore verifica le preferenze della PCS sulla partecipazione di familiari e <i>caregiver</i> al colloquio e li coinvolge quando questa lo desidera. Alcune PCS preferiscono discutere le proprie preferenze da sole con lo specialista, altre scelgono di essere accompagnate dai familiari o da una persona di fiducia.	☐
5. L'operatore informa che la pianificazione anticipata dei trattamenti deve essere registrata in un documento ad hoc, da ridiscutere periodicamente. L'ambiente familiare sarebbe il più adatto alla pianificazione anticipata dei trattamenti.	☐
6. L'operatore si accerta che la PCS sia informata della possibilità di nominare un amministratore di sostegno con un atto legale e fornisce informazioni di supporto.	☐
7. In caso di dissensi tra la PCS e i familiari, l'operatore riconosce le difficoltà dei familiari di accettare le scelte della PCS e facilita il confronto, tenendo presente che in ultima istanza la decisione sulle cure future spetta alla PCS.	☐
8. Le persone dell'équipe si rendono disponibili per ulteriori colloqui con la PCS e i familiari per ridiscutere delle scelte terapeutiche.	☐
9. Se ci sono minori, è importante proporre la loro eventuale partecipazione alla pianificazione anticipata dei trattamenti della persona cara. La scelta della modalità con cui parlarne va condivisa, affinché la malattia, per quanto grave, possa essere compresa ed elaborata.	☐
10. La capacità della PCS di fare scelte consapevoli è tenuta in conto e valutata periodicamente dall'équipe; in presenza di deficit cognitivi e in assenza di volontà note del PCS o di documenti condivisi di pianificazione dei trattamenti rispondono i familiari o, se già nominato, un amministratore di sostegno o fiduciario.	☐
11. Per i minori con SLA decidono i genitori o in casi di particolari difficoltà il giudice tutelare insieme allo specialista di riferimento. L'assenso del minore è sempre richiesto.	☐

1.4. Comunicazione degli aspetti genetici. Come e cosa viene comunicato

SCOPO: Promuovere la corretta e completa informazione sugli aspetti genetici della SLA, sulla consulenza genetica e sullo studio dei geni associati alla malattia, come parti integranti del percorso clinico-diagnostico.	
Criteri	
1. L'operatore informa la PCS che la consulenza genetica è finalizzata ad acquisire e/o integrare dati sulla storia clinica familiare e personale, a valutare la possibilità di sottoporsi ad un test genetico, acquisendo informazioni sul significato, i limiti, l'attendibilità e la specificità di tale indagine, alla stratificazione del rischio per i familiari.	☐
2. L'operatore fornisce informazioni sul significato della consulenza genetica usando un linguaggio adeguato al livello di comprensione e cultura della PCS e dei suoi familiari.	☐
3. L'operatore informa la PCS che il 5-10% circa delle forme di SLA sono familiari, ovvero sono forme in cui vi è almeno un altro membro della famiglia affetto, indipendentemente dal grado di parentela. Inoltre informa che la familiarità per DFT viene valutata per orientare alcune analisi genetiche.	☐
4. L'operatore informa la PCS che la SLA è una malattia in cui più geni possono essere coinvolti, alcuni fortemente associati alla malattia, altri considerati fattori di rischio. L'operatore precisa altresì che i dati sulla penetranza e sulla natura patogenetica (ruolo) di alcune mutazioni sono ancora insufficienti.	☐
5. L'operatore comunica che la consulenza genetica si articola in tre momenti successivi: la consulenza genetica pre-test, l'esecuzione del test genetico, la consulenza genetica post-test.	☐
6. L'operatore informa che il test genetico può essere di supporto alla diagnosi e in alcuni casi può fornire informazioni sulla prognosi. Le informazioni genetiche possono essere utili ai fini della ricerca scientifica per meglio chiarire i meccanismi patogenetici della malattia e per identificare nuovi target terapeutici.	☐
7. L'operatore informa la PCS che l'esecuzione del test genetico necessita del consenso informato specifico.	☐
8. L'operatore chiede il consenso informato alla PCS anche per l'utilizzo del campione di DNA per scopi di ricerca scientifica.	☐
9. L'operatore spiega alla PCS che il consenso all'utilizzo dei suoi dati genetici può essere revocato in qualsiasi momento e fornisce nominativi e recapiti del responsabile della conservazione e trattamento di tali dati.	☐
10. L'operatore spiega che la PCS può decidere di sottoporsi al test genetico (vedi criterio successivo), ma può scegliere di non voler essere informata sugli eventuali risultati.	☐
11. L'operatore informa che saranno rispettate le indicazioni della PCS su quali persone del nucleo familiare potranno essere informate riguardo ai risultati del test genetico.	☐
12. L'operatore informa che attualmente, il test genetico si propone alle PCS che hanno un parente con SLA e/o DFT, indipendentemente dal grado di parentela.	☐
13. L'operatore comunica che il test genetico può essere proposto alle PCS anche quando non vi è anamnesi familiare positiva (SLA sporadica).	☐
14. L'operatore comunica che alle PCS con forma familiare è offerta la possibilità di effettuare una consulenza genetica presso un centro specializzato.	☐
15. L'operatore informa la PCS che il test genetico non va proposto ai familiari a rischio asintomatici.	☐

16. L'operatore spiega alla PCS che i familiari a rischio asintomatici possono esplicitamente chiedere di effettuare il test genetico che va eseguito solo nell'ambito di specifici protocolli presso centri esperti per la SLA.	☐
17. L'operatore precisa che nel caso di familiare a rischio asintomatico di PCS con mutazione nota, il parente, che chiede di essere sottoposto ad indagine genetica, è informato che anche in presenza di un risultato genetico positivo, non è possibile predire se e quando la malattia si svilupperà.	☐
18. L'operatore informa che nella fase di consulenza genetica post-test, la comunicazione del risultato del test genetico viene effettuata da un'équipe multidisciplinare, in presenza del genetista, del neurologo curante e dello psicologo e di eventuali familiari che la PCS ha indicato.	☐
19. Lo specialista (neurologo, genetista) responsabile della consulenza post-test possiede adeguate conoscenze specialistiche e scientifiche necessarie a comprendere e a commentare il risultato del test genetico richiesto, incluse le varianti di significato incerto e discuterne le eventuali implicazioni prognostiche, allo scopo di assicurare un appropriato utilizzo clinico del test genetico.	☐
20. L'operatore comunica che al termine della consulenza genetica post-test, alla PCS sarà fornita una relazione scritta contenente il risultato dei test genetici eseguiti e una sintesi dei temi affrontati nel colloquio.	☐

1.5. Comunicazione alla Persona con SLA del piano riabilitativo: motricità, linguaggio e ausili

SCOPO: Garantire che la Persona con SLA (PCS), i familiari e/o <i>caregiver</i> , siano informati e ricevano tutti i chiarimenti utili sui diversi approcci abilitativi – riabilitativi e che la PCS si senta coinvolta, qualora lo desideri, nelle decisioni del programma e del progetto abilitativo- riabilitativo. Aiutare la PCS affinché comprenda le informazioni fornite e sia in grado di esaminare le possibili conseguenze dell'intervento abilitativo – riabilitativo proposto e che si farà tutto il possibile, anche attraverso ausili e strategie mirate, al raggiungimento di una performance adeguata.	
Criteri	
1. L'operatore verifica con la PCS le conoscenze e la volontà di essere informato circa le possibili modificazioni delle abilità motorie e comunicative durante il decorso della malattia.	☐
2. L'operatore indaga i bisogni e le preferenze della PCS rispetto alle esigenze personali.	☐
3. L'operatore condivide con la PCS l'identificazione di obiettivi raggiungibili, favorendo la massima partecipazione possibile.	☐
4. L'operatore condivide con la PCS gli obiettivi e le strategie riabilitative concordate.	☐
5. L'operatore condivide con la PCS i possibili vantaggi e le strategie alternative per ottenere obiettivi condivisi sia in termini di abilità motorie e comunicative che di autonomia.	☐
6. L'operatore chiarisce con la PCS la necessità di una rivalutazione costante nel tempo delle abilità motorie e comunicative residue/acquisite durante le diverse fasi della malattia, garantendo la possibilità di scelta.	☐
7. L'operatore condivide con la PCS che nella valutazione verranno indagati i deficit funzionali e le abilità residue (muscolari, articolari e sensitivi) di sua competenza.	☐
8. L'operatore condivide con l'équipe multidisciplinare l'esito della propria valutazione.	☐
9. Gli operatori condividono con la PCS e con il <i>caregiver</i> l'esito della valutazione multidisciplinare.	☐
10. Gli operatori propongono alla PCS e al <i>caregiver</i> il piano abilitativo/riabilitativo.	☐
11. L'operatore prevede una rivalutazione periodica del piano abilitativo/riabilitativo della PCS.	☐
12. L'operatore fornisce alla PCS informazioni sulle norme nazionali e regionali per la fornitura di presidi e di ausili.	☐
13. * L'operatore informa la PCS e il <i>caregiver</i> che l'intervento valutativo è volto all'identificazione del trattamento abilitativo/riabilitativo e all'identificazione dei presidi e degli ausili più appropriati.	☐
14. * L'operatore concorda con la PCS e con i <i>caregiver</i> l'intervento valutativo volto all'identificazione delle modalità comunicative e degli ausili più appropriati.	☐
15. * L'operatore tiene conto del contesto socio-ambientale della PCS nella valutazione al fine dell'individuazione dei presidi e degli ausili appropriati.	☐
16. L'operatore verifica quanto la PCS abbia conoscenze appropriate circa l'utilità dei presidi e degli ausili durante le varie fasi della malattia.	☐
17. L'operatore tiene conto delle preferenze della PCS nell'individuazione e nella scelta dei presidi e degli ausili.	☐
18. L'operatore prevede una rivalutazione periodica rispetto l'uso degli ausili e presidi della PCS.	☐
<i>* Per quel che riguarda la valutazione e l'individuazione dei presidi e degli ausili oltre l'équipe multidisciplinare strutturata, che ha in carico la PCS, possono essere consultati professionisti quali ingegneri, tecnico ortopedico, architetto, ecc.</i>	

1.6. Comunicazioni relative alle problematiche deglutitorie

SCOPO: Ascoltare la PCS mentre riferisce delle difficoltà che incontra durante alimentazione/idratazione. Proporre precocemente un percorso riabilitativo in cui fornire tutte le informazioni che saranno via via necessarie. Coadiuvare nelle scelte utili a contrastare le aumentate difficoltà, comprese quelle riguardanti l'eventuale alimentazione alternativa. Promuovere nella PCS comportamenti e strategie di compenso utili a contrastare il disturbo, nel rispetto delle sue esigenze e convinzioni.	
Criteri	
A. Durante gli accertamenti e diagnosi	
1. L'operatore si accerta che la PCS venga periodicamente monitorata al progredire delle problematiche deglutitorie e suggerisce adeguati adattamenti alimentari.	☐
2. L'operatore accerta la presenza di segnali di difficoltà di deglutizione anche attraverso domande dirette a verificare eventuali difficoltà nell'assunzione di cibo e bevande.	☐
3. L'operatore spiega in modo chiaro che cos'è la disfagia, le complicanze che ne possono derivare e i relativi rischi.	☐
4. L'operatore propone alla PCS una visita specialistica e una valutazione strumentale per accertare il grado di disfagia e spiega come vengono eseguite.	☐
5. L'operatore incoraggia la PCS a parlare del problema deglutitorio per capire quanto impatta sulla sua vita e si informa su eventuali strategie di compenso adottate in modo autonomo per superare le difficoltà incontrate.	☐
6. L'operatore informa la PCS che esistono gradi diversi di disfagia e che ad ognuno corrispondono precisi provvedimenti da adottare per assicurare un ottimale introito di calorie e proteine secondo i fabbisogni, i gusti e le abitudini personali.	☐
7. L'operatore si accerta che la PCS sia consapevole dell'importanza dell'alimentazione e di quanto questa impatti sulla qualità della vita	☐
8. L'operatore informa la PCS della possibilità di aderire ad un progetto riabilitativo per migliorare la nutrizione, che tenga conto dei suoi bisogni, dei fattori ambientali, contestuali, personali e delle necessità dei familiari.	☐
B. Durante la presa in carico	
9. L'operatore fornisce riferimenti precisi di esperti nel trattamento della disfagia (cognome, nome, telefono, orari di accesso ai servizi) preparati a valutare e monitorare il disturbo nel tempo.	☐
10. L'operatore si accerta che un logopedista prenda in carico la PCS e approfondisca le problematiche disfagiche, individui le consistenze adatte e fornisca indicazioni su posture di compenso, manovre deglutitorie e altre strategie utili ad evitare l'inalazione.	☐
11. L'operatore fornisce alla PCS e ai <i>caregiver</i> informazioni necessarie ad ottenere dai servizi socio-sanitari alimenti di consistenza modificata, compresa l'acqua con uso di addensanti, o per la loro preparazione a domicilio (vedere riquadri specifici).	☐
C. Durante il trattamento	
12. L'operatore informa la PCS che per non perdere peso dovrà aumentare l'apporto calorico anche attraverso pasti più frequenti e richiede, secondo le possibilità, la verifica periodica del peso corporeo, per evitare stato di malnutrizione e disidratazione, attraverso l'uso di strumenti come il diario alimentare e/o misure antropometriche validate.	☐
13. L'operatore informa che in presenza di un livello di disfagia che compromette la nutrizione e in cui il rischio di aspirazione è molto elevato, l'alimentazione per via orale non è	☐

sufficientemente sicura, che sarebbe opportuno ricorrere ad altre metodiche ed espone, per ognuna, procedure e complicanze: SNE (sonda naso enterale), SNG (sondino naso-gastrico), PEG (gastrostomia endoscopica percutanea), PEJ (digiunostomia endoscopica cutanea), nutrizione per via venosa.	
14. L'operatore informa la PCS che con la PEG/PEJ migliorerà la nutrizione e la qualità della vita. Informa, inoltre che anche con l'alimentazione artificiale potrà mangiare alcuni alimenti per un certo periodo.	☐
15. L'operatore informa la PCS e, se lo desidera, anche gli altri familiari e <i>caregiver</i> , delle prassi in caso di PEG/PEJ che comprendono anche il consenso informato, secondo le modalità previste dalle normative.	☐
16. L'operatore comunica alla PCS che sarà rispettata la sua volontà chiaramente espressa, di non accettare la PEG/PEJ o di sospenderla e che, in tal caso, si metteranno in atto, se accettate dalla PCS, previo consenso informato, modalità alternative di nutrizione/idratazione.	☐
17. L'operatore informa la PCS delle ripercussioni sul piano clinico e prognostico nel caso di rifiuto di qualsiasi forma di alimentazione artificiale, affinché la PCS possa scegliere in modo consapevole come procedere.	☐
D. Dopo l'esecuzione della PEG/PEJ	
18. L'operatore verifica che al domicilio della PCS, o nella struttura dove è accolta, ci siano persone addestrate all'attuazione delle procedure necessarie per il trattamento di Nutrizione Artificiale (NA) (piano nutrizionale elaborato dal medico competente o atti formali aziendali e regionali) e siano disponibili tutti i presidi medico-chirurgici necessari (sacche, deflussori, sonde di sostituzione, materiale di medicazione). L'operatore rassicura il paziente della correttezza delle procedure adottate.	☐
19. L'operatore monitora che i <i>caregiver</i> adottino correttamente tutte le procedure di mobilizzazione e posizionamento della PCS con PEG/PEJ per evitare il rischio di <i>ab ingestis</i> durante la nutrizione, inclusa la gestione delle secrezioni.	☐
20. L'operatore sottolinea alla PCS e al <i>caregiver</i> l'importanza di mantenere una buona salute del cavo orale attraverso la cura della bocca e dei denti, la rimozione di secrezioni per evitare la proliferazione di batteriosi e la prevenzione delle infezioni polmonari.	☐

1.7. Comunicazioni relative alla gestione delle problematiche respiratorie

SCOPO: Garantire che la Persona con SLA (PCS) e i familiari siano informati e ricevano tutte le informazioni utili per raggiungere la conoscenza e la consapevolezza delle problematiche respiratorie e dei rimedi disponibili, e fare in modo che la PCS possa essere aiutata dall'operatore a prendere decisioni in linea con i suoi desideri di fronte alla progressione dei sintomi respiratori e in emergenza.	
Criteri	
1. L'operatore si accerta di cosa e quanto la PCS sa della sua diagnosi.	☐
2. L'operatore si accerta, con la PCS e con i familiari e <i>caregiver</i> del livello di conoscenza delle possibili complicanze respiratorie legate alla diagnosi.	☐
3. L'operatore, sulla base di quanto la PCS desidera sapere, fornisce informazioni sulla natura progressiva dell'insufficienza respiratoria e della possibilità di sviluppo di infezioni respiratorie legate alla riduzione della forza della tosse.	☐
4. L'operatore informa che la funzione respiratoria, inclusi i sintomi respiratori, la forza della tosse e l'ingombro secretivo, verranno monitorati con controlli periodici.	☐
5. L'operatore informa la PCS che esistono ausili meccanici che aiutano a gestire i sintomi respiratori (ventilatore meccanico, apparecchio per la tosse) (vedere riquadro specifico).	☐
6. L'operatore accoglie l'espressione di ansie e paure, spiegando che i sintomi possono essere controllati con un'appropriata gestione della NIV, chiarendo che, tuttavia, l'insufficienza respiratoria è progressiva e non è reversibile.	☐
7. L'operatore fornisce le informazioni sulle tecniche di ventilazione meccanica e sull'utilizzo dei presidi (maschera, ventilatore, ecc.) nel rispetto di quanto la PCS desidera sapere.	☐
8. L'operatore, nel rispetto dei tempi e delle decisioni della PCS in merito alla ventilazione e facendo riferimento alle linee guida internazionali per l'indicazione alla NIV nelle malattie neuromuscolari, concorda con la PCS e con i familiari la tempistica e la modalità con cui iniziare la ventilazione, anche proponendo delle "prove" che gli consentano di aumentare l'adattamento.	☐
9. L'operatore, nel momento in cui la PCS accetta l'adattamento alla NIV, sottopone alla stessa un consenso informato che ribadisce le indicazioni cliniche all'uso del presidio e stipula l'alleanza terapeutica con la PCS.	☐
10. L'operatore forma la PCS e i familiari all'utilizzo dei presidi assegnati e si rende disponibile a supportarli, sia direttamente che attraverso personale infermieristico e fisioterapico, nel caso si presentino problemi.	☐
11. L'operatore informa la PCS che, nel caso di progressione dei sintomi con insufficienza respiratoria fino alla paralisi respiratoria, o nel caso dell'insorgenza di un ingombro bronchiale massivo, non gestibile tramite tecniche non invasive, è disponibile una tecnica invasiva per la ventilazione meccanica e gli spiega in cosa consiste.	☐
12. L'operatore offre alla PCS la possibilità di riflettere sulle scelte terapeutiche invasive e discute in più occasioni di tale argomento (vedere riquadro specifico).	☐
13. L'operatore spiega alla PCS che è possibile prevedere e individuare, in caso di impossibilità personale a prendere delle decisioni, qualcuno che lo possa fare al suo posto (fiduciario, amministratore di sostegno, ecc.) (vedere riquadro specifico).	☐

1.8. Paziente tracheostomizzato in IMV: comunicazione con il paziente *locked-in*

SCOPO: Garantire alla Persona con SLA (PCS) in fase avanzata di malattia il rispetto dei bisogni e sentimenti, tenendo conto dei limiti fisici imposti dalla condizione di LIS, al fine di evitare un ulteriore isolamento sociale ed emotivo.	
Criteri	
1. L'operatore è adeguatamente informato che la PCS in IMV può evolvere in un tempo variabile verso una condizione di LIS, dapprima parziale e poi totale, perdendo ogni capacità di comunicare.	☐
2. L'operatore è consapevole che la coscienza della PCS può essere conservata, nonostante la paralisi totale.	☐
3. L'operatore è a conoscenza dell'esistenza di canali comunicativi non verbali (vedere riquadro specifico).	☐
4. L'operatore verifica con il familiare e/o caregiver il carico assistenziale costituito dalla condizione di LIS o di <i>Totally Locked-in Syndrome</i> (TLIS), per fornire indicazioni e richiedere il supporto adeguato alla situazione (vedere riquadri specifici).	☐
5. L'operatore verifica la necessità di coinvolgere altre figure professionali, territoriali e ospedaliere, per rispondere adeguatamente ai bisogni della PCS e dei familiari e/o caregiver.	☐
PCS in LIS	
6. Prima di rivolgersi alla PCS, l'operatore valuta eventuali capacità comunicative residue e quindi si accerta del tipo di canale comunicativo utilizzato affinché possa rivolgersi e dialogare direttamente con la PCS e non solo con il caregiver.	☐
7. Se l'operatore non è in grado di utilizzare il canale comunicativo della PCS chiede aiuto al caregiver.	☐
8. L'operatore verifica la sua capacità di utilizzare il canale comunicativo accertandosi della correttezza delle risposte a domande formulate in modo "semplice".	☐
9. L'operatore modula la sua capacità comunicativa usando domande chiuse.	☐
10. L'operatore, utilizzando il canale comunicativo della PCS, coglie e rende espliciti i bisogni della PCS, compreso l'eventuale desiderio di una rivalutazione delle scelte terapeutiche.	☐
11. L'operatore suggerisce di utilizzare strumenti comunicativi ad alta tecnologia se giudicati utili per potenziare/sostituire le capacità comunicative.	☐
PCS in TLIS	
12. L'operatore ha consapevolezza che la TLIS non è equivalente ad alterata coscienza e continua ad usare un linguaggio adeguato e pieno di rispetto umano.	☐
13. L'operatore si accerta dell'esistenza di un amministratore di sostegno e, se non è presente, informa la PCS e i suoi familiari di questa possibilità.	☐
14. L'operatore chiede al caregiver/amministratore di sostegno se sono note volontà precedenti (scritte o riferite) relative ad eventuali modifiche del piano terapeutico-assistenziale in corso.	☐

1.9. Comunicazione con la persona con SLA e DFT

SCOPO: Informare la famiglia sull'evoluzione della malattia in presenza di DFT. Sostenere la famiglia e condividere con essa strategie di assistenza tali da mantenere una qualità di vita dignitosa per la Persona con SLA (PCS) con DFT.	
Criteri	
1. L'operatore è a conoscenza che la SLA si può associare ad un deterioramento cognitivo tipo DFT, in qualsiasi fase di malattia (può precedere l'esordio o presentarsi in fase avanzata di SLA). <i>Tale associazione può essere valutata utilizzando la Italian Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS).</i>	☐
2. L'operatore è a conoscenza che la DFT si manifesta soprattutto con alterazioni comportamentali (apatia, disinibizione, perseverazioni, irritabilità).	☐
3. L'operatore comunica ai familiari la diagnosi di DFT e le caratteristiche di tale tipo di demenza.	☐
4. L'operatore è consapevole che la presenza di DFT è spesso sottovalutata dai familiari.	☐
5. L'operatore adatta le modalità comunicative con la PCS con DFT tenendo conto del grado di compromissione cognitiva.	☐
6. L'operatore spiega ai familiari la necessità di nominare un amministratore di sostegno e fornisce le informazioni necessarie per avviare la procedura.	☐
7. L'operatore è consapevole che la presenza di una DFT nella PCS può costituire una ulteriore gravosità per la famiglia.	☐
8. L'operatore è a conoscenza che la PCS con DFT ha una ridotta consapevolezza della sua condizione di salute e che la capacità di giudizio in merito alle scelte terapeutiche è limitata.	☐
9. Le scelte terapeutiche vengono condivise con l'amministratore di sostegno o il <i>caregiver</i> e con il team assistenziale.	☐
10. La PCS con DFT può avere una ridotta <i>compliance</i> ai trattamenti medici (NIV, PEG, ecc.) e all'utilizzo dei diversi ausili (es. comunicatori).	☐

1.10. Comunicazione relativa alle scelte terapeutiche e di fine vita

SCOPO: Prendersi cura della Persona con SLA (PCS) nel suo significato più completo, che comprende l'accompagnarla fino alla morte, con modalità e strumenti che si basano sui principi essenziali della Medicina delle scelte condivise, integrati dall'attenzione ad un'assistenza spirituale rispettosa dei valori di ciascun individuo, in un'ottica multiculturale.		
Criteri		
1. L'operatore è consapevole che si richiede un'attenzione particolare alle scelte terapeutiche e di fine vita della PCS, e che è importante discutere in modo approfondito le scelte con la PCS e informarne gli altri professionisti.		☐
2. L'operatore pone domande sull'evoluzione della malattia per valutare il grado di consapevolezza che la PCS ha delle reali condizioni cliniche.		☐
3. L'operatore verifica se la PCS ha già discusso con altri professionisti e con lo specialista curante le scelte terapeutiche sul piano respiratorio e ne verifica l'attualità.		☐
4. L'operatore verifica se esiste un documento condiviso in merito alle scelte terapeutiche relative all'insufficienza respiratoria e si accerta periodicamente che il documento rispecchi le preferenze della PCS. Se il documento non esiste l'operatore informa la PCS della possibilità di mettere le proprie preferenze per iscritto anche sotto forma di documento condiviso.		☐
5. L'operatore verifica se è stato nominato un amministratore di sostegno. Se non è stato nominato un amministratore di sostegno offre informazioni sulla nomina.		☐
6. L'operatore verifica se i familiari e/o <i>caregiver</i> sono a conoscenza delle scelte terapeutiche della PCS e se riescono a coglierne pienamente il significato.		☐
7. L'operatore informa e aggiorna le persone del team assistenziale e lo specialista curante delle eventuali richieste di modifiche del piano terapeutico e delle scelte di terapeutiche della PCS.		☐
8. L'operatore si accerta che il MMG partecipi all'assistenza della PCS e sia informato della sua eventuale volontà, se espressa, di non essere sottoposta a procedure invasive.		☐
9. L'operatore si accerta che sia disponibile un supporto psicologico per la PCS e i familiari che lo richiedano per una condivisione anche in questa fase della malattia.		☐
10. Qualora la PCS lo desideri, l'operatore si accerta che sia possibile gestire le problematiche di fine vita a domicilio.		☐
11. L'operatore spiega al paziente in parole comprensibili che il suo operato rispetto alle richieste, è conforme alle norme di legge, alla deontologia professionale e alle buone pratiche clinico-assistenziali.		☐
12. L'operatore è consapevole che la richiesta di rinuncia al trattamento della PCS deve coinvolgere non solo l'equipe curante ma anche bioeticisti e/o altri professionisti preposti a verificare la volontà del malato (comitato etico dell'ospedale in cui il paziente esprime la volontà, tribunale di riferimento) mettendo in atto tutte le strategie possibili volte al rispetto della volontà. Qualora si presentasse una mutata volontà il percorso è come quello precedentemente definito.		☐

1.11. Comunicazione con il paziente e i familiari nelle cure palliative

SCOPO: Analizzare insieme alla Persona con SLA (PCS), i familiari e l'équipe curante il momento più adatto per proporre le cure palliative (CP); valutare, in base alla capacità cognitiva e di adattamento, gli orientamenti etici e spirituali della PCS, dell'ambiente familiare, e instaurare un progressivo percorso di comunicazione e ascolto attivo, nella consapevolezza che le cure palliative sono appropriate e predisposte al fine di raggiungere il massimo della qualità di vita che la PCS ha scelto.*	
Criteri	
1. L'operatore si accerta se l'approccio alle CP sia stato iniziato fin dalla diagnosi e, se necessario, fornisce maggiori informazioni.	☐
2. L'operatore si accerta che siano state indicate strategie terapeutiche atte a contenere sintomi come stress, insonnia, agitazione e sconforto ed eventualmente le indica.	☐
3. L'operatore si accerta che sia stata effettuata una valutazione multidisciplinare sul carattere, le capacità, gli orientamenti intellettivi, etici e spirituali della PCS e della sua famiglia.	☐
4. L'operatore si accerta che siano stati effettuati incontri con la PCS e i familiari dall'équipe multidisciplinare per proporre le cure palliative durante il percorso assistenziale.	☐
5. L'operatore promuove la collaborazione tra medico di medicina generale (MMG), famiglia ed équipe di cure palliative.	☐
6. L'operatore stimola la PCS ad attivare le risorse residue per raggiungere il massimo della qualità di vita possibile.	☐
7. L'operatore si assicura che siano state rispettate le scelte terapeutiche della PCS.	☐
8. L'operatore si accerta che sia stato fatto tutto il necessario per favorire la qualità della vita sociale della PCS.	☐
9. L'operatore si accerta che sia stata offerta una comunicazione completa, chiara ed esaustiva rispetto alle terapie invasive scelte dalla PCS.	☐
10. L'operatore stimola la PCS ad esprimere i suoi bisogni inespressi.	☐

* Nel presente riquadro sono riportate domande già presenti in altre parti del manuale in quanto si prevede che alcune schede possano essere utilizzate singolarmente dagli operatori

1.12. Comunicazione con i familiari nella fase del cordoglio anticipatorio e del lutto

Alcune indicazioni possono variare a seconda del contesto di assistenza o in cui la persona con SLA muore: domicilio, ospedale, hospice.

SCOPO: Offrire ai familiari un contesto relazionale che faciliti la chiarificazione e il confronto su aspetti clinici, terapeutici e assistenziali nelle fasi di prossimità della morte e l'ascolto dopo il decesso, informando adeguatamente, accompagnando e sostenendo emotivamente i familiari. Lo scopo è aiutare i familiari ad essere consapevoli della imminenza della perdita e ad esprimere, se possibile, il loro affetto e la loro vicinanza fisica ed emotiva al morente senza aumentare la sua angoscia e aiutarli affinché possano esprimere e chiarirsi su eventuali dubbi, rimorsi o sentimenti di colpa che possono interferire con il processo psicologico di elaborazione del lutto.	
Criteri	
A. Nelle fasi antecedenti al decesso	
1. L'operatore informa i familiari delle condizioni del malato e delle cure possibili, rispondendo alle domande e chiarendo con delicatezza dubbi ed eventuali convinzioni sbagliate.	☐
2. L'operatore ascolta e considera le preoccupazioni, le paure, il senso di impotenza, la sofferenza dei "familiari", manifestando comprensione ed empatia e sostenendoli nel loro difficile percorso.	☐
3. L'operatore rassicura i familiari per quanto riguarda il controllo dei sintomi e delle sofferenze del malato.	☐
4. L'operatore propone ai familiari di stare accanto e sostenere emotivamente il proprio congiunto secondo le loro possibilità, risorse psicologiche, desideri e cultura di appartenenza.	☐
5. L'operatore propone ai familiari di partecipare all'assistenza "sentendosi utili".	☐
6. L'operatore incoraggia in maniera delicata i familiari ad esprimere il loro affetto al malato attraverso canali verbali e non-verbali, precisando quanto sia stato importante per loro. Si consiglia di evitare di manifestare al malato eventuali preoccupazioni per le conseguenze negative della sua scomparsa sulla loro vita.	☐
7. L'operatore, in caso di impegno e sforzi eccessivi, invita i familiari a prendere delle pause, considerando che al momento di fine vita è meglio risparmiare energie per evitare il rischio di crollare successivamente.	☐
B. Nel momento del decesso	
8. L'operatore comunica direttamente il decesso ai familiari in un luogo idoneo e appartato.	☐
9. Se i familiari non erano presenti al momento del decesso, l'operatore spiega in modo chiaro e semplice come è avvenuto e come è stata accertata la morte.	☐
10. L'operatore consente di restare, per quanto è possibile, accanto al proprio caro defunto e di partecipare, se lo desiderano, alla composizione della salma.	☐
11. L'operatore fornisce informazioni sull'eventuale successivo iter burocratico e medico-legali invitandoli a discutere empaticamente perplessità ed eventuali proteste.	☐
C. Nella successiva fase del lutto	
12. L'operatore parla con i familiari del defunto e della sua storia. Viene favorito il confronto e il dialogo in particolare tra il/i caregiver e le figure sanitarie che lo hanno maggiormente seguito.	☐
13. L'operatore ripercorre con i familiari il percorso assistenziale e di cura del congiunto valorizzando il loro contributo, anche se parziale, e riconoscendo e alleviando eventuali sensi di colpa.	☐

14. L'operatore dedica un tempo e un luogo specifico per l'ascolto e il dialogo con il/i <i>caregiver</i> in maniera tale da affrontare dubbi, domande, perplessità o convinzioni irrealistiche sul momento della morte del loro caro e sulla gestione clinico/assistenziale di questa fase da parte dell'équipe, con particolare riferimento alle eventuali criticità verificatesi nel percorso di cura.	☐
15. L'operatore usa espressioni rispettose della sofferenza dei familiari e capaci di conferirle senso.	☐
16. L'operatore avverte i familiari della necessità di sostenere bambini e adolescenti ad attraversare il difficile momento del lutto e anche di supportare altre persone che insieme a loro hanno assistito la PCS.	☐
17. L'operatore aiuta i familiari, che sembrano in preda a sensi di colpa non alleviabili e a forte disperazione per la perdita subita, riconoscendo le loro condizioni di disagio, orientandoli e accompagnandoli verso l'utilizzo della risorsa di un incontro psicologico specialistico e/o della partecipazione ad un gruppo di mutuo aiuto per il lutto.	☐

1.13. Comunicazione per la continuità assistenziale

SCOPO: Facilitare l'aggiornamento della comunicazione tra servizi diversi, in ogni momento del percorso terapeutico al fine di migliorare la continuità assistenziale della Persona con SLA (PCS).	
Criteri	
1. L'operatore si accerta che la PCS sia in grado di prendere decisioni autonomamente (aspetto Cognitivo/Psichiatrico/Psicologico) (vedere riquadri specifici)	☐
2. L'operatore si accerta che la comunicazione della diagnosi sia stata correttamente effettuata e compresa (vedere riquadro specifico)	☐
3. L'operatore si accerta che sia stata comunicata l'evoluzione e la prognosi di malattia alla PCS e ai familiari.	☐
4. L'operatore si accerta che la PCS sia stata informata con il fine di poter scegliere in modo autonomo il percorso di cura.	☐
5. L'operatore si accerta che la PCS sia a conoscenza della reversibilità delle sue decisioni.	☐
6. Durante i controlli ambulatoriali l'operatore si accerta che la comunicazione delle possibili scelte terapeutiche (PEG, NIV, tracheostomia, cure palliative) sia avvenuta in modo completo, relativamente a livello di evoluzione di malattia, e finalizzata a prevenire le complicanze respiratorie e nutrizionali.	☐
7. L'operatore si accerta che la PCS che non ha aderito alla tracheostomia, abbia avuto la possibilità di essere informata sulla sedazione palliativa in caso di crisi respiratoria irreversibile.	☐
8. L'operatore raccoglie informazioni dalla PCS sulla volontà di trascorrere parte del periodo della sua malattia o l'ultima fase di questa in ambiente diverso dal proprio domicilio, come le "isole di sollievo" o l'hospice.	☐
9. L'operatore si accerta che sia stato individuato un referente clinico della PCS che seguirà tutto l'iter della malattia.	☐
10. L'operatore si accerta che i professionisti che hanno incontrato la PCS nella continuità assistenziale abbiano rilasciato una documentazione specifica condivisa e accessibile ai colleghi degli servizi di cura che si prenderanno cura fino all'exitus (cartella-fascicolo elettronico).	☐
11. L'operatore si accerta che la documentazione (cartella informatizzata non cartacea) sia completa delle informazioni derivanti da tutto il percorso clinico assistenziale della PCS.	☐
12. L'operatore si accerta che sia stato identificato il <i>caregiver</i> , l'amministratore di sostegno, e l'eventuale tutore legale.	☐
13. L'operatore si accerta che sia stato comunicato ai familiari della PCS l'eventuale rischio genetico della malattia.	☐
14. L'operatore si accerta che siano stati supportati i familiari nel dare spiegazioni adeguate ai minori su ciò che sta accadendo.	☐
15. L'operatore è consapevole che sta lavorando in una équipe.	☐
16. L'operatore conosce gli operatori che attualmente assistono la PCS.	☐
17. Il referente dell'équipe che cura la PCS comunica con il MMG.	☐
18. La continuità assistenziale fino ad ora è stata sufficiente per soddisfare i bisogni della PCS.	☐
19. La continuità assistenziale fino ad ora è stata sufficiente per soddisfare i bisogni della famiglia della PCS.	☐

1.14. Rapporti con il territorio e con le associazioni

SCOPO: Informare e orientare in modo esaustivo la persona con SLA (PCS) e i <i>caregiver</i> sui servizi sanitari, sociali e socio-sanitari offerti dalle strutture del territorio e dalle Associazioni.	
Criteri	
1. L'operatore fornisce direttamente informazioni, o indica a chi rivolgersi, riguardo all' <i>offerta assistenziale</i> , a livello sia regionale che nazionale, in merito a: - Centri clinici specialistici per la diagnosi, il monitoraggio e la cura (inclusa la certificazione per l'esenzione dalle spese sanitarie) per la SLA (ai sensi del D.M. 279/2001, del successivo DPCM del 12 gennaio 2017 e, ove presenti, delle normative regionali); - Strutture che, anche se non identificate secondo il D.M. 279/2001, offrono una presa in carico interdisciplinare; - Strutture di riabilitazione; - Residenze Sanitarie Assistite (RSA) (per ricovero di sollievo; per ricovero in lungodegenza; solo per malati non ventilati; per malati in NIV; per malati in ventilazione invasiva); - Hospice (per ricovero di sollievo; solo per PCS non ventilati; per PCS in NIV; per PCS in ventilazione invasiva).	☐
2. L'operatore fornisce direttamente informazioni, o indica a chi rivolgersi, riguardo all' <i>offerta assistenziale domiciliare</i> (es. formulazione Piano di Assistenza Individuale, PAI; attivazione Assistenza Domiciliare Integrata-ADI, e servizi offerti; valutazione e assegnazione ausili (ivi compresi i Comunicatori ad Alto contenuto Tecnologico, CAT); erogazione servizio di riabilitazione neuromotoria, riabilitazione respiratoria, logopedia (tempi attesa, n. sedute settimanali, assiduità delle prestazioni-continue o a cicli); presa in carico respiratoria; presa in carico nutrizionale; cure palliative domiciliari; ecc.).	☐
3. L'operatore fornisce direttamente informazioni, o indica a chi rivolgersi, riguardo ai <i>diritti/benefici</i> di legge (es. invalidità civile e indennità accompagnamento; legge 104/1992; Fondo Non autosufficienze, FNA; agevolazioni fiscali; agevolazioni lavorative; diritto di voto; bonus elettricità; ecc.).	☐
4. L'operatore fornisce direttamente informazioni, o indica a chi rivolgersi, riguardo alle <i>normative locali</i> sugli assegni di cura FNA (Fondo Non autosufficienze); contributi economici per assistenza domiciliare (<i>badanti</i>); operatori socio-sanitari (OSS) domiciliari; Legge 162/98 (<i>Progetti di Vita Indipendente</i>); trasporti per disabili; contributi economici per abbattimento barriere architettoniche; ecc.	☐
5. L'operatore fornisce direttamente informazioni, o indica a chi rivolgersi, riguardo alle <i>Associazioni di pazienti e altre Associazioni di volontariato e di promozione sociale</i> presenti sul territorio.	☐
6. L'operatore fornisce direttamente informazioni, o indica a chi rivolgersi, riguardo alle <i>reti di Associazioni internazionali</i> .	☐
7. L'operatore lavora in <i>rete</i> con molteplici soggetti, nell'ambito di procedure standardizzate (es. Percorsi Diagnostico Terapeutico Assistenziali, PDTA) o non standardizzate (es. buone pratiche), ricorsi giudiziari per l'affermazione dei diritti delle persone con disabilità (Legge 67/2006): Medici di Medicina Generale (MMG); Presidi/Centri clinici per diagnosi, monitoraggio e cura; Aziende Sanitarie Locali (ASL) / Aziende Sanitarie Provinciali (ASP); strutture riabilitative; RSA; Hospice; servizi sociali; Associazioni di pazienti e altre associazioni di volontariato e di promozione sociale; ecc.	☐
8. L'operatore si accerta se esiste una persona che coordini gli interventi multispecialistici e interdisciplinari (<i>case manager</i>) cui la PCS e i <i>caregiver</i> possono fare riferimento.	☐

PARTE SECONDA
Comunicazione degli aspetti medici, etici,
organizzativi, psicologici e normativi

2.1. Aspetti generali nella comunicazione in ambito sanitario e socio sanitario

La capacità di fornire una comunicazione esaustiva e di stabilire una buona relazione con il paziente rappresenta una delle maggiori competenze richieste al medico e a tutto il personale che opera in ambito sanitario e socio sanitario e consiste in un'abilità complessa che implica conoscenze professionali e fattori personali.

Nella società di oggi esiste un'ampia divulgazione di informazioni medico-scientifiche e l'approccio specialistico e altamente tecnologico della medicina moderna si confronta con un paziente che, rispetto al passato, ha maggiori aspettative e chiede di comprendere i meccanismi diagnostici e terapeutici in modo da poter partecipare attivamente alle decisioni che riguardano la cura della propria salute (De Santi *et al.* 2009).

Proprio in malattie disabilitanti e inguaribili, come la SLA, la comunicazione tra paziente e personale sanitario assume una rilevanza centrale, anche se la tradizionale formazione culturale e professionale del personale sanitario non si è ancora del tutto adeguata per poter affrontare la sfida della cronicità e di malattie inguaribili.

È sempre più evidente che per la costruzione di una buona comunicazione e relazione tra paziente e personale sanitario è importante porre al centro l'esperienza del paziente e non soltanto lo stato dei suoi organi.

Per instaurare una buona relazione è innanzitutto necessario osservare chi si ha di fronte in tutta la sua globalità; infatti, anche se un individuo non è più autosufficiente o presenta deterioramenti cognitivi, conserva la sua storia, le sue preferenze, i suoi timori, i suoi affetti. Ignorare tutto questo significa rinunciare alla possibilità di capire la persona e quindi di conoscere il modo migliore di instaurare un rapporto.

La persona che ha dei disturbi fisici incontra, nel suo iter diagnostico e terapeutico, specialisti diversi in luoghi diversi, quali ad esempio il neurologo, il radiologo, lo pneumologo e instaura generalmente con loro una relazione di breve durata.

Il rischio, in questi casi, è di un percorso composto da momenti isolati in cui non è sempre possibile essere seguito da un'unica figura sanitaria di riferimento. Tuttavia, anche nell'ambito di brevi interazioni con il paziente, l'apprendimento di modelli e tecniche specifiche di comunicazione non solo consente di aumentare la possibilità di comunicare in modo efficace, ma anche di creare alleanze terapeutiche utili a modificare o consolidare comportamenti di salute.

Diventa quindi particolarmente importante ampliare la formazione del medico e del personale sanitario includendo nel curriculum formativo l'apprendimento di tecniche comunicative.

Fra i primi studiosi dell'approccio psicologico relazionale, Bateson (1972) ha messo in evidenza come gli individui non soltanto "si mettono in comunicazione" (approccio centrato sulla trasmissione delle informazioni) e "prendono parte alla comunicazione" (approccio interazionista), ma che "sono in comunicazione" e attraverso la comunicazione giocano se stessi e la propria identità. Dal punto di vista psicologico "essere in comunicazione" significa che *nella* e *mediante* la comunicazione le persone costruiscono, alimentano, mantengono, modificano la rete delle relazioni in cui sono costantemente immerse e che esse stesse hanno contribuito a tessere.

La comunicazione è un continuo alternarsi di flussi comunicativi da una direzione all'altra, un movimento circolare di informazioni, le variazioni di direzione del flusso comunicativo sono scandite dalla punteggiatura (data dai punti di vista dei comunicanti) e il modo di leggerla è determinato dal tipo di relazione che lega i comunicanti (Watzlawick *et al.* 1971).

Nella prospettiva psicologica, la comunicazione diventa, pertanto, il tessuto che crea, mantiene, modifica e rinnova i legami (di qualsiasi tipo) fra i soggetti. Infatti, ogni qualvolta un

soggetto comunica qualcosa a un altro, egli definisce nel medesimo tempo se stesso e l'altro, nonché la natura e la qualità della relazione che li unisce. La comunicazione è la dimensione psicologica che produce e sostiene la definizione di sé e dell'altro. In maniera più o meno esplicita, in ogni atto comunicativo è come se ciascuno dicesse: "Ecco come sono. Ecco come mi vedo. Ecco come mi presento" e contemporaneamente: "Ecco come ti vedo. Ecco come tu sei secondo me", e ancora: "Ecco che tipo di relazione ci lega" (relazione fra genitori e figli, fra amici, fra amanti, fra colleghi, fra capo e collaboratore, fra docente e allievo, fra sadico e masochista ecc.). Questa percezione e definizione di sé e della relazione attraverso la comunicazione è continua ed è reciproca fra gli interlocutori. Poiché la comunicazione è un flusso continuo a molti livelli, si crea una sequenza ininterrotta e una spirale di messaggi nella quale lo stimolo, la risposta e il rinforzo (classiche categorie della psicologia tradizionale) si sovrappongono e si fondono insieme. Infatti ogni atto comunicativo è contemporaneamente una risposta a un messaggio precedente, uno stimolo per l'interlocutore e un rinforzo del modello comunicativo in essere. Grazie a questo processo diventa quindi impossibile, all'interno delle relazioni abituali, individuare in modo oggettivo chi ha iniziato per primo un certo modello comunicativo soddisfacente o insoddisfacente che sia (Anolli, 2002).

2.1.1. Ascolto attivo e microabilità di base per una comunicazione efficace

L'ascolto rappresenta la parte fondamentale del colloquio e più in generale delle relazioni d'aiuto. Ivey e Ivey (2004) hanno posto l'attenzione al concetto di intenzionalità nella conduzione di un colloquio:

"intenzionalità significa agire con una sensazione di competenza e decidere tra una gamma di azioni alternative. [...] L'individuo intenzionale può generare alternative all'interno di una data situazione e avvicinarsi ad un problema da differenti punti di riferimento vantaggiosi, utilizzando una varietà di abilità e di qualità personali, adattando il suo stile per adeguarlo ai differenti individui e alle differenti culture" (Ivey & Ivey, 2004).

Alla base di qualsiasi colloquio deve esserci un atteggiamento di attenzione e ascolto culturalmente e intenzionalmente appropriati. La parola "cultura" può essere definita in molti modi: le differenze culturali sono rappresentate anche dalla religione, dalla classe sociale, dal background etnico, dal genere o dalle inabilità fisiche. Intenzionalità culturale significa agire con una consapevolezza di competenza e decidere fra una gamma di alternative la soluzione migliore. Nel colloquio intenzionale è necessario avere la consapevolezza che i diversi gruppi culturali hanno differenti modalità di comunicazione e, in questo senso, tutti i colloqui sono multiculturali.

Come operatori sanitari è importante comunicare in modo intenzionale, e quindi apprendere e sviluppare una competenza intenzionale, in cui si utilizzano le abilità comunicative anticipando e prevedendo le plausibili conseguenze di ciò che si sta stimolando, in vista di un risultato specifico. Comunque le persone faranno o diranno sempre qualcosa di diverso da ciò che ci si attende e, per questo, è importante essere flessibili e trovare nuove alternative comunicative per aiutarle.

Per sviluppare la capacità di interagire in maniera intenzionale, Ivey e Ivey (2004) hanno posto l'attenzione alle microabilità, competenze comunicative che aiutano nell'interagire in maniera intenzionale con le persone che si rivolgono per un aiuto, in quanto forniscono specifiche alternative da utilizzare in diversi momenti comunicativi. Il modello delle microabilità, pur non essendo ancorato ad alcun approccio teorico specifico, si basa sulla premessa che le abilità sono utili in diverse teorie e setting, e trovano il loro fondamento nell'etica, nella comprensione multiculturale e nelle competenze dell'ascolto attivo, della focalizzazione, dell'influenzamento e del confronto.

Nell'ambito di questo approccio, una delle principali tecniche è rappresentata dall'ascolto attivo che consente di stabilire un contatto autentico con l'altro e di avviare comunicazioni più efficaci e proficue.

Anche nel modello proposto da Thomas Gordon (2014) l'ascolto attivo svolge un ruolo fondamentale e la comunicazione efficace viene praticata in quattro momenti fondamentali:

1. *Ascolto passivo*
in cui si dà spazio al racconto da parte dell'interlocutore e si presta la massima attenzione per comprendere il significato del messaggio ma anche il suo vissuto emotivo, attraverso l'osservazione e la comprensione dei segnali non verbali;
2. *Messaggi di accoglimento*
messaggi verbali e non verbali (cenni di assenso, sorrisi, sguardi ecc.) con cui comunichiamo interesse, attenzione, presenza nella relazione;
3. *Inviti calorosi*
che incoraggiano l'interlocutore ad approfondire e a proseguire nella narrazione;
4. *Ascolto attivo*
momento in cui chi ascolta "riflette" il contenuto del messaggio dell'altro dimostrando concretamente non solo di averne capito il vero senso, ma anche di averne accettato il contenuto senza giudizi.

Nell'ambito di una relazione d'aiuto, ascoltare attivamente significa prestare attenzione alla conversazione per comprendere ciò che l'interlocutore sta esprimendo. Si tratta di una modalità di ascolto attenta e accurata in cui non si mescolano le proprie idee con ciò che la persona ha detto. Nell'ascolto attivo l'atteggiamento di chi ascolta non è di totale silenzio, non vengono proposte risposte o soluzioni; piuttosto ciò che viene comunicato "attivamente" è la propria disponibilità di ascolto attento ed empaticamente in contatto con il linguaggio, i pensieri e le emozioni dell'interlocutore, evitando di introdurre significati propri per comprendere il vero senso di ciò che si intende comunicare senza esprimere giudizi di merito.

L'ascolto attivo viene quindi inteso non come un processo passivo ma come un atto in cui si partecipa pienamente per aiutare la persona che si è rivolta all'operatore, attraverso tecniche di ascolto, incoraggiamento, parafrasi, riassunto che facilitano la comprensione empatica dell'altro e attraverso le quali si fa capire all'altro che viene ascoltato. La dimensione dell'empatia, insieme ad altre dimensioni qualitative come la concretezza, l'immediatezza e un atteggiamento non giudicante, completa le microabilità (Ivey & Ivey, 2004).

Queste tecniche aiutano ad evitare alcuni degli errori più comuni in cui si tende a cadere nell'ambito di una comunicazione e che sono (Mucchielli, 1993):

- *giudicare*, criticando o approvando il modo in cui l'interlocutore si è comportato, ciò che ha detto, il modo in cui racconta di essersi sentito, ecc.;
- *interpretare* il messaggio secondo le proprie credenze e opinioni, quindi trasformandone il significato in qualcosa di diverso da ciò che l'interlocutore intendeva esprimere;
- *sostenere*, incoraggiare, consolare l'interlocutore minimizzando le sue preoccupazioni;
- *trovare soluzioni* al posto dell'altro, comunicando implicitamente che non è in grado di trovarle lui per sé stesso e che abbiamo fretta di sbarazzarci delle sue lamentele;
- *porre domande indagatrici* che comunicano all'interlocutore la nostra fretta evitando inutili giri di parole.

Sebbene evitare di incorrere in questi errori faciliti certamente una buona comunicazione, tutto ciò non basta a comunicare all'altro che lo stiamo ascoltando davvero, in maniera intima; che stiamo comprendendo il vero senso di ciò che dice; che stiamo accettando lui e il suo messaggio senza giudizi e riserve.

Nel praticare l'ascolto attivo la comunicazione non verbale assume un ruolo decisamente rilevante, sia perché grazie ad essa riusciamo a entrare in contatto empatico con il vissuto emotivo dell'altro, sia perché grazie ad essa possiamo dare all'interlocutore la netta impressione che ciò che sta dicendo ci interessa davvero.

Si può comunicare questo interesse:

- mantenendo il contatto visivo;
- evitando segni di impazienza o di disagio (per es., guardare l'orologio o il telefonino);
- evitando di interrompere o distrarsi;
- comunicando apertura e vicinanza attraverso la postura e la prossemica: braccia conserte, gambe accavallate, mantenere la distanza, ritirarsi al contatto mandano segnali di chiusura;
- assumendo in maniera naturale e automatica posizioni del corpo simili a quelle dell'interlocutore alla ricerca dell'armonia.

Un ascolto attivo, per essere veramente efficace deve dunque possedere tre qualità fondamentali, e cioè deve essere:

- *empatico*: l'empatia mira ad instaurare il rapporto e la fiducia attraverso l'attenzione ai contenuti e la comprensione degli stati d'animo;
- *reattivo*: chi ascolta non deve essere passivo, ma inviare continuamente feedback volti a rinforzare l'interlocutore e a ottenere più informazioni;
- *selettivo*: chi ascolta deve cercare di ottimizzare il processo della comunicazione individuando gli argomenti effettivamente rilevanti stimolando l'interlocutore a concentrarsi su questi.

Nel Riquadro 1 viene riportato un approfondimento di alcune tecniche di ascolto attivo (Scilligo, 1999).

RIQUADRO 1. Tecniche di ascolto attivo

Rispecchiamento. La tecnica del rispecchiamento empatico consiste nel restituire all'altro la nostra comprensione dei suoi stati interni e consente di entrare in sintonia empatica con l'altro, consentendogli di percepire la nostra attenzione, presenza, accoglienza nella relazione. La persona che si riconosce nella riformulazione è sicura di essere stata ascoltata e sarà quindi motivata a collaborare ancora e a rimanere aperta nella relazione. Grazie al suo feedback potremo essere sicuri di aver capito bene ciò che intendeva dirci. Essendo una tecnica, si serve di modalità specifiche, come la "riformulazione" in cui si approfitta di un momento di pausa nella conversazione per rimandare l'equivalente del contenuto ricevuto, usando le stesse parole senza aggiungere contenuti propri e verificando, così, di aver compreso esattamente ciò che l'interlocutore aveva intenzione di esprimere.

Delucidazione. È una tecnica in cui si sottolineano i sentimenti che accompagnano i contenuti cognitivi che la persona sta esprimendo (es. "Mi sembra di cogliere dal tuo sguardo che sei preoccupato..."). Questa tecnica agevola l'autocomprensione perché aiuta a rendere consapevoli gli aspetti non verbali per compiere una più approfondita riflessione.

Capacità di fare domande. È utile per approfondire aspetti della conversazione e chiarire elementi confusi. Le domande possono essere:

- *aperte*: da preferire nella fase iniziale del colloquio, tendono ad ampliare e approfondire la relazione, stimolano l'esposizione di opinioni e pensieri;
- *chiuse*: servono a puntualizzare alcuni dati e lasciano poco spazio all'interlocutore per formulare risposte complesse (es. quando? dove?, chi?).

Si consiglia di evitare le domande che cominciano con "perché...?" in quanto possono essere percepite come colpevolizzanti o accusatorie.

Uso dei messaggi in prima persona. Ad esempio "Io penso che...", oppure "Secondo me..." servono a distinguere ciò che riguarda noi da ciò che riguarda l'interlocutore; evitare situazioni conflittuali; favorire un clima non giudicante e un processo decisionale autonomo.

Lavorando con persone con disabilità è, inoltre, necessario modificare e adeguare i comportamenti che indicano attenzione, basati sulle dimensioni del contatto visivo, del tono della voce, dell'aderenza verbale e del linguaggio corporeo.

2.1.2. Comunicazione con la PCS, la famiglia e i caregiver

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) colpisce la capacità di muoversi e di parlare e funzioni vitali quali la respirazione e la capacità di deglutire. Inoltre, come succede con tutte le malattie gravi, obbliga ad una ridefinizione della progettualità dell'individuo, influenzando obiettivi, desideri e aspettative future del malato e della famiglia. È una malattia che mette l'essere umano di fronte a dei limiti, ponendo in scacco la persona colpita, la sua famiglia e il personale medico-sanitario coinvolto nell'assistenza: è inguaribile, ogni storia di malattia è unica e, per il momento, è di eziologia sconosciuta (Wijesekera *et al.* 2009; Andrews 2009; Cole *et al.* 2012; Yorkston 2007; Mitchel *et al.* 2007; Oliveira *et al.* 2009; Borasio *et al.* 1998; Bonaiuti 2004; Mitsumoto 2009). Il quadro cognitivo e comportamentale di questi pazienti è inoltre variamente interessato nel corso della storia naturale della malattia. (Goldstein LH and Abrahams S, 2013)

Queste premesse orientano il focus dell'intervento assistenziale: dal tradizionale approccio di "guarigione" e "cura", si passa ad uno centrato nel "prendersi cura" della persona malata e dei suoi bisogni e diritti senza dimenticare i suoi familiari o le persone che le stanno a fianco (Menoni e Iannelli 2011; Gallagher e Monroe 2006).

La complessità di vivere una condizione di malattia irreversibile necessita di un'assistenza sanitaria e psicosociale dinamica e mutevole. Ciò richiede la creazione di processi di scelta centrati sul paziente (*patient-centered care*) in cui la persona necessita di ricevere informazioni sufficienti circa la propria condizione e circa le opzioni di trattamento disponibili, e di avere la possibilità di discutere queste opzioni con il personale curante mantenendo il controllo sulla attuazione delle decisioni (Hogden *et al.*, 2012).

Non vi è dubbio che l'impatto delle scelte terapeutiche del paziente aggiunge complessità alla situazione.

Il rispetto per l'autonomia comincia con il riconoscimento del legittimo diritto e la capacità della persona di fare scelte personali. Il principio di autonomia può essere attuato, in particolare, attraverso l'esercizio del consenso libero (senza vincoli o pressioni indebite) e informato (che segue un'adeguata comunicazione delle informazioni appropriate per l'azione proposta).

La persona può cambiare la sua idea in qualsiasi momento per quanto riguarda il consenso. La pre-informazione è un fattore essenziale che contribuisce all'esercizio del principio di autonomia. Per far sì che le persone possano prendere decisioni informate, devono avere accesso alle informazioni in modo appropriato in termini di contenuto, metodo e completezza.

I pazienti devono essere informati degli scopi e dei rischi previsti e benefici di trattamento. Inoltre, il modo e la forma in cui sono fornite informazioni sono particolarmente importanti e devono essere adattati alla persona interessata.

In questo contesto è importante accertarsi che le informazioni fornite siano realmente comprese dal paziente e dai familiari. La qualità del dialogo tra professionisti e pazienti è quindi un elemento essenziale per consentire i diritti del paziente. Questo dialogo deve anche permettere di anticipare possibili decisioni future in relazione alle situazioni che si possono incontrare, o attivare anche in modo improvviso (Council of Europe, 2014).

Nel 1992 il National Joint Committee for the Communication Needs of Persons With Severe Disabilities (Comitato Nazionale congiunto per le necessità comunicative di persone con disabilità grave) del quale hanno fatto parte enti statunitensi, pubblici e privati, ha messo a punto delle linee guida dirette a sviluppare il livello di comunicazione di e con le persone con disabilità

grave. Elemento importante di queste linee guida è la “Carta dei Diritti della Comunicazione” della quale si riporta un estratto nel Riquadro 2.

RIQUADRO 2. Carta dei diritti della Comunicazione

(tratto e adattato da Council of Europe, 2014)

- 1.** Diritto di richiedere gli oggetti, le azioni, le situazioni e le persone desiderate, così come di esprimere preferenze e sentimenti.
- 2.** Diritto di disporre di scelte e alternative.
- 3.** Diritto di rifiutare oggetti, situazioni, azioni non desiderate e di declinare tutte le offerte proposte.
- 4.** Diritto di chiedere e ottenere attenzione e scambi comunicativi con altre persone.
- 5.** Diritto di richiedere informazioni riguardo a oggetti, persone, situazioni o fatti di proprio interesse.
- 6.** Diritto di veder attivare tutti gli interventi o le terapie necessari a permettere di comunicare messaggi in qualsiasi modo e nella maniera più efficace possibile, per quanto la propria disabilità lo consenta.
- 7.** Diritto di veder riconosciuti comunque i propri atti comunicativi e di ottenere una risposta anche nel caso in cui l'interlocutore non sia in grado di soddisfare la richiesta.
- 8.** Diritto di avere accesso in qualsiasi momento ad ogni necessario ausilio di comunicazione aumentativa-alternativa, o altro, e il diritto di averli sempre in buone condizioni di funzionamento.
- 9.** Diritto di disporre di occasioni e contesti che prevedano e incoraggino le persone con disabilità a partecipare come partner comunicativo a tutti gli effetti a scambi relazionali con altri individui, anche propri pari.
- 10.** Diritto di essere informato riguardo a persone, cose e fatti relativi al proprio ambiente di vita più prossimo.
- 11.** Diritto di vedersi rivolgere atti comunicativi che riconoscano e rispettino la propria dignità e, in particolare, di partecipare a conversazioni relative a persone portate al proprio cospetto.
- 12.** Diritto di ricevere messaggi significativi, comprensibili e appropriati dal punto di vista culturale e linguistico.

Il filo conduttore di ogni discussione sulle decisioni in materia di trattamento medico deve essere il rispetto della dignità della persona e l'autonomia.

Nel contesto specifico della fine della vita lo scopo principale di qualsiasi trattamento medico è la palliazione, con focus sulla qualità della vita o, almeno, sul controllo di sintomi che sono suscettibili di compromettere la qualità della fine della vita di un paziente.

L'esperienza clinica mostra che i pazienti nel fine vita sono vulnerabili e hanno difficoltà ad esprimere i loro pareri. In aggiunta, ci sono situazioni in cui le decisioni vengono prese quando i pazienti non sono più in grado di esprimere i loro desideri. Infine, in alcuni casi, i pazienti possono esprimere, interamente di propria iniziativa, il legittimo desiderio di non prendere decisioni per loro cure mediche.

In ogni caso, in situazioni incerte e complesse come quelle generate dal fine vita, è fondamentale che le scelte decisionali siano il completamento di un processo collettivo proattivo (che crea le condizioni per controllare ciò che accadrà piuttosto che rispondere dopo che è accaduto) che si assicura di porre i pazienti al centro delle decisioni realizzando più possibile i loro desideri, anche considerando lo stato mutevole del paziente e che le decisioni possono cambiare nel tempo.

Bibliografia

- Andrews J. Amyotrophic lateral sclerosis: clinical management and research update. *Current Neurology and Neuroscience reports* 2009;9:59-68.
- Anolli L (Ed.). *Psicologia della comunicazione*. Bologna: Il Mulino; 2002.
- Anticevic A, Cole MW, Murray JD, Corlett PR, Wang XJ, Krystal JH. The role of default network deactivation in cognition and disease. *Trends Cogn Sci* 2012;16(12):584-92.
- Bateson G. *Verso un'ecologia della mente*. Milano: Adelphi; 1977.
- Bonaiuti D. Curative and palliative care: which approach to the amyotrophic lateral sclerosis? *Journal of medicine & the person* 2004;2:62-6.
- Borasio GD, Sloan R, Pongratz DE. Breaking the news in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1998;160 Suppl 1:S127-33.
- De Santi A M, Simeoni I. *Il medico, il paziente e i familiari. Guida alla comunicazione efficace*. Torino: SEEd srl; 2009.
- Gallagher D, Monroe B. Psychosocial care. In: Walsh D., Oliver D, Borasio GD (Ed.). *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: from diagnosis to bereavement*. 2nd edition. Oxford: Oxford University Press; 2006. p. 143-68.
- Goldstein LH, Abrahams S. Changes in cognition and behaviour in amyotrophic lateral sclerosis: nature of impairment and implications for assessment. *Lancet Neurol* 2013;12(4):368-80.
- Gordon T. *Relazioni efficaci. Come costruirle, Come non pregiudicarle*. Molfetta: La Meridiana; 2014.
- Hogden A, Greenfield D, Nugus P, Kiernan MC. What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives. *Patient Prefer Adherence* 2012;6:829-38.
- Hogden A, GreenfieldD, Nugus P, Kiernan MC. What are the roles of carers in decision-making for amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? *Patient Prefer Adherence* 2013;7:171-81.
- Ivey AE, Ivey MB. *Il colloquio intenzionale e il counselling*. Roma: LAS; 2004.
- Menoni E, Iannelli K. Modelli psicoterapeutici integrativi e neuroscienze In: Petrini P, Zucconi A (Ed.). *Psicoterapie e Neuroscienze*. Roma: Alpes; 2011. p. 171-208.
- Mitchel JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2007;369(9578):2031-41.
- Mitsumoto H. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. New York: demosHealth, 2009.
- Mucchielli R. *Apprendere il counseling. Manuale di autoformazione al colloquio di aiuto*. Trento: Erickson Ed; 1993.
- National Joint Committee for the Communicative Needs of Persons with Severe Disabilities. Guidelines for Meeting the Communication Needs of Persons with Severe Disabilities. *Asha* 1992;34(7):1-8.
- Oliveira AS, Pereira RD. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. For ever. *Arq Neuropsiquiatr* 2009;67(3A):750-82. Disponibile all'indirizzo: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2009000400040; ultima consultazione 01/09/17.
- Scilligo P. *Io e Tu. Parlare, capire e farsi capire*. Roma: IFREP; 1991.
- Scilligo P. *Ascoltare, rispondere e cambiare*. Roma: IFREP; 1992.
- Watzlawick P, Beavin, JH, Jackson DD. *Pragmatica della comunicazione umana*. Roma: Astrolabio; 1971.
- Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis* 2009;4:3.
- Yorkston KM. The degenerative dysarthrias: a window into critical clinical and research issues. *Folia Phoniatr Logop* 2007;59(3):107-17.

2.2. Comunicazione della diagnosi e del percorso clinico assistenziale

L'incontro in cui avviene la comunicazione della diagnosi si iscrive nell'ambito di un percorso iniziato con il processo di valutazione diagnostica che può essere gestito dal singolo operatore ovvero da più operatori dell'équipe a seconda del tipo di organizzazione del Servizio.

La comunicazione della diagnosi è intesa quindi come aspetto centrale del processo diagnostico che dà avvio al percorso clinico assistenziale (PCA) (Pizzimenti *et al.*, 2015).

In letteratura non è presente un modello di comunicazione della diagnosi specifico per la SLA, pertanto nella maggior parte dei casi le modalità più appropriate per comunicare la diagnosi ai pazienti vengono mutate da strategie usate in altre gravi patologie, come alcune forme di cancro con basso tasso di sopravvivenza.

2.2.1. Caratteristiche della comunicazione della diagnosi

La comunicazione della diagnosi è un evento complesso, che contiene componenti "informative", "prognostiche," e "terapeutiche". La componente "informativa" prevede e definisce elementi oggettivi riguardanti la condizione medica; la componente "prognostica" descrive le implicazioni a breve e lungo termine per il paziente e la famiglia; la componente "terapeutica" consiste nella proposta di un piano pratico per la gestione della malattia (Karnieli-Miller *et al.*, 2007).

Nella SLA il momento della comunicazione della diagnosi spesso coincide con la comunicazione della prognosi e terapia. La comunicazione sulla prognosi e l'evoluzione in questa patologia è complicata dalla variabilità del decorso clinico e dalle possibili comorbidità psicopatologiche e neurologiche.

Il tempo a disposizione per la componente informativa è generalmente breve, e questo potrebbe riflettere il disagio del medico nel trasmettere "cattive notizie". Per cattive notizie si intendono: "tutte le notizie in grado di modificare gravemente o negativamente la visione del futuro del paziente" (Buckman R. 1984).

La diagnosi di malattia grave, si accompagna ad una prognosi grave.

Sebbene venga spesso sottolineato che esiste una relazione tra comunicazione di una diagnosi grave e risposta dei pazienti, in termini di adattamento alla notizia e alla nuova condizione, gli aspetti che influenzano tale relazione sono ad oggi sono stati poco studiati nelle malattie del motoneurone.

Gli approcci centrati sul paziente, che includono anche la presenza dei familiari, si sono dimostrati più efficaci in questo tipo di patologia (Belle, 2010).

In un approccio sul paziente e incentrato sulla famiglia, il medico trasmette le informazioni in base alle esigenze del paziente e della famiglia. L'identificazione dei bisogni del singolo e del nucleo familiare deve tener conto delle credenze e pratiche culturali, spirituali e religiose della famiglia stessa (Belle, 1991). Nel trasmettere le informazioni il medico, alla luce delle esigenze evidenziate, ne monitorizza la comprensione, in un clima accogliente ed empatico. È stato anche dimostrato che l'attenzione del medico a garantire la massima soddisfazione del paziente e dei risultati può essere percepito dal paziente come emotivo, disponibile, espressione di speranza, e di non dominanza. Questo approccio è in contrasto con un approccio "centrato sulle emozioni" in cui viene enfatizzato il dolore provocato dal ricevere la cattiva notizia e viene privilegiata la dimostrazione della vicinanza con un eccesso di empatia e simpatia. Quest'ultimo approccio sembra produrre la minor quantità di speranza e ostacola lo scambio di informazioni appropriate (Schmid Mast *et al.*, 2005).

Anche il concetto di “compliance” in cui si richiede un’adesione sottomessa al regime terapeutico ritenuto ottimale risulta fortemente inadeguato nel contesto di una patologia per la quale non esiste un trattamento risolutivo. Piuttosto necessita di un’adesione al trattamento che implica la partecipazione attiva e impegnata della persona e dei familiari, nonché di una condivisione del piano di trattamento.

La comunicazione centrata sul paziente deve comprendere diversi elementi (Pizzimenti *et al.*, 2015) fra i quali:

- una chiara descrizione della diagnosi, della prognosi e delle scelte terapeutiche. Una comunicazione veritiera, ma empatica tra medici e pazienti è essenziale per le decisioni orientate alle strategie terapeutiche, sia delle terapie causali, anche sperimentali, sia delle terapie rivolte alla gestione dei sintomi e palliative (Rich, 2014);
- la verifica, dalle risposte del paziente (feedback), del suo grado di comprensione e accettazione delle caratteristiche della malattia. Questo è particolarmente importante nel caso di DFT (Ibáñez *et al.*, 2013);
- la comprensione e il monitoraggio del grado di consapevolezza del paziente e del suo desiderio di ricevere e ricercare informazioni sulla malattia. Questi aspetti permettono al medico di calibrare la comunicazione e comprendere alcune modalità relazionali del paziente: ad esempio alcuni pazienti possono rifiutare di ricevere informazioni sulla malattia e si aspettano una relazione medico-paziente di tipo “paternalistico”, mentre altri pazienti tendono a ricercare tutte le possibili strade per ottenere informazioni il più delle volte online e leggendo gli opuscoli delle associazioni di pazienti (Abdulla *et al.*, 2014);
- la presenza di parenti o tutori, solo se ciò è accettato dal paziente.

L’approccio centrato sul paziente si basa quindi su una comunicazione personalizzata, adeguata al livello di consapevolezza e al desiderio di conoscere del paziente; dovrebbe essere finalizzata a fornire il massimo delle informazioni tollerabili /utilizzabili dal paziente e dal caregiver; con informazioni sui segni e sintomi della malattia, sul suo decorso e la prognosi, sui trattamenti disponibili.

Il processo di comunicazione della diagnosi deve prendere in considerazione diversi aspetti, tra i quali alcuni rivestono particolare importanza:

- *Creazione di una forte alleanza terapeutica tra l’intero team multidisciplinare e il paziente.*
La comunicazione della diagnosi di una malattia come la SLA può essere compresa ed elaborata da parte del paziente solo all’interno di un rapporto di fiducia reciproca. Una buona alleanza è inoltre fondamentale per la successiva discussione delle opzioni di trattamento (Back *et al.*, 2009). Tra le figure professionali, lo psicologo ha competenze fondamentali per facilitare lo stabilirsi di questa alleanza (Marcus & Mott, 2014);
- *Comorbilità con DFT e stadio della malattia*
Se la SLA è associata ad DFT, entrambe le diagnosi dovrebbero essere comunicate ai pazienti. Inoltre, la comorbilità con la DFT dovrebbe essere considerata sia quando la SLA è diagnosticata, sia quando la diagnosi viene comunicata ai pazienti. La diagnosi di DFT e SLA deve essere comunicata quando il paziente è ancora in grado di capire e di scegliere le proprie strategie future per far fronte alla malattia in conformità con le leggi nazionali.
- *Comorbilità con la depressione, prendendo in considerazione un supporto psicologico, utilizzando le misure di rischio di suicidio*
La valutazione del rischio di suicidio può far rimandare la comunicazione della diagnosi ad un momento successivo più opportuno; tuttavia non esonera il medico dalla comunicazione della diagnosi;
- *Sostegno psicologico*
per il paziente e il caregiver prima e dopo la comunicazione della diagnosi (Miller *et al.*, 2009).

Ricevere una diagnosi di SLA è un'esperienza traumatica per il soggetto e per i suoi familiari ed è accompagnata da sentimenti personali di devastazione e perdita che convivono accanto a quelli di incertezza e "sensazione di irrealtà", soprattutto perché la diagnosi arriva, la maggior parte delle volte, dopo un più o meno lungo periodo di indagini e pareri medici spesso discordanti (Lunetta *et al.*, 2009). Dopo che la patologia è stata accertata il paziente si trova a fare i conti con una diagnosi di inguaribilità accompagnata ad una progressiva perdita di abilità nel compiere attività di vita quotidiana, diventando sempre più dipendente dai suoi familiari.

Le risposte emotive della persona sono strettamente legate alla valutazione che il soggetto ha della propria malattia e sulle informazioni acquisite su di essa; il modo di reagire dipende quindi dall'abituale stile di vita, dalle caratteristiche di personalità, dall'atteggiamento generale verso il mondo e dall'elaborazione e valutazione delle informazioni ricevute sulla malattia.

Vivere con la SLA significa vivere con le limitazioni da essa imposte, è necessario quindi lavorare sull'accettazione di ausili e terapie che permettono il miglioramento della qualità della vita del paziente e l'adattamento ambientale che favorisce la vita di relazione. Da un lato si può assistere a un'accettazione passiva quando domina la rassegnazione, l'incapacità di reagire e il senso di sconfitta, quindi anche se si accetta la malattia prevale un atteggiamento di rifiuto nei confronti di essa. Si parla invece di accettazione attiva quando viene riconosciuta dal paziente la presenza della malattia anche se c'è un rifiuto del sentirsi malati e si cerca di mantenere il più possibile lo stile di vita precedente alla malattia.

In presenza di entrambi gli atteggiamenti si deve lavorare su un buon adattamento del paziente alle proposte di aiuto come la terapia farmacologica, la chinesiterapia, la psicoterapia, gli ausili e gli strumenti specifici per un miglioramento della qualità della vita quotidiana rinforzando al massimo le capacità disponibili di ognuno, dosando durante la giornata le energie residue concentrandole durante la mattina, momento della giornata nel quale il paziente è maggiormente energico. Anche se questa malattia di fatto non prevede dolore fisico estremo, sicuramente si accompagna a un'inevitabile sofferenza psicologica dovuta alla perdita graduale delle proprie capacità motorie, della propria autonomia e indipendenza. Di fronte a una perdita significativa generalmente si scatena una reazione emozionale di tipo depressiva chiamata "lutto", infatti è proprio al momento della diagnosi e del processo di accettazione della malattia che inizia l'elaborazione del lutto, sia da parte del paziente che da parte dei familiari.

L'impatto traumatico della SLA, che deriva anche da un lungo processo clinico per la diagnosi della patologia e la sofferenza emotiva che la patologia comporta necessita di un approccio olistico alla malattia e alla persona, con interventi multidisciplinari mirati fondamentalmente a migliorare la qualità della vita in rapporto ai diversi stadi evolutivi della malattia. I gruppi di supporto e la terapia individuale possono essere di aiuto, così come con altri pazienti e famiglie.

Durante la progressione della patologia il paziente spesso si trova nella condizione di provare timore nel generare dolore ai familiari, di perdere la capacità di comunicazione verbale, di affrontare la morte, di sentirsi solo: tutti sentimenti che creano nel paziente una enorme frustrazione.

I malati e i loro familiari normalmente si confrontano con risposte emozionali e comportamentali che passano attraverso un percorso caratterizzato da cinque stadi (Cerutti *et al.* 2000):

1. Negazione e isolamento;
2. Rabbia;
3. Contrattazione;
4. Depressione;
- 5 Accettazione.

L'importante impatto psicologico della malattia sul paziente prevede un supporto volto a riconoscere, comprendere e gestire le reazioni psicologiche proprie, favorire il superamento del

senso di impotenza, di colpa e di inadeguatezza, promuovere l'accettazione della malattia e la richiesta di aiuto, rivedere il rapporto tra nuovi ruoli assunti e reali responsabilità, evitare l'isolamento sociale.

L'intervento multidisciplinare deve essere rimodulato in base alle esigenze della persona, alle richieste specifiche presentate dai famigliari e all'evoluzione della patologia.

2.2.2. Come comunicare la diagnosi?

La comunicazione della diagnosi di SLA è un momento molto delicato che può essere psicologicamente traumatico, e i pazienti possono avere bisogno di farvi fronte utilizzando diverse strategie, che includono risorse individuali, come la resilienza, ma anche veri e propri meccanismi di difesa.

Le modalità di comunicazione di una diagnosi di SLA dovrebbero includere:

- L'applicazione di tecniche di counselling (consulenza), in uno spazio confortevole, con un tempo adeguato per l'elaborazione di informazioni, il rispetto per il paziente e l'accettazione delle reazioni del paziente.
- La possibilità per il singolo professionista sanitario di prestare particolare attenzione alle proprie emozioni personali, come ad esempio i sentimenti sulla morte, in reazione e/o in relazione alle caratteristiche e alle specificità di ogni paziente.
- La conoscenza dei metodi di comunicazione *evidence-based*, ad esempio, il protocollo in sei fasi per la Comunicazione di cattive notizie utilizzato nella cura del cancro (Kaplan, 2010). Questo modello include: l'impostazione del colloquio, la valutazione della percezione del paziente, l'ottenere l'invito del paziente, il dare informazioni al paziente, l'affrontare le emozioni del paziente con risposte empatiche, le strategie e la sintesi. Nel Riquadro 3 una sintesi dei passi del protocollo SPIKE adattato e rielaborato a partire da fonti di letteratura (Baile *et al.*, 2000).
- L'uso di parole semplici che possono essere comprese facilmente dal paziente. Attenzione all'uso di eufemismi, parole vaghe, e la non denominazione della malattia che potrebbero essere un meccanismo di difesa del medico (Karnieli-Miller *et al.*, 2007).
- Possono essere utili tecniche di medicina narrativa (Conferenza di Consenso "Linee di indirizzo per l'utilizzo della Medicina Narrativa in ambito clinico-assistenziale, per le malattie rare e cronico-degenerative", 2015).

2.2.3. Formazione alla comunicazione

I medici e gli altri operatori sanitari dovrebbero essere formati all'utilizzo di tecniche di comunicazione efficaci per fornire informazioni sullo stato di salute del paziente (Marcus & Mott, 2014).

Comunicare una cattiva notizia è uno dei compiti più scoraggianti affrontati da medici e, nella maggior parte dei casi, sono chiamati ad effettuare tale comunicazione con poca formazione (Orlander *et al.*, 2002).

Il personale medico e, più in generale, il personale sanitario, può essere impreparato a comunicare cattive notizie e a gestire un colloquio di comunicazione della diagnosi di SLA, soprattutto a causa di una mancanza di formazione specifica nelle componenti comunicative e nella gestione emozionale (Pagnini *et al.*, 2012).

Storicamente, infatti, nella formazione medica è stato posto più valore sulla competenza tecnica che sulle capacità di comunicazione. Questo lascia i medici impreparati alla complessità e all'intensità emotiva insita nella comunicazione di cattive notizie (VandeKieft, 2001).

RIQUADRO 3. Sintesi dei passi previsti dal protocollo SPIKE

SPIKE è un acronimo formato dalle lettere dei sei passi fondamentali costitutivi dell'intervento che iniziano dall'esplorazione delle conoscenze e delle aspettative della persona fino alla comunicazione della verità rispettando il ritmo e la volontà del malato.

Step	Obiettivi
1. SETTING UP <i>Preparare il contesto</i>	Prepararsi per il colloquio e disporsi per l'ascolto Costruire la relazione Mettere il paziente a proprio agio
2. PERCEPTION <i>Capire cosa il paziente sa già</i>	Esplorare la conoscenza e l'idea che la persona ha dei suoi disturbi Valutare le discrepanze nell'informazione Valutare la negazione (non è necessario affrontarla) Comprendere le aspettative e le preoccupazioni del paziente Chiarire le finalità dell'incontro Chiarire chi desidera che sia presente all'incontro
3. INVITATION <i>Invitare il paziente ad esprimersi sul desiderio di essere informato</i>	Valutare quante informazioni desidera ricevere il paziente e quando comunicarle Riconoscere che il bisogno di informazioni da parte del paziente può cambiare nel tempo
4. KNOWLEDGE <i>Condividere le informazioni</i>	Informare in modo graduale Preparare il paziente a ricevere la cattiva notizia Personalizzare le informazioni, evitare l'utilizzo di termini gergali Valutare l'effetto di ciò che si sta comunicando Verificare che il paziente abbia compreso Valutare la gradualità delle informazioni da dare (non sempre è necessario dire tutto e subito) Affrontare una questione per volta (es. chiarire le implicazioni della diagnosi prima di affrontare gli effetti del trattamento) Incoraggiare e rispondere a tutte le domande su dubbi o paure
5. EMOTIONS <i>Dare spazio alle emozioni</i>	Facilitare l'espressione delle emozioni Convalidare le reazioni emotive del paziente Riconoscere le proprie reazioni emotive Aiutare il paziente a ripristinare il controllo della situazione
6. STRATEGY AND SUMMARY <i>Pianificare e riassumere</i>	Assicurarsi che esista un piano chiaro e condiviso per il futuro

Adattamento da: Baile *et al.*, 2000 e Von Bergen *et al.*, 2011

Le difficoltà nel fare una diagnosi di SLA per l'équipe multidisciplinare, e quelle incontrate nel momento della comunicazione della diagnosi ai pazienti sono state riportate in un recente studio (Schellenberg *et al.*, 2014).

I timori dei medici circa la comunicazione di cattive notizie includono la paura di essere incolpati, l'evocare una reazione, l'esprimere emozioni, il non conoscere tutte le risposte, la paura dell'ignoto e il contatto con temi personali sulla malattia e la morte (Buckman, 1984).

Questo può portare il personale sanitario a diventare emotivamente disimpegnato rispetto ai loro pazienti (Orlander *et al.*, 2002). Inoltre, le cattive notizie comunicate in modo non adeguato o distaccato possono inficiare la capacità di adattamento del paziente e dei suoi familiari alle conseguenze di tale notizia (Fallowfi *et al.*, 1993).

Bibliografia

- Abdulla S, Vielhaber S, Machts J, Heinze HJ, Dengler R, Petri S. Information needs and information-seeking preferences of ALS patients and their careers. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2014;15(7-8):505-12.
- Amanzio M, Vase L, Leotta D, et al. Impaired awareness of deficits in Alzheimer's disease: the role of everyday executive dysfunction. *J Int Neuropsychol* 2013;19(1):63-72.
- Back A, Arnold R, Tulskey J. *Mastering communication with seriously ill patients: balancing honesty with empathy and hope*. New York: Cambridge University Press; 2009.
- Baile W, Buckman R, Lenzi R, Glober G, Beale EA, SPIKE. A Six-Step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer. *Oncologist* 2000;5(4):302-11.
- Buckman R. Breaking bad news: why is it still so difficult? *Br Med J (Clin Res Ed)* 1984;288(6430):1597-9.
- Centro Nazionale Malattie Rare, Istituto Superiore di Sanità (Ed.). *Linee di indirizzo per l'utilizzo della Medicina Narrativa in ambito clinico-assistenziale, per le malattie rare e cronico-degenerative*. Sole24Ore Sanità Allegato al n.7, 24 feb.-2 mar. 2015. (Collana "I Quaderni di Medicina").
- Cerutti P, Pasetti C (Ed.). *La presa in carico. Aspetti psicologici ed etici*. Novara: De Falco Ed; 2000.
- Fallowfield L. Giving sad and bad news. *Lancet* 1993;341(8843):476-8.
- Ibáñez A, Velásquez MM, Caro MM, Manes F. Implicit emotional awareness in frontotemporal dementia. *Cogn Neurosci* 2013;4(3-4):204-6.
- Kaplan M. SPIKES: a framework for breaking bad news to patients with cancer. *Clin J Oncol Nurs* 2010;14(4):514-6.
- Karnieli-Miller O, Vu TR, Frankel RM, et al. Dilemmas in the (un)veiling of the diagnosis of Alzheimer's disease: walking an ethical and professional tight rope. *Acad Med* 2011;86(3):369-77.
- Marcus JD., Mott FE. Difficult conversations: from diagnosis to death. *Ochsner J* 2014;14(4):712-7.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ *et al*. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009;73(15):1227-33.
- Monden KR, Gentry L, Cox TR. Delivering bad news to patients. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2016;29(1):101-2.
- Orlander JD, Fincke BG, Hermanns D, Johnson GA. Medical residents' first clearly remembered experiences of giving bad news. *J Gen Intern Med* 2002;17(11):825-31.
- Pagnini F, Simmons Z, Corbo M, Molinari E. Amyotrophic lateral sclerosis: time for research on psychological intervention? *Amyotroph Lateral Scler* 2012;13(5):416-7.
- Pizzimenti A, Gori MC, Onesti E, John B, Inghilleri M. Communication of diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis: stratification of patients for the estimation of the individual needs. *Front Psychol* 2015;6:745.
- Rich BA. Prognosis terminal: truth-telling in the context of end-of-life care. *Camb Q Healthc Ethics* 2014;23(2):209-19.
- Schellenberg KL, Schofield SJ, Fang S, Johnston WS. Breaking bad news in amyotrophic lateral sclerosis: the need for medical education. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2014;15(1-2):47-54.
- Schmid Mast M, Kindlimann A, Langewitz W. Recipients' perspective on breaking bad news: how you put it really makes a difference. *Patient Educ Couns*. 2005;58(3):244-51.
- VandeKieft GK. Breaking bad news. *Am Fam Physician* 2001;64(12):1975-8.
- Von Bergen CW, Stevens RE, Loudon D. Breaking bad news in healthcare organizations: application of the SPIKES Protocol. *Administrative Issues Journal: Education, Practice, and Research* 2011;1(2): 103-17.

2.3. Comunicazione degli aspetti genetici. Come e cosa viene comunicato

2.3.1. Basi genetiche della SLA, fattori di rischio genetici e ambientali

La patogenesi della SLA non è ancora conosciuta; l'ipotesi più accreditata è che la malattia sia dovuta ad una complessa interazione tra fattori genetici e fattori ambientali.

Si distinguono due gruppi di SLA in relazione all'anamnesi familiare: SLA familiare (SLAf), in cui vi è almeno un altro membro della stessa famiglia che ha sviluppato la malattia, indipendentemente dal grado di parentela, e SLA sporadica (SLAs), quando non vi sono familiari affetti.

La SLA è familiare nel 5-10% dei casi, con una trasmissione in genere autosomica dominante, raramente recessiva o X-linked. Le forme di SLAf sono clinicamente indistinguibili da quelle sporadiche, se non per un esordio più precoce.

L'era genetica della SLA inizia nel 1993 con la scoperta di mutazioni del gene superossidodismutasi (*SOD1*). Da allora, la lista dei geni associati alla SLA è in continua crescita, anche grazie all'utilizzo di nuove tecnologie, come l'exome sequencing.

In circa i due terzi dei casi di SLAf, sono state identificate mutazioni a carico dei circa 30 geni associati alla malattia. Di questi, 5 sono definiti geni maggiori perché responsabili della gran parte dei casi e sono i geni *C9ORF72*, *SOD1*, *TARDBP*, *FUS* e *TBK1*.

Altri geni, quali *OPTN*, *VCP*, *UBQLN2*, *SQSTM1*, *PFN1*, *MATR3*, *CHCHD10*, *TUBA4*, sono stati identificati, ma sono responsabili di un numero molto limitato di casi di SLAf.

I recenti dati della letteratura dimostrano che anche nelle forme di SLAs, seppure in piccole percentuali (circa il 12%), è possibile riscontrare mutazioni degli stessi geni responsabili delle forme familiari.

Sono stati identificati anche alcuni geni considerati come fattori di suscettibilità per la malattia: *ATXN2*, *UNC13A*, *ANG*, *SMN1* e *SMN2*; questi geni sono stati associati ad un aumento del rischio di malattia e sono considerati come modificatori dell'esordio o della progressione, tuttavia, nessuno di essi, da solo, è necessario o sufficiente a causare la malattia.

È interessante notare che alcuni geni implicati in forme di malattie del motoneurone sono responsabili anche di quadri clinici differenti come il glaucoma, la malattia di Paget, la miopatia a corpi inclusi e soprattutto la DFT, suggerendo l'esistenza di vie cellulari e metaboliche comuni tra la SLA e altre malattie non esclusivamente neurologiche.

Più recentemente, particolare attenzione è stata rivolta all'espansione esanucleotidica ripetuta (centinaia o migliaia di volte) del gene *C9ORF72*, poiché rappresenta la più frequente alterazione molecolare osservata nei soggetti con SLAf (circa il 40%) e DFT (circa il 25%) e in soggetti con SLAs d'origine europea (7%).

Interessanti evidenze riguardanti l'effetto dell'ambiente nel causare la SLA e l'identificazione di fattori di rischio sono state fornite da diversi studi epidemiologici, sebbene non sempre sia semplice stabilire se tali risultati dipendano realmente dall'ambiente o riflettono piuttosto le differenze tra i genomi delle varie popolazioni studiate. Oltre all'età avanzata, il sesso maschile e la familiarità per la malattia, i principali fattori di rischio ambientali studiati sono quelli legati allo stile di vita (fumo e alimentazione), l'indice di massa corporea, l'attività fisica, i fattori di rischio occupazionali e ambientali, i metalli, i pesticidi, alcuni virus e la comorbidità con talune malattie.

Un'area di ricerca attuale riguarda l'epigenetica, come primo mediatore degli effetti ambientali sul genoma. L'epigenetica spiega, infatti, come può essere controllata l'espressione e la funzione dei geni e cosa media l'interazione geni-ambiente.

Nel complesso, la causa della malattia rimane non nota in un gran numero di persone con SLAs: dati ancora insufficienti riguardano la penetranza ed espressività dei geni coinvolti, il ruolo patogenetico di molte mutazioni, nonché il contributo dei fattori ambientali, dell'invecchiamento e delle modifiche post-genomiche nel causare la malattia.

I progressi della ricerca scientifica attraverso lo studio della genetica hanno consentito di acquisire maggiori conoscenze sui meccanismi patogenetici che sottendono la malattia, scoprire nuove vie cellulari coinvolte nella degenerazione del motoneurone, validare nuovi modelli sperimentali animali e identificare potenziali target terapeutici per una medicina e un approccio alla cura sempre più personalizzato.

2.3.2. Aspetti generali della consulenza genetica

La consulenza genetica è parte del complesso iter diagnostico di una malattia, si basa su un processo comunicativo impegnativo, e ha lo scopo di aiutare la persona affetta e la famiglia a comprendere le informazioni cliniche sulla malattia, le basi genetiche, il rischio di trasmetterla e integrare tali informazioni con le scelte individuali, nel modo migliore e nel rispetto delle decisioni prese dal paziente.

La consulenza genetica è finalizzata a chiarire le cause della malattia, la possibilità di ricorrere a un test genetico, il significato, i limiti, l'attendibilità e la specificità di tale test, ad acquisire e/o integrare dati sulla storia clinica familiare e personale, alla raccolta del consenso informato relativo al test genetico, alla gestione dei dati genetici, alla conservazione del campione biologico e alla possibilità di un suo riutilizzo per l'analisi di nuove mutazioni.

Si articola in tre momenti successivi: consulenza genetica pre-test, esecuzione del test genetico e consulenza genetica post-test.

Prima di procedere con l'esecuzione del test è fondamentale l'acquisizione del consenso informato.

Attualmente, il test genetico si propone alle persone con SLA (PCS) che hanno un parente affetto da SLA e/o da DFT; oppure, in assenza di familiarità (SLAs), nell'ambito di uno specifico protocollo di ricerca. Alcuni centri specialistici suggeriscono di effettuare nei soggetti con SLAs, l'analisi dei cinque geni maggiori.

I familiari (a rischio) asintomatici possono esplicitamente chiedere di effettuare il test genetico che va eseguito solo nell'ambito di specifici protocolli presso centri esperti per la SLA. Inoltre viene considerata la familiarità per DFT per orientare alcune analisi genetiche.

I geni da considerare nel protocollo diagnostico di routine sono attualmente i geni *C9ORF72*, *SOD1*, *TARDBP*, *TBK1* e *FUS*. L'analisi di altri geni, coinvolti più raramente, va valutata per ogni singolo caso.

I geni considerati come fattori di rischio (*ATXN2*, *ANG*) vanno studiati solo nell'ambito di protocolli di ricerca

In mancanza di valide terapie o di misure preventive, non vi è indicazione ad eseguire il test genetico ai soggetti a rischio, asintomatici. Tuttavia, se un familiare a rischio, asintomatico, di un paziente affetto da SLA con mutazione genetica nota chiede di sottoporsi ad indagine genetica, il test va effettuato secondo protocolli definiti e presso centri esperti. È importante fornire un'accurata informazione soprattutto alla luce dei limiti delle attuali conoscenze; in particolare va chiarito che un eventuale test positivo non è indicativo di un sicuro sviluppo di malattia, in quanto i dati sulla penetranza non sono ben definiti.

Bibliografia

- Al-Chalabi A, Hardiman O. The epidemiology of ALS: a conspiracy of genes, environment and time. *Nat Rev Neurol* 2013;9(11):617-28.
- Bettencourt C, Houlden H. Exome sequencing uncovers hidden pathways in familial and sporadic ALS. *Nat Neurosci* 2015;18(5):611-3.
- Byrne S, Elamin M, Bede P, *et al.* Cognitive and clinical characteristics of patients with amyotrophic lateral sclerosis carrying a C9orf72 repeat expansion: a population-based cohort study. *Lancet Neurol* 2012;11(3):232-40.
- Ferrari R, Kapogiannis D, Huey ED, Momeni P. FTD and ALS: a tale of two diseases. *Curr Alzheimer Res* 2011;8(3):273-94.
- Ingre C, Roos PM, Piehl F, *et al.* Risk factors for Amyotrophic lateral sclerosis. *Clinical Epidemiology* 2015;7:181-93.
- Kierman MC, Vucic S, Cheah BC, *et al.* Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2011;377(9769):942-55.
- Paez-Colasante X, Figueroa-Romero C, Sakowski SA, *et al.* Amyotrophic lateral sclerosis: mechanisms and therapeutics in the epigenomic era. *Nat Rev Neurol* 2015;11(5):266-79.
- Renton A, Chiò A, Traynor BJ. State of play in Amyotrophic lateral sclerosis genetics. *Nat Neurosci* 2014;17(1):17-23.
- Renton AE, Majounie E, Waite A, *et al.* A hexanucleotide repeat expansion in C9ORF72 is the cause of chromosome 9p21-linked ALS-FTD. *Neuron* 2011;72(2):257-68.
- Robberecht W, Philips T. The changing scene of Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurosci* 2013;14(4):248-64.
- Su XW, Broach JR, Connor JR, *et al.* Genetic heterogeneity of amyotrophic lateral sclerosis: implications for clinical practice and research. *Muscle Nerve* 2014;49(6):786-803.
- Vanacore N, Cocco P, Fadda D, *et al.* Job strain, hypoxia and risk of amyotrophic lateral sclerosis: Results from a death certificate study. *Amyotroph Lateral Scler* 2010;11(5):430-4.

2.4. Comunicazione al paziente del piano riabilitativo (motricità, linguaggio, prescrizione ausili). Ausili per la comunicazione e la partecipazione

2.4.1. Presa in carico della PCS e piano riabilitativo-abilitativo

La specificità della SLA, con la sua rapida evoluzione, impone un processo di valutazione permanente, ottenibile con una valutazione disgiunta preferibilmente confluyente in un fascicolo sanitario unico, meglio se informatizzato.

Il particolare peso psicologico e assistenziale della SLA impone per di più una sorveglianza multidimensionale oltre che una valutazione, volta a prevenire e ad accompagnare le ripercussioni psico- fisiche sui *caregiver* e sui familiari.

Un dialogo continuo e attento tra PCS e operatori sanitari, nonché una condivisione di percorso tra i diversi operatori sanitari stessi, costituisce l'elemento di garanzia per l'appropriatezza e l'opportunità della libera e consapevole scelta individuale da parte della PCS e della sua famiglia.

Il personale riabilitativo (fisioterapista, logopedista, terapeuta occupazionale) ha il compito di monitorare i bisogni della persona, mantenere il trofismo muscolare a livello di tutti i distretti corporei, prevenire danni terziari, modificare l'ambiente domestico e soprattutto, in stretta relazione con la fisionomia individuale della PCS e della famiglia, predisporre e coadiuvare l'impiego di tutti gli ausili necessari al mantenimento della vita indipendente, finché possibile, e alla migliore qualità di vita possibile man mano che la patologia procede. Gli ausili vanno scelti anche a tutela della qualità di vita e della sicurezza del *caregiver* (EFNS, 2012).

Data la complessità dei sintomi connessi alla patologia, si evidenziano quattro aree principali entro cui vanno concentrati gli interventi.

I livelli costituiscono un riferimento a fronte di un intervento che richiede sempre e comunque un'analisi dei bisogni della persona e del suo nucleo familiare, oltre ad un'attenta pianificazione degli interventi assistenziali che vanno individualizzati e sottoposti a frequenti aggiornamenti e rimodulazioni.

Le aree di intervento si riferiscono alle capacità di ciascun paziente di muoversi, di respirare, di nutrirsi e di comunicare,

Fin dagli esordi la patologia impone alla PCS e alla sua famiglia le problematiche della disabilità e richiede, momento per momento, un attento monitoraggio delle residue capacità motorie (valutazione funzionale). La riabilitazione Neuromotoria, a secondo della stadiazione della malattia ha diversi obiettivi così come riassunti nella tabella successiva (Tabella 1).

È importante per la PCS iniziare la fisioterapia fin dalle fasi precoci (Gordon, 2013).

Nella I fase ci sono deficit lievi e la PCS è autosufficiente.

Nella II fase vi è la perdita di una funzione importante (cammino, uso delle braccia, fonazione)

Nella III fase vi è una totale dipendenza.

Indipendentemente dallo stadio occorre effettuare una riabilitazione, sia di tipo passivo che attivo, per evitare danni secondari.

L'esercizio attivo permette di mantenere il tono senza eccessivo affaticamento utilizzando anche ausili e/o ortesi personalizzati ad ogni PCS, per il raggiungimento dell'obiettivo funzionale richiesto.

Tabella 1. Obiettivi della riabilitazione neuromotoria nelle diverse fasi

Fase	Obiettivo
I	• mantenere l'articolarietà di tutti i distretti corporei • mantenere la forza muscolare e l'elasticità • stimolazioni dei muscoli utilizzati nella deglutizione, nella scrittura, nella fonazione • insegnare ad economizzare l'atto respiratorio e mobilitazione cingolo scapolo-toracico • insegnare percezione e controllo dell'attività del diaframma • informare la PCS e <i>caregiver</i> sulle tappe dell'evoluzione della malattia • informare la PCS e <i>caregiver</i> sulle strategie per prevenire complicazioni secondarie • insegnare ai pazienti strategie motorie utili
II	• insegnare strategie motorie (vicarianti) per minimizzare l'effetto dei sintomi sui gesti quotidiani • valutare l'ambiente domestico al fine di facilitare la mobilità e prevenire le cadute • valutare ausili a supporto della PCS e/o <i>caregiver</i>
III	• insegnare strategie per prevenire le cadute • insegnare a riconoscere le fasi di fluttuazione e le strategie di movimento in queste fasi (esercizi propriocettivi) • far mantenere regolare attività fisica a domicilio, coinvolgendo anche il <i>caregiver</i>, per mantenere il controllo posturale e la capacità di manipolare oggetti • valutare ausili a supporto della PCS e/o <i>caregiver</i>
IV	• insegnare al <i>caregiver</i> come aiutare il paziente sia nella gestualità quotidiana che nella attività fisica • valutare ausili a supporto della PCS e/o <i>caregiver</i>
V	• allestire strategie per facilitare lo spostamento e l'assistenza • prevenire le lesioni da pressione • mantenere le capacità vitali e prevedere periodici cambi di postura. • valutare ausili a supporto della PCS e/o <i>caregiver</i>

2.4.2. Comunicazione nella PCS e intervento logopedico

Nella SLA la perdita della comunicazione attraverso il canale verbale-fonatorio è uno degli aspetti più angoscianti. La compromissione dell'eloquio con la perdita progressiva dell'intelligibilità può portare le PCS dalla disatria, presente spesso sin dall'esordio, all'anartria, in persone dove la volontà, la capacità e la possibilità di comunicare rimangono. È importante pervenire ad una diagnosi neurologica precisa più precocemente possibile, data la rapidità dell'evoluzione; e a seconda del tipo di esordio, bulbare o spinale, effettuare una visita Foniatria e una valutazione funzionale delle abilità pneumo-fono-articulatorie e della comunicazione da parte del logopedista. Il 25-30% dei pazienti con SLA presentano disartria come primo o predominante segno nei primi stadi del disturbo, quando disartria e disfagia sono i sintomi d'esordio, continuano a costituire i maggiori limiti funzionali durante tutto il corso della malattia (Yorkston *et al.*, 1993). La disartria può essere flaccida (articolazione lenta e faticosa, ipernasalità, voce rauca e soffiata), spastica (articolazione imprecisa, monotonia, scarsa prosodia) o mista. L'accoglienza del paziente è alla base del lavoro dell'équipe interdisciplinare, all'interno della quale viene impostato un Progetto Riabilitativo Personalizzato allo scopo di mantenere le abilità funzionalmente presenti o in fase di decadimento e non al loro recupero. Il progetto, necessariamente condiviso con la PCS, ha prioritariamente lo scopo di anticipare il declino dell'intelligibilità e implica l'individuazione di tutte le strategie di compenso che la persona potrà attuare per parlare il più a lungo possibile, in un ambiente che dovrà adattarsi alle progressive

nuove esigenze di comunicazione non ultimo l'utilizzo eventuale di un comunicatore personalizzato.

Durante la *fase di valutazione funzionale* il logopedista effettua un'analisi delle abilità fonatorie, articolatorie e comunicative generali del soggetto, ma valuta anche con i familiari e la PCS le esigenze comunicative e le situazioni in cui maggiormente la PCS ha necessità/desiderio di comunicare. L'obiettivo del bilancio logopedico è individuare le abilità residue della PCS e le sue esigenze comunicative.

A seguito di tali indagini, il logopedista, confrontandosi con l'équipe interdisciplinare (foniatra, fisioterapista, ecc.), potrà redigere un Progetto di Riabilitazione Individuale per la PCS indagata, che andrà comunque, indipendentemente dallo stadio della malattia, a lavorare sul mantenimento/implementazione delle abilità prassiche, della coordinazione respirazione – fonazione dell'abilitazione all'uso alle corrette tecniche di intelligibilità della parola.

Come già specificato, non esiste un momento ben preciso per intraprendere un percorso abilitativo/riabilitativo di tipo logopedico legato al linguaggio, più l'intervento sarà precoce, tanto più il paziente potrà acquisire tecniche e strategie di compenso per mantenere il più a lungo possibile la possibilità di poter comunicare liberamente e autonomamente con le persone che fanno parte della propria vita.

Nel caso della SLA si può porre il problema del significato di un intervento riabilitativo, in presenza di una patologia ingravescente. Sulla base della letteratura scientifica e l'esperienza clinica si può affermare che, di solito il paziente desidera e ha bisogno che ci si occupi di lui.

In questo caso l'intervento logopedico non ha una valenza riabilitativa (*cure*), ma di presa in carico globale (*care*), di accompagnamento della persona. L'obiettivo costante, articolato su modificazioni progressive, sarà ottimizzare l'efficacia della comunicazione il più a lungo possibile.

Quello che potremo fare sarà rendere la funzione comunicativa semplice e senza sforzo, questo implica l'adozione di una serie di misure ambientali e comportamentali atte a produrre nel soggetto un'aumentata resistenza in condizioni di conversazione. Dato che nella comunicazione la condivisione di un'uguale modalità di trasmissione delle informazioni è necessaria, medesimo lavoro di formazione sarà dedicata al *caregiver*, che trascorre la maggior parte del tempo col paziente, e al personale coinvolto nel percorso di cura.

Quando comunque l'intelligibilità sarà talmente compromessa da rendere impossibile comunicare nonostante gli adattamenti si potranno proporre strategie o dispositivi per comunicazione aumentativa e alternativa (EFNS, 2012), tema affrontato nel prossimo paragrafo.

Si ribadisce l'importanza della chiarezza durante la relazione tra terapeuta e PCS; sarà nostra cura spiegare loro che il percorso intrapreso non modificherà il lento decorso della patologia, tuttavia sarà in grado di fornirgli, per quanto possibile, alcune tecniche di mantenimento delle proprie abilità articolatorie e fonatorie, fino a quando non giungerà il momento dell'uso di un ausilio per la comunicazione aumentativa alternativa.

2.4.2.1. Indicazioni per migliorare la comunicazione con la persona con difficoltà di articolazione della parola e di fonazione

Nelle persone con SLA i problemi di articolazione della parola e di fonazione sono tra i maggiori limiti funzionali in tutto il corso della malattia. Si tratta di una criticità di cui non sempre il malato è consapevole, che condiziona fortemente la comunicazione verbale. L'interlocutore vive questo momento con disagio, e ritenendo di non essere adeguato parte svantaggiato, condizionando in questo modo l'efficacia della comunicazione. Può anche rinunciare a comunicare direttamente con la PCS (evitamento) e preferire rapportarsi con il *caregiver*. È importante invece che la PCS possa esprimersi in autonomia il più a lungo possibile. Sarà

l'operatore attraverso dei facilitatori della comunicazione che potrà andare incontro alle difficoltà e al disagio della persona malata, per supportarla fino a quando sarà necessario ricorrere, il più tardi possibile, ad altri sistemi.

Cosa fare:

- rispondere ad ogni tentativo di comunicazione in modo sollecito e interessato;
- scegliere un ambiente luminoso, silenzioso, non distraente;
- porsi di fronte, alla stessa altezza, guardare in viso la PCS per cogliere ogni elemento della mimica facciale che ci aiuti a decodificare in tutto o in parte quanto dice (lettura labiale, sguardo, ecc.);
- stabilire insieme l'argomento del discorso;
- attivare la massima attenzione (visiva-uditiva) per poter comprendere il messaggio;
- dare tutto il tempo che serve alla sua produzione (non dimostrarsi impazienti);
- attingere il più possibile alle proprie capacità intuitive per completare messaggi poco chiari (senza anticipare la parola per farlo finire prima).

Possiamo aver capito tutto, qualcosa o nulla. In ogni caso ripetiamo quanto abbiamo capito e chiediamo alla PCS se è quello che ci ha detto.

Cosa fare se non abbiamo capito:

- invitiamo la PCS a modificare l'enunciato in questo modo:
“Lei ha detto bene, ma io non ho capito. Dato che mi interessa molto capire il suo pensiero può, per favore, esprimerlo con una o poche parole? In questo modo la voce sarà forte fino alla fine. Ora ispiri profondamente ed espirando dica il suo pensiero lentamente, ma con voce sostenuta, esagerando l'articolazione dei suoni” (questo serve a migliorare la nostra lettura labiale, oltre a rendere più riconoscibili i fonemi).
- qualora non fosse chiaro ancora quanto abbiamo sentito può essere utile ricorrere alla scrittura o all'indicazione delle lettere mediante una tavola alfabetica.

2.4.3. Valutazione e fornitura degli ausili

La valutazione degli ausili destinati alla PCS non può prescindere da un coinvolgimento diretto della PCS stessa, non concepita solo come monade ma inserita in un contesto più vasto, sociale e ambientale (OMS, 2001). Con il modello-bio-psico-sociale infatti la visione della persona è globale: essa è inserita in un ambiente, sono presenti fattori personali e ambientali, che possono essere considerati come facilitatori o barriere. Lo scopo dell'intervento riabilitativo è “guadagnare salute” con il compito di definire la “persona” per farle raggiungere, nell'ottica del reale empowerment, le condizioni di massimo livello possibile di funzionamento e partecipazione, in relazione alla propria volontà e al contesto. Nelle gravi disabilità acquisite come la SLA la perdita delle proprie occupazioni, attività, interessi e valori, ruoli (Kielhofner, 2002) costituisce una delle principali restrizioni alla partecipazione ed è fonte di sofferenza motivazionale, affettiva, per cui l'individuazione delle occupazioni possibili, degli interessi e dei complessi bisogni comunicativi della persona è il passaggio fondamentale per poter individuare il sistema di ausili che meglio risponda alle necessità della persona (Sherer & Federici, 2013).

La valutazione e l'individuazione degli ausili necessari durante il decorso clinico, non deve essere una azione occasionale o considerata come ultima spiaggia, ma anzi una modalità di prevenzione di danni più gravi, come il rischio psicopatologico da isolamento nel caso della SLA. È necessario avere l'opportunità di provare e di sperimentare gli ausili nel proprio ambiente, in un processo di elaborazione della propria disabilità e di accettabilità personale. Gli ausili sono definiti: “Qualsiasi prodotto (dispositivi, apparecchiature, strumenti, software ecc.), di produzione

specializzata o di comune commercio, utilizzato da (o per) persone con disabilità per finalità di: 1) miglioramento della partecipazione; 2) protezione, sostegno, sviluppo, controllo o sostituzione di strutture corporee, funzioni corporee o attività; 3) prevenzione di menomazioni, limitazioni nelle attività, o ostacoli alla partecipazione.” (ISO 9999:2011).

Ne discende che l'individuazione degli ausili più appropriati, o meglio della soluzione assistiva più consona, debba tener conto della triade *persona / attività / contesto* (Andrich, 2011). Il percorso di fornitura degli ausili deve prevedere una valutazione delle capacità funzionali in quel momento, inteso nella sua complessità; ogni persona con disabilità sceglie di iniziare a gestire in modo nuovo e alternativo il suo fare e comunicare, ovvero attraverso gli ausili, secondo le proprie preferenze e le proprie attitudini. Tra i fattori personali va sottolineata la resilienza, una caratteristica della personalità che sostiene la persona nella volizione ma può sostenerla anche nella gestione di nuove complessità. La soddisfazione della persona con disabilità dipende dal *matching* tra le aspettative della persona e la qualità dell'interazione, che riesce a gestire in autonomia attraverso gli ausili, ed è il risultato della prova comparativa delle soluzioni assistive utilizzate durante la valutazione, per arrivare all'individuazione dell'ausilio; tale procedura è alla base del percorso per evitare l'abbandono degli ausili. Inoltre è fondamentale preveder un training alla PCS, ai familiari e al personale di care per consentire un adeguato uso degli stessi e prevenire l'abbandono.

Per la PCS la fase del follow-up è di fondamentale importanza dato il decorso della patologia.

Date le caratteristiche di perdita progressiva di capacità funzionali nella PCS, è necessaria una rivalutazione costante dello stato del paziente. Le raccomandazioni indicano la necessità di una rivalutazione periodica (tipicamente ogni 3-6 mesi) della funzione articolatoria e del linguaggio (EFNS, 2012).

Il Matching Person & Technology (Sherer, 2004) rappresenta un modello per la valutazione del migliore abbinamento Persona-Tecnologia assistiva.

La varietà di ausili a disposizione rende necessaria una conoscenza tecnologica e una valutazione oggettiva dell'ausilio sulla base dei criteri internazionali che l'operatore deve conoscere.

Il parco ausili ad oggi a disposizione degli utenti va da quelli a bassa tecnologia, come il pannello ETran¹ o i campanelli di chiamata, fino a quelli ad alta tecnologia, come i Puntatori Oculari. È necessario sottolineare che l'utilizzo dell'ETran richiede una comunicazione face to face, che è la forma più delicata di interazione con le persone con disabilità, la forma più difficile di interazione con le PCS e tra loro e i loro familiari. Insegnare ad usare il pannello ETran fa parte della valutazione e della relazione di aiuto a cui tutti gli operatori si devono attenere.

I Puntatori Oculari difatti, essendo concepiti come computer ad interfaccia ottica ad emulazione del mouse, prevedono che l'utilizzatore abbia le basi di informatica necessarie all'utilizzo, oltre che caratteristiche relative al sistema visivo. Per quanto riguarda l'uso di BCI come modalità comunicativa nella PCS in fase avanzata, occorre ricordare il più recente *Brain Computer Interface* (BCI o interfaccia neurale) che pur essendo tecnologie sofisticate, non sono adatte per tutte le PCS. Attualmente si sta studiando l'applicabilità della BCI in ambito commerciale, in quanto la rilevazione attraverso gli elettrodi di superficie non è affidabile e comprovabile come nelle vere interfacce BCI che sono ancora sperimentali. Circa il 50% delle PCS in fase avanzata sono affetti da disturbi cognitivi di grado variabile (Ringholz *et al.*, 2005), il che può essere ostativo all'uso delle interfacce BCI stesse.

¹ L'ETran, dalla contrazione delle due parole Eye Transfer, è un pannello in plexiglass trasparente sul quale vengono posizionate lettere o immagini e attraverso il quale è possibile comunicare con la PCS mediante lo sguardo.

In uno studio sulle PCS dotati di BCI (Silvoni *et al.*, 2009), si è evidenziato come né il tempo trascorso dal periodo di training né lo stato clinico influenzassero le capacità di gestione della BCI da parte della PCS, agli stadi precoce e medio della malattia. Ciò ha suggerito l'utilità di tale supporto tecnologico, prima che la PCS entri in LIS.

La valutazione contestuale per la prescrizione ottimale degli ausili è motivata dal fatto che, ad es. per il caso specifico di IMV, l'accettabilità della IMV stessa varia fortemente in relazione ai differenti paesi e culture di provenienza della PCS (Miller *et al.*, 2009), essendo tale procedura costosa in termini di impatto emozionale e sociale sia sul paziente che sul *caregiver*. Per quel che riguarda la valutazione e l'individuazione dei presidi e degli ausili oltre l'équipe multidisciplinare strutturata, che ha in carico la PCS, possono essere consultati professionisti quali ingegneri, tecnico ortopedico, architetto, ecc.

La valutazione della competenza comunicativa nella SLA non può non comprendere l'approccio di comunicazione aumentativa alternativa per quanto riguarda non le solo le funzioni del linguaggio ma soprattutto le competenze pragmatiche riferibili alla conversazione e alla narrazione, cioè quelle competenze necessarie alla partecipazione ai contesti di vita. L'operatore che effettua tale valutazione deve pertanto saper individuare ogni strategia alternativa all'uso del linguaggio verbale utile in ogni fase della malattia e sulla base di questo di questa valutazione individuare gli ausili di comunicazione maggiormente utili. (Beukelman, Mirenda, 2014). Va valutata attentamente la componente motoria per l'accessibilità a sistemi elettronici e informatici alternativi, sia nella componente simbolica che nella componente alfabetica, unitamente alla capacità linguistica: infatti la persona con SLA presenta sempre complessi bisogni comunicativi che possono essere espressi sia in forma simbolica che in forma alfabetica con numerose strategie alternative. I familiari, gli operatori di care e tutti i partner parlanti devono essere istruiti e coinvolti direttamente nella conoscenza e uso di tali strategie alternative comunicative, compresi gli ausili, per poter operare quelle fondamentali modificazioni del comportamento e della relazione che sono necessari alla persona affetta da SLA per poter comunicare: un aspetto fondamentale è rappresentato dalla velocità di espressione del messaggio da parte della persona con disabilità in quanto la composizione (alfabetica o simbolica) richiede un tempo non corrispondente alla normale velocità dello scambio comunicativo tra parlanti. È quindi importante che familiari e operatori di care siano guidati alla comprensione del problema e a saper affrontarne la rilevanza nella vita quotidiana. “

Un ulteriore fattore da tener presente è il costo² degli ausili, che per quelli di ultima generazione e ad alto contenuto tecnologico, è elevato. Un'attenta valutazione fa sì che l'abbinamento *Persona-TA* sia il più coerente possibile, riducendo il più possibile il rischio di abbandono, cioè che l'ausilio rimanga inutilizzato. La centralità dell'utente durante l'intero processo di selezione, dalla scelta consapevole alla prova d'uso, è uno dei fattori che limitano l'abbandono. Anche la formazione dei professionisti, dei fornitori dei servizi di selezione e degli utenti stessi risulta essere un altro fattore fondamentale (Federici & Sherer, 2013). Il follow-up e la rivalutazione nel tempo, oltre a ridurre il rischio di abbandono, consentono di sviluppare un programma di riciclo degli ausili altrimenti inutilizzati.

Il percorso per la fornitura degli ausili, sia per la mobilità funzionale, di assistenza e supporto al *caregiver*, ecc. che per la comunicazione necessita di professionisti preparati e specializzati in percorsi di studio universitari e di specializzazione post-universitaria. Nel nuovo Nomenclatore

² La valutazione dei costi è importante sia per i sistemi di servizio di fornitura privati sia per quelli pubblici. La legislazione attuale vigente in Italia, il DM 332/1999 aggiornato il 31/5/2009 e a tutt'oggi in fase di aggiornamento, prevede un percorso codificato per la fornitura di ausili per la motilità, l'udito e la vista. Gli ausili per la comunicazione aumentativa alternativa, pur se previsti, non hanno un percorso stabilito né tantomeno un tariffario. Al livello regionale attualmente si stanno prevedendo dei sistemi di fornitura specifici per questa tipologia di ausili.

(Accordo Stato-Regioni approvato il 7/9/2016) ne è prevista la fornitura dal Servizio Sanitario Nazionale (SSN).

In ultimo, volendo rimarcare l'importanza del costante coinvolgimento della persona, ciascun professionista coinvolto nel processo di cura dovrebbe dotarsi di uno strumento per comunicare direttamente con la PCS. Il semplice pannello ETran può risultare utilissimo allo scopo. Le caratteristiche costruttive del pannello stesso e le modalità d'uso consentono la comunicazione ponendosi in relazione con la PCS.

Bibliografia

- Andrich R. *Concetti generali sugli ausili*. Milano: Portale SIVA, 2011. Disponibile all'indirizzo: http://portale.siva.it/files/doc/library/a383_1_Andrich_ausili_concetti_generali.pdf; ultima consultazione 04/09/17.
- Beukelman DR, Mirenda P. *Manuale di comunicazione aumentativa e alternativa*. Trento: Erickson Ed.; 2014.
- Blakstone SW, Berg MH. *Social networks: manuale di rilevazione dei dati sulla comunicazione per persone con bisogni comunicativi complessi e i loro partner comunicativi*. Torino: Omega Edizioni; 2010.
- Borasio GD, Shaw PJ, Hardiman O, et al. Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2001;2(3):159-64.
- Dal Bello-Haas V, Florence JM., Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;(5):CD005229.
- Italia. Decreto Ministeriale 27 agosto 1999, n. 332 Ministero della Sanità. Regolamento recante norme per le prestazioni di assistenza protesica erogabili nell'ambito del Servizio sanitario nazionale: modalità di erogazione e tariffe. *Gazzetta Ufficiale - Serie generale* n. 227, 27 settembre 1999.
- EFNS. Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012;19(3):360-75.
- Federici S, Scherer MJ. *Manuale di valutazione delle tecnologie assistive*. Milano: Pearson Italia; 2013.
- Gordon PH. Amyotrophic lateral sclerosis: an update for 2013 clinical features, pathophysiology, management and therapeutic trials. *Aging Dis* 2013;4(5):295-310.
- ISO 9999:2011. *Assistive products for persons with disability -- Classification and terminology*. Geneva: International Organization for Standardization; 2011.
- Kielhofner G. *Model of human occupation. Theory and application*. 3rd ed. Lippincott: Williams&Wilkins; 2002.
- McCluskey L, Casarett D, Siderowf A. Breaking the news: a survey of ALS patients and their caregiver. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004;5:131-5.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarkis EJ, et al. Practise parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009, 73(15):1218-26.
- Organizzazione Mondiale della Sanità – OMS. *Classificazione Internazionale del Funzionamento, della Disabilità e della Salute*. Trento: Erickson Ed.; 2001.
- Ringholz GM, Appel S. H, BradshawM, et al. Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. *Neurology* 2005;65(4):586-90.

- Rinnenburger DE, Alma GM, Bigioni D, *et al.* End-of-life decision making in respiratory failure. The therapeutic choices in chronic respiratory failure in a 7-item questionnaire. *Ann Ist Super Sanità* 2012;48(3):328-333.
- Schellenberg KL, Schofield SJ, Fang S, Johnston WS. Breaking bad news in amyotrophic lateral sclerosis: the need for medical education. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2014;15(1-2):47-54.
- Sherer M, Federici S. *Assistive Technology Assessment Handbook*. London: CRC Press Taylor & Taylor Francis Group; 2012.
- Sherer MJ. The matching person and technology model. In: Sherer MJ (Ed.). *Connecting to learn: educational and assistive technology for people with disabilities*. Washington, DC: American Psychological Association; 2004.
- Silvoni S, Volpato C, Cavinato M, *et al.* P300-based brain-computer interface communication: evaluation and follow-up in amyotrophic lateral sclerosis. *Front Neurosci* 2009;3:60.
- Yorkston KM, Strand E, Miller R, *et al.* Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis: Implications for the timing of intervention. *Journal of Medical Speech-Language Pathology* 1993;1:35-46.

2.5. Comunicazioni relative alle problematiche deglutitorie

Nella SLA le problematiche deglutitorie spesso appaiono precocemente e la PCS deve convivere con difficoltà via via più importanti durante tutto il percorso di malattia. Esse rappresentano un significativo indice di mutamento dei vari quadri clinici e, nella loro progressiva evoluzione, tendono a rappresentare per la persona affetta da SLA e la sua rete socio/familiare, una delle maggiori criticità. La presa in carico ai primi segnali di difficoltà, da parte del personale dedicato, darà inizio ad un processo di accompagnamento spesso, purtroppo breve, oppure, più raramente, prolungato per anni, che cambierà nel tempo al variare dei bisogni, e che potrà avere una grande rilevanza per la qualità di vita della persona malata e dei suoi cari.

La deglutizione è la capacità di convogliare sostanze solide, liquide, gassose o miste dall'esterno allo stomaco. La disfagia è qualsiasi disagio nel deglutire o qualsiasi disfunzione della deglutizione.

Nella PCS, in rapporto alla fisiologia della deglutizione, la disfagia è caratterizzata da:

- progressiva diminuzione di forza e agilità della muscolatura buccale;
- deficit delle fasi orale e propulsiva;
- ritardo di innesco del riflesso faringeo;
- debole escursione laringea;
- incoordinazione faringo-laringea.

Tali deficit, associati ad un deficit di resistenza, nelle fasi iniziali portano per lo più ad assenza di inalazione con semisolidi e solidi, ma ad una tendenza all'inalazione (pre-deglutitoria) con i liquidi e alla costante presenza di ristagni (post-deglutitori) per gli alimenti troppo asciutti, o che si frammentano, o troppo duri.

La gestione della disfagia è multidisciplinare e multiprofessionale, nel rispetto delle funzioni e competenze dei diversi ruoli e profili professionali.

Le figure coinvolte sono: foniatra e logopedista; nutrizionista (dietologo e dietista), radiologo, fisiatra e fisioterapista, terapeuta occupazionale, personale infermieristico, neurologo, pneumologo, gastroenterologo, rianimatore.

L'approccio riabilitativo ha come scopo il ripristino di una deglutizione fisiologica o il raggiungimento di una deglutizione funzionale, si articola in un piano di trattamento individualizzato che, successivamente alla valutazione, interviene nel modificare aspetti diversi. Il logopedista condivide con la PCS gli obiettivi della riabilitazione, e ottenuto il suo consenso/collaborazione inizia un percorso riabilitativo che comprende: esercizi per la motricità delle strutture buccali, posture del capo facilitanti la deglutizione, modificazione delle caratteristiche degli alimenti e dei comportamenti da attuare durante i pasti.

Oltre alle proposte riabilitative specifiche è fondamentale che tutte le figure coinvolte nella gestione della PCS, così come le persone che la assistono (personale assistenziale, badanti, familiari ecc.) conoscano, poiché di fondamentale importanza durante l'alimentazione del paziente, le norme precauzionali e comportamentali da seguire, come:

1. Verificare che lo stato di attenzione della PCS sia sufficientemente adeguato e interrompere ai primi segni di stanchezza.
2. Procedere lentamente con piccole quantità alla volta e solo se il boccone precedente è stato deglutito.
3. Mantenere una postura seduta confortevole. Se allettato deve essere posto con il busto a 80° e le gambe lievemente flesse.
4. Ad ogni deglutizione la PCS deve cercare di mantenere la posizione facilitante del capo impostata dal logopedista.

5. Mantenere la PCS a busto eretto per almeno 1 ora dopo il pasto.

6. Al termine delle somministrazioni verificare assenza di residui nella bocca (cibo/ terapia).

Altro elemento importante per la sicurezza del paziente sono la scelta e il rispetto delle caratteristiche adeguate e facilitanti degli alimenti, in base ai parametri:

- *viscosità/scivolosità* (tanto più un alimento è scivoloso tanto più è facilitata la deglutizione, riducendo l'attrito e ristagno del bolo durante il transito nel canale alimentare),
- *compattezza/coesione* il cibo semisolido o solido deve avere caratteristiche tali da garantirne la compattezza, il boccone deve infatti non sbriciolarsi o sfaldarsi durante il transito faringo-esofageo,
- *omogeneità*: l'alimento che viene proposto al paziente deve essere per su natura e preparazione costituito da particelle della stessa consistenza e dimensione
- *consistenza*: è il principale criterio di differenziamento degli alimenti per la disfagia. In base alla consistenza gli alimenti si differenziano in: liquidi, semiliquidi, consistenza crema, semisolidi, solidi morbidi e solidi.
- *volume del bolo*: bocconi eccessivamente ridotti o al contrario di troppo grandi dimensioni risultano difficilmente contenibili ed elaborabili, con conseguente rischio di caduta pre-deglutitoria del bolo nelle vie aeree (specie nel caso dei liquidi) o rischio di soffocamento sono da evitare cibi a temperatura neutra/corporea da preferire cibi tiepido-caldi o freschi.
- *temperatura*: per una migliore sensibilità del bolo all'interno del cavo orale sono da evitare cibi a temperatura neutra/corporea e da preferire cibi tiepido-caldi o freschi
- *sapore, colore, aspetto, presentazione e appetibilità dei cibi* sono variabili importanti per quanto concerne il piacere e l'intenzione di alimentarsi per bocca, non devono pertanto essere trascurati.

La possibilità di alimentarsi non ha una valenza esclusivamente nutritiva, ma rappresenta anche l'essenza del concetto di cura e assistenza per la maggior parte dei *caregiver*. L'alimentazione ha inoltre un'importantissima valenza relazionale del paziente con i propri cari ed è un'occasione di scambio comunicativo e interazione sociale e affettiva. I pasti hanno infine un ruolo importante nella scansione dei ritmi della giornata. Pertanto è importante, finché possibile, poter dare alcuni tipi di alimenti alla PCS, garantendo sempre la sicurezza e l'efficacia dell'atto deglutitorio.

Saranno necessari il costante controllo del peso e la valutazione dell'adeguatezza degli apporti nutrizionali (calorici e idrici), per non incorrere nella malnutrizione e qualora l'alimentazione orale non sia più sufficiente si dovrà ipotizzare una Nutrizione Artificiale. Le figure di riferimento sono il *nutrizionista* e il *dietista*.

Se la disfagia è lieve ed è ancora possibile alimentarsi, si può ricorrere a prodotti specifici per la disfagia ("addensanti") o supplementi per migliorare gli apporti nutrizionali.

Se la disfagia è tale da impedire di bere e di alimentarsi sufficientemente per bocca, è necessario fare ricorso a prodotti definiti come *supplementi orali nutrizionali* (ONS) che come tali supplementano un'alimentazione naturale parzialmente conservata ma inadeguata a soddisfare il fabbisogno calorico.

Se la PCS non ha più la possibilità di nutrirsi per ONS (perché l'atto deglutitorio non è più costantemente efficace e sicuro e/o perché l'affaticabilità non rende possibile assumere oralmente quanto necessario) occorre che il nutrizionista prescriva una Nutrizione Artificiale (NA)

La NA è un trattamento medico riservato a tutti i pazienti che non sono in grado di alimentarsi sufficientemente per bocca, nemmeno con l'uso di ONS e per i quali allo scopo di contrastare la malnutrizione, si deve quindi ricorrere all'infusione di nutrienti tramite sonda (sondino nasogastrico o naso-digunale o stomia per cutanea endoscopica) (Nutrizione Enterale, NE). Solo in

casi molto limitati caratterizzati da un'insufficienza della capacità di assorbimento da parte dell'intestino, si deve far ricorso alla nutrizione per via venosa (Nutrizione Parenterale, NP).

Nelle PCS che non possono più alimentarsi sufficientemente per bocca, è quasi sempre indicata la NE attraverso PEG (Gastrostomia Endoscopica Percutanea). Se i clinici e la PCS opereranno per questa soluzione sarà richiesta una valutazione al *gastroenterologo*.

La decisione sulla necessità di iniziare la NA in una PCS spetta al medico, ma essa deve sempre essere condivisa con il paziente e con i suoi familiari, debitamente informati su vantaggi e svantaggi/effetti avversi. Questa fase, estremamente difficile e densa di risvolti etici, morali, religiosi e personali, è diversa per ogni persona: può essere il doloroso punto di arrivo per chi da tempo si è preparato ad una decisione per il fine vita, per altri una terribile realtà che speravano non sarebbe mai arrivata, per altri ancora il cambiamento di una decisione già presa. È importante affrontare questo problema precocemente, con tutta la delicatezza possibile, per non arrivare impreparati ad affrontare eventi improvvisi che rendano necessaria la PEG, magari d'urgenza. È auspicabile che durante tutto il percorso di cure si promuova un costante dialogo tra l'équipe socio/sanitaria e i familiari per rafforzare nel malato la convinzione che sarà rispettato e sostenuto nelle proprie decisioni da tutti.

Le PCS che hanno bisogno di NA possono praticarla a casa (NA Domiciliare, NAD), sotto la responsabilità di centri specializzati, di solito individuati dalle Regioni perché in possesso dei necessari requisiti di competenza e di struttura, oppure presso Residenze Sanitarie Assistenziali specializzate, quando la famiglia è assente o non è in grado di far fronte al problema.

L'alimentazione alternativa può migliorare la nutrizione, ma le problematiche relative alla deglutizione delle abbondanti secrezioni salivari e bronchiali permangono e rappresentano un grande disagio per il malato che ha sempre la sensazione di soffocare. Inoltre sono un grave rischio per le complicanze respiratorie, perciò sarà necessaria la frequente aspirazione del paziente da parte dei *caregiver*, opportunamente addestrati anche al mantenimento di una costante igiene orale.

La nutrizione alternativa viene proposta alla PCS quando i segnali di malnutrizione sono critici, ma la gravità di disfagia non è ancora tale da sospendere l'alimentazione *per os*. Se la PCS decide di non avvalersi del prolungamento delle cure e rifiuta la nutrizione artificiale, lo stato di malnutrizione diventa un ulteriore acceleratore del disturbo deglutitorio che condiziona e riduce progressivamente l'introito alimentare fino alla sospensione della nutrizione orale. Durante questo breve periodo, la PCS viene costantemente monitorata e sostenuta dall'équipe e dai *caregiver*.

Bibliografia

- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, *et al.* Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: Clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler* 2007;8(4):195-213.
- Baeten C, Hoefnagels J. Feeding via nasogastric tube or percutaneous endoscopic gastrostomy. *Scand J Gastroenterol* 1992;194(suppl):95-8.
- Bartolone G, Prosiel M, Schroter-Morasch H, Diener HC (Ed.). *Linee guida diagnostiche e terapeutiche in neurologia: le disfagie neurogene*. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie Stuttgart:Thieme, 2005, 746- 756 - Traduzione italiana di O. Schindler
- Baskin WN. Advances in enteral nutrition techniques. *Am J Gastroenterol*;87(11):1547-53.
- Brown AS, Mueller PR, Ferrucci JT Jr. Controlled percutaneous gastrostomy: nylon T-fastener for fixation of the anterior gastric wall. *Radiology* 1986;158(2):543-5.
- Cameron BH, Blair GK, Murphy JJ, *et al.* Morbidity in neurologically impaired children after percutaneous endoscopic versus Stamm gastrostomy. *Gastrointest Endosc* 1995;42:41-4.

- Corr B Alexander M, *et al.* Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: neurological and dysphagia specific rating scales. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004;5(3):150-3.
- Coupé C, Gordon PH. Amyotrophic lateral sclerosis – clinical features, pathophysiology and management. *Eur Neurol Rev* 2013;8(1):38-44.
- Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database of Syst Rev* 2013;(5):CD005229.
- Daniels SK, Corey DM, *et al.* Swallowing lateralization: the effects of modified dual-task interference. *Dysphagia* 2006;21:21-7.
- Del Piano M, Montino F, Occhipinti P. La gastrostomia endoscopica percutanea. In: Cosentino F, *et al.* (Ed.). *Le complicanze in endoscopia digestiva*. Milano: Masson; 1997. p. 167-72.
- Draganski B, Gaser C, *et al.* Neuroplasticity: changes in grey matter induced by training. *Nature* 2004;427(6972):311-2.
- Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, *et al.* The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001;191(1-2):133-7.
- Dziewas R, Soros P, Ishii R, *et al.* Neuroimaging evidence for cortical involvement in the preparation and in the act of swallowing. *Neuroimage* 2003;20(1):135-44.
- EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2005;12:921-38.
- Ertekin C, Aydogdu I, Yüceyar N, *et al.* Pathophysiological mechanisms of oropharyngeal, dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2000;123(Pt 1):125-40.
- Fonteh PG, Woods CA, Talbert GA, *et al.* A critical analysis of the Sacks-Vine gastrostomy tube: a review of 120 consecutive procedures. *Am J Gastroenterol* 1988;83:812-5.
- Giacosa A, Sukkar SG, Aste H, *et al.* L'accesso gastrostomico perendoscopico (PEG) a finalità nutrizionale: confronto fra le tecniche “Push” e “Introducer”. *Rivista Italiana di Nutrizione Parenterale ed Enterale* 1995;3:32-42.
- Herman LL, Hoskins WL, Shike M. Percutaneous endoscopic gastrostomy for decompression of the stomach and small bowel. *Gastrointest Endosc* 1992;38(3):314-8.
- Higo R, Tayama N, Nito T, *et al.* Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Auris Nasus Larynx* 2004;31(3):247-54.
- Kiernan MC. Amyotrophic lateral sclerosis and the neuroprotective potential of exercise. *J Physiol* 2009;587(Pt15): 3759-60.
- Kirby DF, Delegge MH, Fleming CR. American Gastroenterological Association Technical Review on Tube Feeding for Enteral Nutrition. *Gastroenterology* 1995;108(4):1282-301.
- Kühnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, *et al.* Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Clin Pract Neurol* 2008;4(7):366-74.
- Li S, Chen Q, Yu B, *et al.* Structural and functional changes mapped in the brains of amyotrophic lateral sclerosis patients with/without dysphagia: a pilot study. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10(5-6):280-7.
- Light VL, Slezak FA, Porter JA, *et al.* Predictive factors for early mortality after percutaneous endoscopic gastrostomy. *Gastrointest Endosc* 1995;42(4):330-5.
- Lui AJ, Byl NN. A systematic review of the effect of moderate intensity exercise on function and disease progression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neurol Phys Ther* 2009;33(2):68-87.
- Margulies DS, Lohmann G, *et al.* Long-term effects of motor training on resting-state networks and underlying brain structure. *Neuroimage* 2011;57(4):1492-8.

- O'Neil KH, Purdy M, Falk J, *et al.* The dysphagia outcome and severity scale. *Dysphagia* 1999;14(3):139-45.
- Patwa H, Novella S. Use of fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing (FEES) in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia* 2004;19(3):177-81.
- Ponsky JL, Gauderer MWL. Percutaneous endoscopic gastrostomy. *Gastrointest Endosc* 1981;27:9-11.
- Ponsky JP, Gauderer MWL. Percutaneous endoscopic gastrostomy: indications, limitations, techniques and results. *World J Surg* 1989;13:165-70.
- Rossetto T, Raimondo S, Accornero A. *Logopedia e disfagia. Dalla teoria alla pratica clinica*. Roma: Carocci Ed.; 2011.
- Ruge J, Vasquez RM. An analysis of the advantages of Stamm and percutaneous endoscopic gastrostomy. *Surg Gynecol Obstet* 1986;162(1):13-6.
- Russel TR, Brotman M, Norris F. Percutaneous gastrostomy: a new simplified and cost-effective technique. *Am J Surg* 1984;148(1):132-7.
- Schindler O, Ruoppolo G, Schindler A. *Deglutologia*. Torino: Omega Ed.; 2011.
- Stiegmann GV, Goff JS, Silas D, *et al.* Endoscopic versus operative gastrostomy: final results of a prospective randomized trial. *Gastrointest Endosc*;36(1):1-5.
- Suntrup S, Warnecke T, *et al.* Cortical processing of swallowing in ALS patients with progressive dysphagia – A magnetoencephalographic study. *PLoS ONE* 2011;6(5):e19987.
- Teismann IK, Dziewas R, Steinstraeter O, *et al.* Time-dependent hemispheric shift of the cortical control of volitional swallowing. *Hum Brain Mapp* 2009;30(1):92-100.
- Wolman B, D'Agostino HB, Walus-Wingle JR, *et al.* Radiologic, endoscopic and surgical gastrostomy: an institutional evaluation and meta-analysis of the literature. *Radiology* 1995;197(3):699-704.

2.6. Comunicazione relativa alla gestione delle problematiche respiratorie delle PCS

“Molti medici aspettano che i loro pazienti chiedano delle informazioni, la maggior parte dei pazienti aspetta che il medico sia il primo a parlarne” (Heffner JE *et al.*, 1996). È un atteggiamento chiamato in inglese “deadlock”, cioè una strada senza uscita. Questa è purtroppo la strada che molti medici e PCS inconsapevolmente percorrono.

La comunicazione dell’insufficienza respiratoria che avanza è una delle più difficili perché porta a decisioni che cambiano completamente la vita: sia se la PCS decide di non accettare le cure (il che equivale a morire entro poco tempo, talvolta nel giro di poche ore), sia se accetta di curarsi con una ventilazione non invasiva o invasiva, che oggi è in grado di prolungare la vita anche per moltissimi anni. La grande paura di morire soffocati è lo spettro di ogni PCS; una comunicazione graduale ma sistematica è l’unica possibilità di poter rimanere autonomi nelle decisioni e di non dover subire o prendere delle decisioni in estrema urgenza.

Considerando l’evoluzione della informazione in medicina e le tante realtà culturali tuttora contemporaneamente presenti in Italia, diventa arduo per i professionisti sanitari adottare uno stile di comunicazione che risponda all’ideale proposto con lo slogan della *slow medicine*: “sobrio rispettoso e giusto”. Non ci può essere scelta autonoma e consapevole, se non è preceduta da una esauriente informazione, in un contesto di corretta comunicazione.

Dalla condivisione con il malato lentamente emergeranno prima gli orientamenti, poi le preferenze: affinché queste possano evolvere in scelte, devono iniziare precocemente perché la malattia può evolvere in maniera rapida. È necessario inoltre che siano adattate al linguaggio e alla cultura della PCS. Il processo comunicativo richiede tempo per assimilare la realtà.

È stato dimostrato che le persone affette da insufficienza respiratoria di diverse cause, incluse le malattie neuromuscolari, in larghissima maggioranza vogliono essere informate della prognosi di insufficienza respiratoria e desiderano essere coinvolte nelle decisioni terapeutiche da prendere.

Quando la PCS si rivolge per una consulenza al pneumologo, può succedere, specialmente negli stadi iniziali della malattia, che non sappia quale è la patologia di base e non ne conosca le implicazioni respiratorie. Il primo passo per l’operatore è di accertarsi che la PCS conosca la diagnosi. Insieme con i familiari/*caregiver* deve esplicitare il livello della conoscenza e delle implicazioni respiratorie. Il paziente deve essere portato a conoscenza che la sua funzione respiratoria sarà monitorizzata e che si possono intraprendere delle terapie che la supportano. Numerose PCS, ma ancora di più i loro familiari, si informano in rete. È utile integrare queste informazioni nel colloquio, accogliendo paure e fantasie, assicurando che la PCS sarà seguita e messa in grado di affrontare le difficoltà.

La PCS è in grado di decidere, qualora sia a conoscenza dei mezzi e *device* disponibili per il suo problema. È auspicabile che questo venga discusso in anticipo, prima dell’insorgenza di una insufficienza respiratoria conclamata. La discussione dei supporti ventilatori in modo precoce viene raccomandata dalla società canadese della SLA (Rinnenburger *et al.* 2012). La stessa raccomandazione è fatta in molti altri paesi e si ritrova in diversi siti internet. Si veda, ad esempio, un sito tedesco (www.lateralsklerose.info) che fornisce anche il modulo per le decisioni anticipate di trattamento (*Patientenverfuegung*).

Il primo passo nella cura dell’insufficienza respiratoria da SLA dal punto di vista tecnico è la NIV. Questa aumenta la sopravvivenza e migliora la qualità della vita. L’accettazione da parte del paziente di questa procedura dipende da diversi fattori. Alcuni sono interni, come sentimenti di paura, di perdita di controllo, di bisogno; ma dipende anche dal concetto del tempo (“Sto facendo la cosa giusta nel momento giusto?”). Altro fattore decisivo è la qualità della comunicazione con l’operatore sanitario da parte del paziente e della sua famiglia (Geenawy *et*

al., 2015). Dal punto di vista pratico, è bene che si inizi la ventilazione anche per una durata breve, così che la PCS possa prendere confidenza con il ventilatore e vederlo come un aiuto. L'operatore fa presente che la NIV è una libera scelta che può essere interrotta, qualora venga vissuta male. Il paziente a questo punto può scegliere di rinunciare a procedure invasive, affidandosi al solo supporto palliativo, oppure può optare per la tracheotomia.

Altra importante problematica respiratoria che insorge nella PCS è la riduzione della forza della tosse, che produce un incremento del rischio di ingombro secretivo per difficoltà nella rimozione autonoma delle secrezioni. La presa in carico della PCS con ingombro secretivo passa per un'attenta valutazione della PCS da parte di personale esperto che definisce l'utilizzo del device più appropriato (macchina della tosse, pallone di Ambu, aspiratore di mucosità) in relazione allo stato funzionale, al grado di compromissione della funzione deglutitoria e al grado di autonomia del paziente o presenza di *caregiver*.

L'operatore spiega le possibilità di scelta e accoglie le volontà della PCS. Nelle incertezze legislative relative alle decisioni di fine vita, sussiste comunque la possibilità, se lo desidera la PCS, di integrare il referto medico della visita anche con la volontà espressa dal malato per una decisione futura. Ciò permette in casi di emergenza o in situazioni nelle quali potrebbero essere privati della facoltà di esprimersi direttamente di arrivare documentati e preparati.

L'operatore fa comunque presente che esiste anche la possibilità di chiedere che sia nominato un "Amministratore di sostegno", istituito dalla Legge 9 gennaio 2004. Tale figura, nata per "tutelare, con la minore limitazione possibile della capacità di agire, le persone prive in tutto o in parte di autonomia nell'espletamento delle funzioni della vita quotidiana" (art. 1), potrebbe rappresentare le scelte di cura del malato quando necessario, qualora il malato non fosse in grado di esprimere il consenso informato, a causa di un aggravamento o di una complicanza della malattia. È l'orientamento ribadito in varie sentenze e nel recente documento della SIAARTI (Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva) (Gristina *et al.*, 2014).

Il processo decisionale nell'insufficienza respiratoria rimane un percorso tra i più difficili e dolorosi per tutti i partecipanti, soprattutto perché vengono a confliggere orientamenti culturali diversi. Possono scontrarsi convinzioni religiose che dettano prescrizioni riguardo alla facoltà dell'uomo di disporre della propria vita e atteggiamenti laici che privilegiano l'autodeterminazione dell'individuo. Ma anche in ambiente culturale laico si può optare per un atteggiamento paternalistico che, in nome della "pietas", tende a nascondere la fine della vita, o un atteggiamento più orientato a promuovere l'empowerment della persona, anche in condizione di malattia.

La via d'uscita può essere solo una informazione comunicata in modo sobrio e rispettoso. Un prezioso strumento per la qualità della comunicazione è offerto da una checklist comunicativa, mediante la quale gli operatori possono valutare il proprio comportamento in maniera oggettiva, completa e sistematica.

Bibliografia

- Geenawy LP, Martin NH, Lawrence V, *et al.* Accepting or declining non invasive ventilatio or gastrostomy in amyotrophiclateral sclerosis; a patient'sperspective. *J Neurol* 2015;262(4):1002-13.
- Gristina GR, Orsi L, Carlucci A, *et al.* Parte I. Il percorso clinico e assistenziale nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage". Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura. *Recenti Prog Med.* 2014;105(1):9-24.
- Heffner JE, Fahy B, Hilling L, Barbieri C. Attitudes regarding advance directives among patients in pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;154(6 Pt 1):1735-40.
- Rinnenburger DE, Alma GM, Bigioni D, *et al.* End-of-life decision making in respiratory failure. The therapeutic choices in chronic respiratory failure in a 7-item questionnaire. *Ann Ist Super Sanità* 2012;

48(3):328-33. Disponibile all'indirizzo: http://www.iss.it/binary/publ/cont/ANN_12_03_14.pdf; ultima consultazione 4/9/2017.

Senent C, Golmard JL, Salachas F, *et al.* A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2011;12(1):26-32.

2.7. Paziente tracheostomizzato in IMV: comunicazione con il paziente *locked-in*

L'aspetto più devastante della storia naturale della SLA è perdere qualsiasi capacità di comunicazione.

Le persone con SLA che scelgono di sottoporsi a IMV mediante tracheostomia vanno incontro, in un tempo variabile da persona a persona, ad una inesorabile progressione della malattia con una paralisi totale che coinvolge progressivamente anche la capacità di muovere gli occhi: tale condizione si definisce TLIS.

La LIS si verifica in diverse patologie neurologiche e si caratterizza per una paralisi totale (tetraplegia e anartria) con conservazione dei movimenti oculari verticali e dell'ammiccamento. La paralisi completa con assenza di movimenti oculari o palpebrali, a coscienza conservata, viene definita come TLIS.

Non vi sono molti dati in letteratura sul numero di pazienti con SLA che sviluppano una TLIS dopo essere stati sottoposti a IMV.

L'impossibilità di comunicare si traduce spesso in un atteggiamento da parte dei familiari di interpretazione di bisogni o sentimenti attraverso le variazioni della frequenza cardiaca o del diametro pupillare o semplicemente leggendo gli occhi.

Negli ultimi anni sono stati effettuati diversi tentativi di facilitazione della comunicazione nei pazienti con SLA e TLIS mediante l'utilizzo di sofisticati sistemi quali *Brain Computer Interfaces* (BCI) che utilizzano l'attività elettrica cerebrale con modalità di registrazione EEG o con spettroscopia ad infrarossi. L'efficacia di tali sistemi è ancora oggetto di studio.

Bibliografia

- Bauer G, Gerstenbrand F, Ruml E. Varieties of the locked-in syndrome. *J Neurol* 1979;221(2):77-91.
- Bruno M, Bernheim JL, Schnakers C, *et al.* Locked-in: don't judge a book by its cover. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79(1):2.
- Chaudhary U, Xia B, Silvoni S, *et al.* Brain-computer interface-based communication in the completely locked-in state. *PLoS Biol* 2017;15(1):e1002593.
- Hayashi H, Oppenheimer EA. ALS patients on TPPV: totally locked-in state, neurologic findings and ethical implications. *Neurology* 2003;61(1):135-7.
- Hochberg LR, Cudkovic ME. Locked in, but not out? *Neurology* 2014;82(21):1852-3.
- Murguialday AR, Hill J, Bensch M, *et al.* Transition from the locked in to the completely locked-in state: a physiological analysis. *Clin Neurophysiol* 2011;122(5):925-33.
- Plum F, Posner JB. *The diagnosis of stupor and coma*, vol. 197. Philadelphia: FA Davis; 1966.

2.8. Comunicazione con la persona con SLA e DFT

Solitamente le PCS hanno funzioni cognitive integre, ma una percentuale variabile di pazienti può presentare disturbi cognitivi che vanno da alterazioni cognitive/comportamentali a quadri di franca DFT.

L'associazione tra SLA e demenza era già nota in passato, ma la scoperta nel 2011 del gene *C9ORF72* ha stabilito una netta relazione tra le due condizioni, in quanto una espansione esanucleotidica di tale gene è responsabile di forme familiari e sporadiche di SLA, di SLA/DFT e di DFT pure. Tale associazione può essere valutata utilizzando la *Italian Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen* (ECAS).

La frequenza di DFT nei pazienti con SLA è variabile nella letteratura internazionale tra il 5%-15%. La DFT si caratterizza per una atrofia focale dei lobi frontali e temporali; si distinguono 3 sottotipi di DFT: DFT variante comportamentale (DFT-bv), demenza semantica e afasia progressiva non fluente. DFTbv è la forma di più frequente riscontro nei pazienti con SLA e si presenta con:

- *Disinibizione*
Riduzione o perdita della capacità di regolare il comportamento in modo adeguato alle circostanze e alle regole sociali (Perdita di tatto, riduzione delle “buone maniere” a tavola, tendenza ad invadere lo spazio personale, ipersessualità, cleptomania, comportamenti di utilizzazione, manipolazione degli oggetti, esplorazione orale);
- *Apatia*
Riduzione dei comportamenti volontari e finalizzati per mancanza di motivazione. Si distingue:
 - apatia affettiva (indifferenza, freddezza, appiattimento emotivo)
 - apatia comportamentale (passività, ridotta iniziativa, scarsa partecipazione)
 - apatia cognitiva (scarsa partecipazione alle conversazioni, scarsa produzione verbale, ridotta partecipazione alle attività di svago)
- *Stereotipie*
Compulsioni e ritualismi (*clockwatching*, attività di controllo, irrigidimento delle routine); stereotipie semplici e complesse (movimenti mani e piedi, vocalizzazioni, canzoni, preghiere)
- *Alterazioni della condotta alimentare*
 - iperfagia (aumento appetito, ricerca compulsiva di cibo, preferenza per cibi dolci o molto salati, ingestione automatica di cibo)
 - irrigidimento delle routine legate all'alimentazione.

Per la definizione di DFT si utilizzano i criteri di Neary, ma non tutti i pazienti con SLA, pur presentando delle alterazioni cognitive/comportamentali, soddisfano pienamente tali criteri e pertanto sono state identificate altre due categorie: *ALS-behavioural impairment* (ALSbi) e *ALS-cognitive impairment* (ALSci).

È interessante sottolineare che, oltre quanto descritto, i pazienti con SLA possono presentare un deficit delle funzioni esecutive fino nel 50% dei casi. Le funzioni cognitive sono un insieme di processi cognitivi di “ordine superiore” che permettono di pianificare, iniziare e portare a termine comportamenti diretti ad uno scopo, attraverso un insieme di azioni coordinate e strategiche; riguardano pertanto la pianificazione, il *problem solving*, l'organizzazione, l'attenzione, l'astrazione, la flessibilità mentale, la capacità di giudizio, l'inibizione dei comportamenti.

È difficile studiare la presenza di demenza nei pazienti con SLA usando i test cognitivi standard a causa dei deficit motori presentati, pertanto è stato necessario definire nuove scale di valutazione come la *Edinburgh cognitive and behaviour ALS Screen* (ECAS).

Identificare la presenza di una DFT o di una sindrome disesecutiva nella SLA è importante sia sul piano scientifico che sulla gestione assistenziale della PCS.

La SLA/DFT o SLA/sindrome disesecutiva si associa ad una sopravvivenza inferiore rispetto alle forme cognitivamente integre per scarsa *compliance* dei pazienti ai trattamenti proposti (NIV, PEG, prescrizioni farmacologiche, ecc.).

Un disturbo cognitivo/comportamentale costituisce inoltre per il *caregiver* una condizione di stress maggiore della disabilità fisica.

In particolare la presenza di un disturbo cognitivo in associazione alla SLA pone il problema della capacità decisionale del paziente rispetto alle scelte terapeutiche relative alle funzioni vitali (es. IMV). A tal riguardo non vi è ancora molta chiarezza e si suggerisce di discutere anticipatamente tali scelte prima che il deficit cognitivo avanzi e di provvedere alla nomina di un amministratore di sostegno con delega alle cure.

In considerazione di questi dati di letteratura è fondamentale, dopo aver posto una diagnosi di SLA, esplorare precocemente le funzioni cognitive per valutarne l'integrità e poter adattare la nostra comunicazione alla capacità di comprensione del paziente.

Bibliografia

- Abrahams S, Newton J, Niven E, *et al.* Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2014;15(1-2):9-14.
- Abrahams S. ALS, cognition and the clinic. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2013;14(1):3-5.
- Böhm S, Aho-Özhan HE, Keller J, *et al.* Medical decisions are independent of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2016;87(16):1737-8.
- Chio A, Ilardi A, Cammarosano S, *et al.* Neurobehavioral dysfunction in ALS has a negative effect on outcome and use of PEG and NIV. *Neurology* 2012;78(14):1085-9.
- Elamin M, Phukan J, Bede P, *et al.* Executive dysfunction is a negative prognostic indicator in patients with ALS without dementia. *Neurology* 2011;76(14):1263-9.
- Goldstein LH, Abrahams S. Changes in cognition and behaviour in amyotrophic lateral sclerosis: nature of impairment and implications for assessment. *Lancet Neurol* 2013;12(4): 368-80.
- Govaarts R, Beeldman E, Kampelmacher MJ, *et al.* The frontotemporal syndrome of ALS is associated with poor survival. *J Neurol* 2016; 263(12):2476-83.
- Khin Khin E, Minor D, Holloway A, Pelleg A. Decisional capacity in amyotrophic lateral sclerosis. *J Am Acad Psychiatry Law* 2015;43(2):210-7.
- Lillo P, Mioshi E, Hodges JR. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis is more dependent on patients' behavioral changes than physical disability: a comparative study. *BMC Neurol* 2012;12:156.
- Lomen-Hoerth C, Anderson T, Miller B. The overlap of amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia. *Neurology* 2002; 59(7):1077-9.
- Lomen-Hoerth C, Murphy J, Langmore S, *et al.* Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal? *Neurology* 2003;60(7):1094-7.
- Neary D, Snowden JS, Gustafson L, *et al.* Frontotemporal lobar degeneration. A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998;51(6):1546-54.
- Ng AS, Rademakers R, Miller BL. Frontotemporal dementia: a bridge between dementia and neuromuscular disease. *Ann N Y Acad Sci* 2015;1338:71-93.

- Phukan J, Elamin M, Bede P, *et al.* The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83(1): 102-8.
- Poletti B, Solca F, Carelli L, Madotto F, Lafronza A, Faini A, Monti A, Zago S, Calini D, Tiloca C, Doretto A, Verde F, Ratti A, Ticozzi N, Abrahams S, Silani V. The validation of the Italian Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS). *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2016;17(7-8):489-98.
- Renton AE, Majounie E, Waite A, *et al.* A hexanucleotide repeat expansion in C9ORF72 is the cause of chromosome 9p21-linked ALS-FTD. *Neuron* 2011;72(2):257-68.
- Strong MJ, Grace GM, Freedman M, *et al.* Consensus criteria for the diagnosis of frontotemporal cognitive and behavioural syndromes in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10(3):131-46. Erratum in: *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10(4):252.

2.9. Comunicazione e scelte terapeutiche e di fine vita

Le “cure di fine vita” non sono una semplice continuazione di quanto è stato fatto fino a quel momento, ma si caratterizzano per una rimodulazione dei trattamenti e degli interventi assistenziali in atto, in rapporto ai nuovi obiettivi di cura.

È una situazione di presa in cura molto complessa che vede la persona coinvolta affetta da SLA, i suoi familiari e l'équipe curante.

L'ultimo periodo di vita del malato di SLA costituisce una fase molto complessa data la sua condizione di particolare fragilità. Prendersi cura in maniera attiva della persona durante la fine del suo percorso di fine vita rappresenta una sfida per il personale sociosanitario chiamato a gestire questo momento. Oltre ad offrire competenze prettamente sanitarie, gli operatori sono chiamati all'adozione di un corretto ed efficace rapporto comunicativo con il paziente. Anche in un momento così delicato, l'empowerment del paziente resta un punto focale del trattamento di cura.

Per poterlo promuovere è necessario aumentare le competenze degli operatori che prestano servizio in hospice, in ospedale e a domicilio fornendo loro indicazioni operative sugli aspetti relazionali implicati nel percorso assistenziale del paziente anche attraverso lo strumento delle conversazioni di fine vita.

L'ottenimento di un adeguato livello della consapevolezza del malato e dei suoi familiari nella fase finale della malattia rappresenta una competenza indispensabile degli operatori soprattutto quando il paziente deve decidere riguardo alle proprie scelte - momento in cui deve inevitabilmente fare i conti con se stesso, con i propri desideri, le proprie paure, il proprio mondo interno e la propria percezione della sofferenza (Adamson, 2003).

Aumentare l'empowerment del paziente significa renderlo consapevole di ciò che sta avvenendo dentro e fuori di sé e in grado di decidere in maniera lucida riguardo alle sue scelte di vivere i momenti ultimi in armonia con i suoi bisogni, le risorse culturali e personali e i principi e i valori che lo hanno accompagnato nella propria vita. (Ministero della Salute –Piano Sanitario nazionale 2011-2013).

Le tecniche di conversazione di fine vita sono infatti finalizzate a determinare un aumento della capacità decisionale del paziente rispetto alla sua sfera emozionale, psicologica, culturale, sociale e spirituale

Tali tecniche sono state adottate in un Progetto CCM (Centro Nazionale per la Prevenzione e il Controllo delle Malattie) del Ministero della Salute del 2015 - La valutazione del benessere mentale attraverso il miglioramento della comunicazione in oncologia e le conversazioni di fine vita.

Bibliografia

- Appelbaum PS. Clinical practice. Assessment of patients' competence to consent to treatment. *N Engl J Med* 2007;357(18):1834-40.
- Bach JR. Threats to “informed” advance directives for the severely physically challenged? *Arch Phys Med Rehabil* 2003;84(4 Suppl 2):S23-8.
- Bertolissi S, Miccinesi G, Giusti F. Come si muore in Italia: storia e risultati dello studio Senti-MELC. *Rivista Società Italiana di Medicina generale* 2012;17-34.
- Clayton JM, Hancock KM, Butow PN, *et al.* Clinical practice guidelines for communicating prognosis and end of life issues with adults in the advanced stages of life-limiting illness and their caregivers. *Med J Aust* 2007;186(12 Suppl):S77, S79, S83-108.

- Consiglio d'Europa. *Guida al processo decisionale nell'ambito del trattamento medico nelle situazioni di fine vita*. Strasburgo: Consiglio d'Europa; 2014. Disponibile all'indirizzo: <https://rm.coe.int/168039e8c2>; ultima consultazione 06/09/2017
- EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. EFN guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012;19(3):360-75.
- Grady C, Enduring and emerging challenges of informed consent. *N Engl J Med* 2015;372(22):2172.
- Gristina GR, Orsi L, Carlucci A, *et al.* Il percorso clinico e assistenziale nelle insufficienze croniche d'organo “end-stage”. Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura. *Recenti Prog Med* 2014;105:9-24.
- Kim SYH, Wilson R, De Vries R, *et al.* Are patients with amyotrophic lateral sclerosis at risk of a therapeutic misconception? *J Med Ethics* 2016;42(8):514-8.
- NCPC. *The choice in end of life care programme board. What's important to me. - a review of choice in end of life care*. London: National Council for Palliative Care; 2015.
- Ngo-Metzger Q, August KJ, Srinivasan M *et al.* End-of-life care: Guidelines for patient-centred communication. *Am Fam Physician* 2008;77(2):167-74.

2.10. Comunicazione con il paziente e i familiari nelle cure palliative

Promuovere e valorizzare l'autonomia della PCS, la sua volontà e capacità di scelta libera e consapevole sono gli elementi cardine su cui si basa l'approccio palliativo che prevede una presa in carico globale della persona.

La presa in carico è un processo che si fonda su una corretta relazione, comunicazione e informazione tra PCS, familiari ed équipe curante. Consiste nella valutazione delle condizioni e dei bisogni della persona, e si concretizza nel profilo multidimensionale, nella condivisione del percorso di cura riconoscendo i limiti delle terapie, nella rieducazione neuromotoria evidenziando degli obiettivi raggiungibili, nel continuare ad avere una vita sociale, e, infine, nella definizione di piani individuali di assistenza.

L'attivazione precoce dei servizi di cure palliative, molto vicina al momento della diagnosi, raccomandata dai risultati di un gran numero di esperienze e ricerche cliniche, porta a una migliore gestione complessiva della PCS sia in ambito clinico che nella garanzia di una continuità terapeutica.

Bibliografia di approfondimento

- AISLA. *Documento di consenso sulle scelte terapeutiche del paziente affetto da SLA*. Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica; Firenze, dicembre 2014. Disponibile all'indirizzo: <http://www.aisla.it/le-scelte-terapeutiche-della-persona-afetta-da-sla/documento-di-consenso-sulle-scelte-terapeutiche-del-paziente-afetto-da-sla/>; ultima consultazione 28/08/17.
- Barbisan C, Casonato C, Palermo Fabris E, Piccinni M, Zatti P. Parte III. Aspetti etici e giuridici nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage". Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura. *Recenti Prog Med* 2014;105(1):40-4.
- Ferris FD, Balfour HM, Bowen K, Farley J, Hardwick M, Lamontagne C, Lundy M, Syme A, West P. *A model to guide hospice palliative care*. Ottawa, ON: Canadian Hospice Palliative Care Association; 2002. Disponibile all'indirizzo: <http://www.chpca.net/media/7422/a-model-to-guide-hospice-palliative-care-2002-urlupdate-august2005.pdf>; ultima consultazione 28/08/17.
- Currow DC, Abernethy AP, Fazekas BS. Specialist palliative care needs of whole populations: a feasibility study using a novel approach. *Palliat Med* 2004;18(3):239-47.
- Gristina GR, Orsi L, Carlucci A, et al. Parte I. Il percorso clinico e assistenziale nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage". Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura. *Recenti Prog Med*. 2014;105(1):9-24.
- Gristina GR, Orsi L, Carlucci A, et al. Parte II. Evidenze scientifiche nelle insufficienze croniche d'organo "end-stage". Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura. *Recenti Prog Med* 2014;105(1):25-39.
- Gomes B, Calanzani N, Curiale V, McCrone P, Higginson IJ. Effectiveness and cost-effectiveness of home palliative care services for adults with advanced illness and their caregivers. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;(6):CD007760.
- Haggerty JL, Reid RJ, Freeman GK, Starfield BH, Adair CE, McKendry R. Continuity of care: a multidisciplinary review. *BMJ* 2003;327(7425):1219-21.
- NHPCO. *Facts and Figures on Hospice Care in America*. Alexandria, VA, National Hospice and Palliative Care Organization; 2015. Disponibile all'indirizzo: https://www.nhpco.org/sites/default/files/public/Statistics_Research/2015_Facts_Figures.pdf; ultima consultazione 28/8/17.

- NQF. A National Framework and Preferred Practices for Palliative and Hospice Care Quality. A Consensus Report. Washington, DC: National Quality Forum; 2006. Disponibile all'indirizzo: https://smhs.gwu.edu/gwish/sites/gwish/files/palliative%20hospice_full.pdf; ultima consultazione 28/08/17.
- Quill TE, Abernethy AP. Generalist plus specialist palliative care — creating a more sustainable model. *N Engl J Med* 2013;368(13):1173-5.
- Radbruch L, Payne S, and the Board of Directors of the European Association for Palliative Care – EAPC. White Paper on standards and norms for hospice and palliative care in Europe: part 1. Recommendations from the European Association for Palliative Care. *European Journal of Palliative Care* 2009;16(6).
- Radbruch L, Payne S, and the Board of Directors of the European Association for Palliative Care – EAPC. White Paper on standards and norms for hospice and palliative care in Europe: part 2. *European Journal of Palliative Care* 2010;17(1):22-3.
- Roeline H, Pasman W, Brandt HE, *et al.* Quality indicators for palliative care: a systematic review. *Journal of Pain and Symptom Management* 2009;38(1):145-56. Disponibile all'indirizzo: [http://www.jpmsjournal.com/article/S0885-3924\(09\)00300-5/pdf](http://www.jpmsjournal.com/article/S0885-3924(09)00300-5/pdf); ultima consultazione 29/08/17.
- Strand JJ, Kamdar MM, Carey EC. Top 10 things palliative care clinicians wished everyone knew about palliative care. *Mayo Clin Proc* 2013;88(8):859-65.
- Canadian Hospice Palliative Care Association. *Cost-effectiveness of palliative care: a review of the literature*. Ottawa: CHPCA; 2002. Disponibile all'indirizzo: <http://hpcintegration.ca/media/24434/TWF-Economics-report-Final.pdf>; ultima consultazione 30/08/17.
- Canadian Hospice Palliative Care Association. *Cost-effectiveness of palliative care: a review of the literature*. Ottawa: CHPCA; 2013. Disponibile all'indirizzo: <http://www.hpcintegration.ca/media/40546/TWF-innovative-models-report-Eng-webfinal-2.pdf>; ultima consultazione 30/08/17.
- Weissman DE, Meier DE. Identifying patients in need of a palliative care assessment in the hospital setting: a consensus report from the Center to Advance Palliative Care. *J Palliat Med* 2011;14(1):17-23.

2.11. Comunicazione con i “familiari” nella fase del cordoglio anticipatorio e del lutto

Gli studi scientifici dimostrano che per un numero non trascurabile di persone la perdita di una persona cara può generare un disagio psicologico clinicamente significativo. Tra gli esiti più comuni si riscontrano disturbi d'ansia, disturbi da stress post traumatico e disturbi depressivi. Nell'ambito della popolazione generale, secondo dati riportati da Parkes vi è una minoranza di persone il cui lutto rimane tende a rimanere cronico e che sperimentano una sofferenza mentale clinicamente significativa accompagnata spesso ad un restringimento, anche severo, delle proprie possibilità relazionali e sociali. In popolazioni particolari (soggetti accomunati da una particolare esperienza di perdita, ad esempio morti traumatiche o di figli) la percentuale di soggetti con disagio clinico può aumentare in maniera estremamente significativa. Nel caso di una morte che intervenga come esito di una grave patologia organica alcune variabili specifiche possono incidere sull'esperienza soggettiva della perdita e sul processo del lutto: il tipo e la continuità di cure fornite, le modalità del decorso della patologia, l'esperienza di accudimento e l'intimità con la persona malata.

In linea generale dunque la letteratura scientifica propone di collocare la reazione alla perdita su una sorta di continuum che va dal lutto normale (o “non complicato”, condizione caratterizzata da un lento ma sufficientemente fluido susseguirsi di fasi che esitano nel ri-orientamento del soggetto verso il futuro e in una interiorizzazione realistica degli aspetti dell'altro e del legame che si intratteneva con lui) fino ad un vero e proprio quadro clinico patologico definito recentemente dal DSM-5 come disturbo da lutto persistente complicato. Dati di ricerca evidenziano inoltre che i *caregiver* di pazienti terminali siano più vulnerabili a sviluppare, dopo il decesso del familiare, tale condizione clinica che Boelen e Prigerson, utilizzando una terminologia leggermente diversa, definiscono “Disturbo da Lutto Prolungato/Lutto Complicato (DLP/LC)” e che viene descritta come una condizione in cui le persone che soffrono di DLP/LC sono essenzialmente bloccate in uno stato di lutto cronico. Il lutto viene definito come uno stato di desiderio verso qualcosa che non si può avere, uno stato di desiderio estremo nei confronti della persona deceduta che non diminuisce nel tempo. La loro incapacità di accettare la separazione e la riluttanza ad adattarsi alla vita causa un continuo desiderio di vicinanza alla persona amata, la protesta e il dolore ogni volta che si confrontano con l'impossibilità di esaudire questo desiderio. Queste risposte sono mantenute ed esacerbate dalla confusione rispetto alla propria identità, dalla percezione di un futuro limitato, dal senso che la vita è vuota e priva di significato senza la persona persa. Anche se queste reazioni possono verificarsi nel lutto non complicato, nel DLP/LC sono fonte di stress persistente e sono debilitanti oltre i primi mesi dopo la perdita.

Ancora più nello specifico dati disponibili indicano come il lutto nei familiari e *caregiver* dopo la morte di una Persona con SLA (PCS) possa essere particolarmente grave e prolungato. L'acutezza e la persistenza per il dolore della perdita è condizionata anche dagli effetti psicologici a lungo termine dei continui e gravosi impegni assistenziali e di cura che questa malattia, per sue specifiche caratteristiche cliniche, comporta nel tempo lungo della sua progressione. Come è testimoniato da alcuni studi i *caregiver* mostrano infatti alti livelli di depressione e di ansia e una qualità della vita particolarmente insoddisfacente in particolare se accudiscono congiunti con deterioramento cognitivo e/o comportamentale e, in generale, nelle ultime fasi di malattia. Martin *et al.* (2001) hanno evidenziato come il 37% dei *caregiver* che avevano perso la PCS oggetto del loro accudimento mostrassero un adattamento sociale inadeguato anche per molti anni dopo la morte del congiunto.

La reazione psicologica alla perdita e il processo di elaborazione del lutto sono inoltre condizionati dagli eventi, sia clinici che relazionali, che caratterizzano l'avvicinamento alla

morte, la fase del morire vero e proprio (nel contesto sanitario o domiciliare) e la qualità della comunicazione e relazione tra la persona malata, i congiunti, i *caregiver* (formali e informali) e l'equipe sanitaria e assistenziale nelle ore successive al decesso. Con ogni evidenza per le persone affettivamente coinvolte con il malato si tratta di momenti ad altissima densità emotiva caratterizzati da un profondo senso di disorientamento, impotenza, dalla paura e dall'intensa preoccupazione per la sofferenza, presunta o realmente esperita/espressa, del proprio caro.

Studi centrati sulla qualità del legame tra persone significative nel frangente della morte ci dicono che è sempre in atto (più o meno visibile nello scambio comunicativo, verbale e non verbale, e più o meno ostacolato dal peso dell'ostilità o dell'ambivalenza sedimentatosi lungo la storia familiare) un processo di trasmissione di eredità valoriali e di senso tra chi muore e chi rimane in vita. La tutela e la facilitazione di questo processo di trasmissione è estremamente significativa sia per la qualità della morte del malato sia per la prevenzione nei suoi cari di fenomeni psicologici che, se stabilizzati nel tempo, possono configurarsi nei quadri clinici descritti.

Per le persone che stanno accompagnando alla morte la PCS è di particolare importanza poter esprimere vicinanza e affetto al proprio caro, essere aiutati a salutarlo e a prendere commiato da lui in un'atmosfera di intimità, essere accolti e rispettati nella propria sofferenza da personale sanitario capace di discrezione, empatia e sollecitudine.

Estremamente rilevanti sono tutte le azioni comunicative che i sanitari, dopo il decesso, mettono in campo per permettere ai familiari di esprimere in un contesto protetto e di ascolto empatico i propri dubbi sugli ultimi giorni e ore di vita del loro caro, e in particolare le domande riguardanti la sofferenza che egli può aver sperimentato negli ultimi istanti di vita e quelle relative alle scelte clinico-assistenziali dell'équipe. È al tempo stesso utile che eventuali incomprensioni o contrasti tra famiglia ed équipe (o singoli membri di essa) sulla gestione della fase di fine vita vengano fatti emergere e affrontati offrendo ai familiari tutte le informazioni e rassicurazioni necessarie e riconoscendo le profonde emozioni che le sollecitano.

Se nell'équipe ci sono persone che, nel percorso di malattia, hanno stabilito una relazione più intima con il malato o che sono state, in ogni caso, per lui significative è utile che dopo il decesso sia favorito uno scambio tra questi professionisti e i familiari al fine di ricostruire insieme, anche brevemente, frammenti di una memoria condivisa e personale della persona deceduta e del suo modo peculiare di affrontare il percorso di malattia.

Il complesso di queste azioni comunicative riveste la finalità di contenere il dolore per la perdita e di alleviare le persone legate al malato da penosi sentimenti di colpa, inadeguatezza, rabbia che possono ostacolare, anche in maniera grave, il fisiologico processo elaborato del lutto. In questo senso esse sono da considerarsi a tutti gli effetti come fattori preventivi di eventuali esiti psicopatologici del lutto.

Bibliografia di approfondimento

- American Psychiatric Association. *Manuale diagnostico e statistico dei disturbi mentali*, quinta edizione. Milano: Raffaello Cortina; 2014.
- Boelen PA, Prigerson HG. Commentary on the inclusion persistent complex bereavement-related disorder in DSM-5. *Death Studies* 2012; 36(9):771-94.
- Bonanno GA, Kaltman S. The varieties of grief experience. *Clin Psychol Rev* 2001;20(5):1-30.
- Bonanno GA, Kaltman S. Toward an integrative perspective on bereavement. *Psychol Bull* 1999;125(6):760-76.
- Chiambretto P. Prolonged grief disorder: towards a new diagnostic category. *G Ital Med Lav Ergon* 2008;30(3 Suppl B):B40-6.

- D'Adamo G. Disturbo da lutto prolungato. Validazione psicometrica dei criteri proposti per DSM-V e ICD-11. *Psicobiettivo* 2009;3:91-118.
- De Luca ML, Tineri M, Zaccarello G, *et al.* Adattamento e validazione del questionario "PG-13" prolonged grief nel contesto italiano., *Rivista Italiana di Cure Palliative* 2015;17(2):1-9.
- De Luca ML. Dal lutto traumatico alla crescita post traumatica nella prospettiva di Viktor Frankl. *Ricerca di senso* 2014;12(1):75-113.
- De Luca ML. L'elaborazione del lutto. Modelli psicologici attuali e prospettiva cristiana. *Rivista Liturgica* 2006;93(5):685-99.
- De Luca ML. Lutto traumatico e crescita post traumatica: modelli teorici e linee di intervento. *Psicologia Psicoterapia e Salute* 2010;16(1):291-322.
- Greco R, De Luca ML. La valutazione del rischio di Lutto Complicato: linee-guida per la prevenzione nel contesto delle cure palliative. *Psicologia, Psicoterapia e Salute* 2012;18(3):371-406.
- Herbert, R S, Lacomis D, Easter C, *et al.* Grief support for informal caregivers of patients with ALS: A national survey. *Neurology* 2005;64(1):137-8.
- Horowitz M. Meditating on complicated grief disorder as a diagnosis. Symposium on complicated grief. *Omega* 2006;52(1):87-89.
- Jordan AH, Brett TL. Prolonged grief disorder: diagnostic, assessment, and treatment considerations. *Professional Psychology: Research and Practice* 2014;45(3):180-187.
- Kersting A, Brähler E, Glaesmer H, *et al.* Prevalence of complicated grief in a representative population-based sample. *J Affect Disord* 2011;131(1-3):339-343.
- Kurt A, Nijboer F, Matuz T, *et al.* Depression and anxiety in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *CNS drugs* 2007;21(4): 279-291.
- Lai C, Luciani M, Morelli E *et al.* Predictive role of different dimensions of burden for risk of complicated grief in caregivers of terminally ill patients. *Am J Hosp Palliat Care* 2014;31(2):189-93.
- Lindemann E. The symptomatology and management of acute grief. *Am J Psychiatry* 1994;151(6 Suppl):155-60.
- Lombardo L, Lai C, Morelli E, *et al.* Rischio di lutto complicato in familiari di pazienti oncologici in fase terminale: uno studio di screening. *Riv Psichiatr* 2014; 49(3):106-14.
- Lombardo L, Morelli E, Luciani M, *et al.* Pre-loss demographic and psychological predictors of complicated grief among relatives of terminally ill cancer patients. *Psychother Psychosom* 2012;81(4):256-8.
- Maercker A. When grief becomes a disorder. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci* 2007;257(8):435-6.
- Martin J, Trnbull J. Lasting impact in families after death from ALS. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2001;2(4):181-7.
- Newson RS, Boelen PA, Hek K, *et al.* The prevalence and characteristics of complicated grief in older adults. *J Affect Disord* 2011;132(1-2): 231-238.
- Oliver D, Borasio GD, Johnston W. *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: from diagnosis to bereavement*. Oxford: Oxford University Press; 2014.
- Prigerson HG, Horowitz MJ, Jacobs SC *et al.* Prolonged Grief Disorder: Psychometric Validation of Criteria proposed for DSM-V and ICD-11. *PLoS Med* 2009 Aug;6(8):e1000121.
- Prigerson HG, Maciejewski PK, Reynolds CF *et al.* Inventory of complicated grief: a scale to measure maladaptive symptoms of loss. *Psychiatry Res* 1995;59(1-2):65-79.
- Prigerson HG, Maciejewski PK. A call for sound empirical testing and evaluation of criteria for complicated grief proposed for DSM-V. Symposium on Complicated Grief. *Omega* 2006;52(1):9-19.

- Prigerson HG, Maciejewski PK. Grief and acceptance as opposite sides of the same coin: setting a research agenda to study peaceful acceptance of loss. *Br J Psychiatry* 2008;193:435-7.
- Prigerson HG, Vanderwerker LC. Final remarks. Symposium on complicated grief. *Omega* 2006;52(6):91-4.
- Rabkin JG, Albert SM, Rowland LP, *et al.* How common is depression among ALS caregivers? A longitudinal study. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10(5-6):448-55.
- Shear MK, Simon N, Wall M, *et al.* Complicated grief and related bereavement issues for DSM-5. *Depress Anxiety* 2011;28(8):103-17.
- Stroebe M, Schut H, Stroebe W. Health outcomes of bereavement. *Lancet* 2007;370 (9603):1960-73.
- Stroebe M, Schut H, van den Bout J. *Complicated grief. Scientific foundations for health care professionals*. London: Ed Routledge, 2013.

2.12. Comunicazione per la continuità assistenziale

Viene identificato con il termine di “continuità assistenziale” il modo in cui una serie di eventi legati alla salute sono percepiti dai diversi soggetti assistenziali come coerenti e integrati tra loro, e compatibili con le necessità del paziente e del suo contesto culturale” (Haggerty *et al.*, 2003).

Nell’arco della malattia, la PCS può cambiare vari *setting* di cura (l’ambulatorio, il day-hospital, il reparto, il domicilio, l’hospice). L’evoluzione e la complessità della malattia richiedono per la PCS una rete assistenziale dalla diagnosi all’*exitus*.

I percorsi di continuità assistenziale a livello nazionale non sempre sono delineati e documentati e spesso non sono disponibili evidenze sul loro impatto in termini di benefici e di qualità di vita sui PCS e i suoi familiari (AGENAS, 2011).

Nella realtà italiana troviamo una grande disparità nei percorsi di continuità assistenziale disponibili (D’Angelo *et al.*, 2013): da una totale presa in carico della PCS da parte di un unico ente (dalla diagnosi all’*exitus*) a continue transizioni da un *setting* di cura all’altro che richiedono alla PCS e ai suoi familiari innumerevoli sforzi per ridefinire altre relazioni e nuovi canali comunicativi, per riformulare ulteriori obiettivi di cura e ricostruire un rinnovato clima fiduciale (AGENAS, 2011).

Quando la continuità assistenziale non è delineata, si possono rilevare difficoltà nel coordinamento organizzativo e nella comunicazione tra gli operatori dei diversi contesti. Ciò può determinare una discontinuità assistenziale, e lasciare la PCS e i familiari senza chiari e/o stabili punti di riferimento stabili ed essere associati ad un maggior disorientamento, senso di solitudine o di abbandono.

Il referente clinico prioritario della continuità assistenziale dovrebbe essere il Medico di Medicina Generale (MMG) che spesso è il primo professionista a cui la PCS si rivolge nel momento della comparsa dei primi sintomi di malattia. L’MMG indirizza la PCS ai reparti di neurologia per la definizione della diagnosi. (SICP, 2010).

Dal momento della diagnosi la PCS dovrebbe essere inserita in un percorso integrato di cure, nel quale il neurologo diventa un’ulteriore figura di riferimento sia per la presa in carico della PCS sia per indirizzarla nei centri di riferimento per la SLA più adeguati ai suoi bisogni contingenti (SICP, 2010).

La complessità della SLA necessita di una équipe multidisciplinare territoriale in grado di raggiungere obiettivi comuni in contesti assistenziali spesso diversi. Questo comporta continui scambi comunicativi tra i vari professionisti, la persona con SLA e la sua famiglia. (SICP, 2010.)

La continuità delle informazioni è fondamentale fin dall’inizio nel percorso di continuità assistenziale. L’utilizzo dei dati personali e delle informazioni cliniche attuali e pregresse della PCS attraverso cartelle e/o fascicoli elettronici che possono essere prese in visione da più operatori di diverse categorie e appartenenti a differenti realtà.

La complessità della PCS richiede una équipe interdisciplinare che risponda ai bisogni e alle problematiche derivanti dalla patologia stessa presenti in quel preciso momento di malattia.

All’interno dei percorsi assistenziali disponibili la PCS, a seconda delle proprie necessità cliniche, si rivolge ai servizi di riabilitazione (motoria e comunicatori), ai NAD (Nutrizione Artificiale Domiciliare) e alle associazioni di volontariato (Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica-AISLA, Viva La Vita, ecc.).

È importante precisare che le risorse offerte dal territorio non sempre sono ugualmente distribuite e disponibili a livello regionale e nazionale e quindi il processo decisionale della PCS nella continuità assistenziale può essere fortemente compromesso.

Lo scambio di informazioni e la qualità della comunicazione tra gli operatori coinvolti e i servizi attivati garantiscono un’assistenza efficace ed efficiente e aiutano la persona e la sua famiglia a evitare momenti di disagio, disorientamento e abbandono.

Bibliografia di approfondimento

- AGENAS (Agenzia Nazionale per i Servizi Nazionali Regionali). La rete dei Distretti Sanitari in Italia. *Quaderni Monitor* 2011;27(8):1-276. Disponibile all'indirizzo: <http://www.quotidianosanita.it/allegati/allegato4818800.pdf>; ultima consultazione 25/10/2017.
- Albers G, Echteld MA, de Vet HC, *et al.* Evaluation of quality-of-life measures for use in palliative care: A systematic review. *Palliat Med* 2010;24(1):17-37.
- Azienda ASL Roma D. *Indagine sui percorsi diagnostico –assistenziali e sulla qualità della vita dei soggetti con Sclerosi Laterale Amiotrofica residenti nella ASL Roma D.* Roma: ASL Roma D; 2011. Disponibile all'indirizzo: <http://docplayer.it/5573610-Indagine-sui-percorsi-diagnostico-assistenziali-e-sulla-qualita-della-vita-dei-soggetti-con-sclerosi-laterale-amiotrofica-residenti-nella-asl-roma-d.html>; ultima consultazione 17/11/2017.
- Borasio GD, Voltz R, Miller RG. Le cure palliative nella sclerosi laterale amiotrofica. *La Rivista Italiana di Cure Palliative* 2005;2:26-40.
- Brousseau DC, Meurer JR, Isenberg ML, *et al.* Association between infant continuity of care and pediatric emergency department utilization. *Pediatrics* 2004;113(4):738-41.
- Brumley RD, Enguidanos S, Hillary K. The Palliative Care Program. *Perm J.* 2003;7(2):7-12.
- Casonato C, Cembrani F. Il rapporto terapeutico nell'orizzonte del diritto. In: Rodotà S, Zatti P (Ed.). *I diritti in medicina: Trattato di Biodiritto*. Vol. III. Milano: Giuffrè; 2011. p. 39-41
- Colby WH, Dahlin C, Lantos J, The National Consensus Project for Quality Palliative Care Clinical Practice Guidelines Domain 8: ethical and legal aspects of care. *HEC Forum* 2010;22(2):117-31.
- Commissione Regionale per la Sclerosi Laterale Amiotrofica. *Percorso assistenziale alle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica nella Regione Lazio*. Roma, 2006. Disponibile all'indirizzo: http://www.wlavita.org/doc/NORMATIVA/Percorso_SLA_Lazio.pdf; ultima consultazione: 17/11/2017
- D'Angelo D, Mastroianni C, Vellone E, *et al.* Transitions between care settings after enrolment in a palliative care service in Italy: a retrospective analysis. *Int J Palliat Nurs* 2013;19(3):110-5.
- Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Comprehensive care of amyotrophic lateral sclerosis patients: a care model. *Arch Bronconeumol* 2013;49(12):529-33.
- Haggerty JL, Reid RJ, Freeman GK, *et al.* Continuity of care: A multidisciplinary review. *BMJ* 2003;327(7425):1219-21.
- Ionescu-Ittu R, McCusker J, Ciampi A, *et al.* Continuity of primary care and emergency department utilization among elderly people. *CMAJ* 2007;177(11):1362-8.
- Italia. Decreto Ministeriale 22 febbraio 2007, n. 43. Definizione degli standard relativi all'assistenza ai malati terminali in trattamento palliativo, in attuazione dell'articolo 1, comma 169, della legge 30 dicembre 2004, n. 311. *Gazzetta Ufficiale* n. 81 del 6 aprile 2007.
- Jerant AF, Azari RS, Nesbitt TS, *et al.* The TLC model of palliative care in the elderly: preliminary application in the assisted living setting. *Ann Fam Med* 2004;2(1):54-60.
- Kaldjian LC, Curtis AE, Shinkunas LA, *et al.* Review article: goals of care toward the end of life: a structured literature review. *Am J Hosp Palliat Care* 2008;25(6):501-11.
- Meier D, Thar W, Jordan A, *et al.* Integrating case management and palliative care. *J Palliat Med* 2004;7(1):119-34.
- Norton PG, Dunn EV, Soberman L. What factors affect quality of care? Using the Peer Assessment Program in Ontario family practices. *Can Fam Physician* 1997;43:1739-44.
- NQF. *A national framework and preferred practices for palliative and hospice care quality: a consensus report*. Washington, DC: National Quality Forum, 2006.
- SICP. *SLA: accanto a malato e famiglia, con quale percorso di cura? Documento di consenso*. Roma: Società Italiana di Cure Palliative; 2010.

2.13. Rapporti con il territorio e le associazioni

La SLA è una malattia rara, ovvero è tra le 7-8.000 patologie a bassa prevalenza, per lo più croniche, invalidanti, senza cure risolutive e con elevati costi assistenziali e sociali. In particolare, la prevalenza della SLA è di circa 8-10 persone su 100.000 (Chiò *et al.*, 2013).

In Italia, la SLA è inclusa tra le patologie rare con codice di esenzione RF0100 (ai sensi del Decreto Ministeriale n. 279 del 2001, del successivo DPCM del 12 gennaio 2017). Pertanto, a livello regionale e/o interregionale, sono stati identificati Presidi/Centri clinici per la diagnosi, il monitoraggio e la cura (cui è necessario rivolgersi per la certificazione per l'esenzione dalla partecipazione alle spese sanitarie).

Unitamente ai Presidi/Centri clinici specialistici, esistono sul territorio nazionale altre strutture del Servizio Sanitario Nazionale, anche se non identificate secondo il D.M. 279/2001, che offrono una presa in carico interdisciplinare.

Per le caratteristiche della patologia, come si evince da quanto descritto nei paragrafi precedenti, è necessaria una presa in carico globale della PCS, fin dal momento della diagnosi e per l'intero decorso della malattia. Altresì importanti sono l'accesso a percorsi assistenziali e l'attivazione tempestiva di tutti i servizi (dal riconoscimento dell'invalidità, all'attivazione dei servizi territoriali), per far fronte ai bisogni sempre crescenti del malato e della sua famiglia. A tale scopo, è opportuno che la PCS e/o i suoi familiari possano far riferimento ad un *case manager* (una persona che coordini gli interventi multispecialistici e interdisciplinari) che lavori in rete con molteplici soggetti coinvolti nella gestione della malattia.

In tale ottica, è fondamentale il Rapporto con il Territorio, sia in termini di Continuità assistenziale (vedi paragrafo specifico) sia per il supporto delle Associazioni di pazienti e familiari unitamente alle Associazioni di volontariato e di promozione sociale.

È nota per la SLA una notevole eterogeneità assistenziale a livello territoriale dei servizi stessi, non solo tra Regioni diverse, ma anche tra Comuni e, a volte, tra distretti della stessa ASL. Si afferma la necessità di informare le PCS e i loro familiari sui servizi sanitari, sociali e socio-sanitari che le strutture del territorio e le Associazioni offrono relativamente a:

- *Assistenza sanitaria*
(in continuità con l'attività dei centri clinici specialistici)
 - Strutture di riabilitazione;
 - Residenze Sanitarie Assistite (RSA) (per ricovero di sollievo; per ricovero in lungodegenza; solo per PCS non ventilati; per PCS in NIV; per malati in ventilazione invasiva);
 - Hospice (per ricovero di sollievo; solo per PCS non ventilati; per PCS in NIV; per PCS in ventilazione invasiva);
- *Assistenza domiciliare*
Ad esempio: formulazione Piano di Assistenza Individuale (PAI); attivazione Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) e servizi offerti; valutazione e assegnazione ausili (ivi compresi i Comunicatori ad Alto contenuto Tecnologico, CAT); erogazione servizio di riabilitazione neuromotoria, riabilitazione respiratoria, logoterapia (tempi attesa, n. sedute settimanali, assiduità delle prestazioni-continue o a cicli); presa in carico respiratoria; presa in carico nutrizionale; cure palliative domiciliari; ecc.

- *Diritti/benefici di legge*
Ad esempio: invalidità civile e indennità accompagnamento; Legge 104/1992; fondi per le Non Autosufficienze (FNA); agevolazioni fiscali; agevolazioni lavorative; diritto di voto; bonus elettricità; ecc.
- *Normative locali*
Riguardanti: assegni di cura; contributi economici per assistenza domiciliare (badanti); Operatori Socio-Sanitari (OSS) domiciliari; Legge 162/1998 (Progetti di Vita Indipendente); trasporti per disabili; contributi economici per abbattimento barriere architettoniche; ecc.
- *Associazioni di pazienti e familiari (e reti di associazioni internazionali) unitamente ad Associazioni di volontariato e di promozione sociale.*

Le PCS, e in generale le persone con malattie rare, e i loro familiari si confrontano quotidianamente non solo con gli aspetti clinici della propria condizione (la malattia intesa come *disease*), ma anche con vissuti personali (la malattia come *illness*) e con la percezione sociale della malattia (*sickness*): fattori che influiscono significativamente sulla qualità della loro vita e di quella del loro nucleo familiare.

Il valore aggiunto delle Associazioni di pazienti consiste in un approccio di empowerment globale del cittadino malato (e della sua famiglia), che include un aspetto più “emotivo”, con l’offerta di sostegno, condivisione e creazione dei legami sulla base di somiglianze e affinità; e una componente “attivista” con le attività di informazione, formazione e responsabilizzazione nell’affrontare le difficoltà della vita quotidiana. Questo tipo di approccio è necessario per promuovere pazienti sempre più “competenti”, che possano collaborare con medici e operatori sanitari, facilitando la personalizzazione della cura, partecipando attivamente alla gestione della malattia, e utilizzando in modo più efficace i servizi sanitari disponibili.

Le Associazioni di pazienti e familiari e le Associazioni di volontariato e di promozione sociale giocano un ruolo importante nel rapporto con le istituzioni sanitarie, promuovendo lo sviluppo di un sistema sanitario centrato sul paziente. Collaborazione che promuove sia il un miglioramento delle capacità della persona di auto-gestire la malattia e la propria vita sia la possibilità di condividere con le istituzioni la responsabilità di trovare il migliore equilibrio tra l’interesse dei pazienti e la sostenibilità del sistema.

Molte sono le attività che le Associazioni hanno realizzato nel tempo e portano avanti, esempio sono le numerose proposte formative realizzate da AISLA ONLUS sia per pazienti sia per operatori.

In riferimento alle informazioni sopra indicate, si fa presente che Presidi e Associazioni di pazienti e familiari per la SLA, unitamente alla Guida *I diritti dei cittadini con disabilità - Dai diritti costituzionali ai diritti “esigibili”*, sono disponibili nei siti Internet delle differenti associazioni che si occupano a vario titolo della patologia nel sito web del Centro Nazionale Malattie Rare dell’Istituto Superiore di Sanità (www.iss.it/cnmr) e tramite il servizio di informazione e orientamento Telefono Verde Malattie Rare (800896949).

Bibliografia

- Chiò A, G. Logroscino BJ, Traynor J, *et al.* Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology* 2013;41(2):118-30.
- Haggerty JL, Reid RJ, Freeman GK, *et al.* Continuity of care: a multidisciplinary review. *BMJ* 2003;327(22):1219-21.

- Kaldjian LC, Curtis AE, Shinkunas LA, *et al.* Review article: goals of care toward the end of life: a structured literature review. *Am J Hosp Palliat Care* 2008;25(6):501-11.
- Meier D, Thar W, Jordan A, Goldhirsch SL, Siu A, Morrison RS. Integrating case management and palliative care. *J Palliat Med* 2004;7(1):119-34.
- Taruscio D. *Centro Nazionale Malattie Rare: dalla ricerca alle azioni nazionali e alle collaborazioni internazionali*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2015 (Rapporti ISTISAN 15/18).

APPENDICE
Strategia di ricerca documentale su SLA

Impostazione della strategia di ricerca

La ricerca è stata svolta a partire dal mese di febbraio 2014, tenendo conto delle richieste e delle esigenze emerse nel corso dell'elaborazione del manuale, con gli strumenti, a pagamento o gratuiti, disponibili presso il Settore Documentazione dell'Istituto Superiore di Sanità (ISS).

Una ricerca esplorativa all'inizio del 2014 aveva evidenziato all'interno dell'archivio MEDLINE in STN International (*Information Service for research and patent information*), la presenza di oltre 13.000 record dal 1946 con descrittore MeSH "AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS", di cui oltre 7.000 nel periodo 2004-2014.

Le strategie di ricerca, limitate agli articoli pubblicati dal 2004, sono state sviluppate a parola libera e in linguaggio controllato con l'obiettivo di includere articoli rilevanti ai fini della comunicazione nelle varie fasi della patologia, tenendo conto dei principali aspetti correlati alla SLA e alle difficoltà legate alla multidisciplinarietà assistenziale che la patologia comporta.

Le ricerche sono state condotte nei principali archivi biomedici disponibili in STN International, sul sito della Cochrane Library (www.thecochranelibrary.com) e nell'interfaccia EBSCOhost Research Databases.

Gli aggiornamenti al mese di giugno 2017 sono stati effettuati limitatamente agli archivi disponibili al momento dell'interrogazione*.

Sono stati considerati i principali aspetti suggeriti dal panel di esperti in relazione alla SLA:

- diagnostici;
- test genetici;
- consenso informato;
- trattamenti farmacologici e riabilitativi;
- gastroenterologici;
- pneumologici;
- assistenziali;
- psicologici;
- cognitivi/comportamentali;
- bioetici;
- cure palliative e di fine vita.

Strategie di ricerca

A) STN International (strategia formulata a parola libera)

Basi di dati interrogate: MEDLINE, EMBASE, EMBAL, PASCAL, BIOSIS

Data di esecuzione: 6 febbraio 2014

Limiti applicati: data di pubblicazione 2004-2014

Articoli reperiti: 1.827

Basi di dati: MEDLINE STN, EMBASE, BIOSIS

Data di esecuzione: 6 giugno 2017

Limiti applicati: data di pubblicazione 2015-2017

Articoli reperiti: 1.637

* La base di dati Pascal non è più aggiornata dal produttore CNRS-INIST dal 1 gennaio 2015. Per l'aggiornamento 2017 di alcune strategie è stata interrogata, in alternativa, la base di dati SciSearch. Dall'11 novembre 2016 EMBASE comprende EMBAL. Nel 2017 EBSCO host Research Databases non è più disponibile presso la Biblioteca dell'ISS.

1. SLA

ALS OR amyotrophic(w)lateral(w)sclerosis OR Lou(w)Gehrig? OR motor(w)neuron?(w)disease? OR MND

2. Diagnosi e comunicazione al paziente

(patient(2n)communicat?) OR (break?(2n)news) OR ((truth(2n)(tell? OR disclos?)) OR (Break?(2n)diagnos?) OR (Communicat?(2n)strateg?) OR (face(3w)face(2n)communicat?) OR (In(w)person(2n)communicat?) OR diagnos?

3. Test genetici

Genetic(w)(test? OR counsel?)

4. Terapia/riabilitazione

Therap? OR drug? OR pharmaceutic? OR diet? OR physical OR rehabilitat?

5. Aspetti gastroenterologici e legati alla nutrizione

Nutrition? OR gastro? OR enterol? OR feed? OR food? OR swallow? OR diet? OR (Enteral OR parenteral)(w)nutrition OR malnutrition OR (weight(w)loss) OR gastrostom? OR percutaneous endoscopic gastrostomy OR PEG OR percutaneous radiologic gastrostomy OR PRG OR(radiologically inserted gastrostomy) OR nasogastric tube OR NGT OR dysphagia

6. Aspetti pneumologici

Respiratory(s)(support OR failure OR insufficiency) OR bronchial(w)secretion) OR (Assisted(w)ventilation) OR (invasive(w)mechanical(w)ventilation) OR IMV OR non(w)invasive(w)positive(w)pressure(w)ventilation OR NIPPV OR tracheostomy(w)invasive(w)ventilation) OR TIV OR (Cough(w)assisting(w)devic?) OR hypoventilation OR (sleep(2n)breath?) OR (breath(w)stacking) OR (mechanical(w)insufflation(w)exsufflation) OR (chest(W)wall?) OR Respirator? OR lung? OR breath? OR pulmon? OR ventilat?

7. Aspetti cognitivi comportamentali e del linguaggio

((Cognitive OR behavioural)(2n)(dysfunction? OR impairment)) OR augmentative high-tech communication devices OR speech OR language

8. Consenso informato/aspetti bioetici/cure palliative

(Informed(w)consent OR consent(w)form) OR (patient(3n)treatment(w)decision?) OR(palliative(w)car?) OR (terminal(w)phase) OR end(3n)life OR (quality(2n)life) OR ((emotional OR psychological OR spiritual OR social (2n)(support OR car? OR counsel?)) OR ((patient(w)(compliance OR survival)) OR ((survival OR disease)(w)progression)) OR (symptom?(s)control?) OR (quality(2n)life) OR (patient(3w)survival) OR (assisted(w)suicide) OR euthanasia OR ((end(3w)life)(w)(decision? OR information OR intervention?)) OR(advance(w)directive?) OR life(w)(sustaining OR prolonging) OR ((hastened OR timely)(w)death) OR(resuscitat?(s)(order? OR decision? OR instruct? OR adherence)) OR (Do(3w)resuscitate(w)order?) OR right(3w)die OR Treatment(w)refus? OR Living(w)will?

I set di ricerca sopra elencati sono stati combinati tramite operatori logici come segue:

1 AND (3 OR 4 OR 5 OR 6 OR 7) AND (2 OR 8) AND 2004-2014/py

B) Medline STN con descrittori MeSH

Basi di dati: MEDLINE STN

Limiti applicati: SLA come argomento principale, data di pubblicazione 2004-2014

Data di esecuzione: 10 febbraio 2014

Articoli reperiti: 836

Basi di dati: MEDLINE STN

Limiti applicati: SLA come argomento principale, data di pubblicazione 2014-2017

Data di esecuzione: 7 giugno 2017

Articoli reperiti: 343

1. SLA

*amyotrophic lateral sclerosis/CT

2. Bioetica

patient rights+NT/CT OR bioethical issues+NT/CT OR euthanasia+NT/CT OR right to die+NT/CT OR suicide, assisted+NT/CT OR treatment refusal+NT/CT OR patient compliance+NT/CT OR patient advocacy+NT/CT OR disclosure+NT/CT OR patient access to records+NT/CT OR living wills+NT/CT OR resuscitation orders+NT/CT OR advance directive adherence+NT/CT OR advance directives+NT/CT OR palliative care+NT/CT OR hospice care+NT/CT OR professional-patient relations+NT/CT

3. Qualità della vita

quality of life+NT/CT OR terminal care+NT/CT OR pain management+NT/CT OR disease progression+NT/CT

I set di ricerca sopra elencati sono stati combinati tramite operatori logici come segue:

1 AND (2 OR 3)

C) Cochrane Library

Data di esecuzione: 12 febbraio 2014

Articoli reperiti: 454

Aggiornamento al 12 giugno 2017: 40 articoli

Termini di ricerca:

MeSH descriptor: [Amyotrophic Lateral Sclerosis] explode all trees

“amyotrophic lateral sclerosis”:ti,ab,kw (Word variations have been searched)

“motor neuron disease”:ti,ab,kw (Word variations have been searched)

“motor neurone syndrome”:ti,ab,kw (Word variations have been searched)

D) EBSCOhost Research Databases - Psychology and Behavioral Sciences Collection

Limiti applicati: data di pubblicazione 2004-2014

Articoli reperiti: 51

(amyotrophic lateral sclerosis OR Lou Gehrig) AND ((ethic* OR psychol* OR communicat*) OR (break* news OR disclosure))

E) STN International (strategia formulata a parola libera)

Basi di dati: MEDLINE, EMBASE, EMBAL, PASCAL

Data di esecuzione: 26 giugno 2014

Articoli reperiti: 82

Basi di dati: MEDLINE, EMBASE, SCISEARCH

Data di esecuzione: 7 giugno 2017

Limiti applicati: anno di pubblicazione 2014-2017

Articoli reperiti: 82

1. SLA

ALS OR amyotrophic(W)lateral(W)sclerosis OR Lou(W)Gehrig? OR
motor(W)neuron?(W)disease? OR MND

2. Assistenza in équipe

(equipe OR unit OR continuity OR transitional OR simultaneous OR discharge)(S)(care OR
caring)

I set di ricerca sopra elencati sono stati combinati tramite operatori logici come segue:

1 AND 2

F) STN International (strategia formulata a parola libera)

Basi di dati: PASCAL, MEDLINE, EMBASE, EMBAL, SCISEARCH

Data di esecuzione: 5 agosto 2015

Articoli reperiti: 57

Basi di dati: MEDLINE STN, EMBASE, SCISEARCH

Limiti applicati: data di pubblicazione 2015-2017

Data di esecuzione: 7 giugno 2017

Articoli reperiti: 10

1. SLA

(amyotrophic(W)lateral(W)sclerosis OR Lou(W)Gehrig?
OR motor(W)neuron?(W)disease?)

2. Équipe multiprofessionale

communicat?(3N)psychol? OR communication skill OR helping relationship
OR empath? OR emotional tuning OR mirror neuron OR therapeutic relationship OR
helping alliance OR therapeutic alliance OR working alliance OR alliance
development OR caring OR bonding OR burn out OR vicarious traumatisatation OR
compassion fatigue OR self care OR embodiment (3N)emotion OR interoceptive
awareness OR empathic concern OR caring(3N)oneself

I set di ricerca sopra elencati sono stati combinati con l'operatore di prossimità S (i termini di ricerca devono essere presenti nella stessa frase) come segue:

1(S)2

*Serie Rapporti ISTISAN
numero di dicembre 2017*

*Stampato in proprio
Settore Attività Editoriali – Istituto Superiore di Sanità*

Roma, dicembre 2017