



UNIVERSITÀ POLITECNICA DELLE MARCHE
FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

Corso di Laurea in Infermieristica

**IL NURSING PALLIATIVO IN
AMBITO TERRITORIALE**

Relatore: Dott.
Moreno Cameruccio

Tesi di Laurea di:
Federica Quattrini

Correlatore: Dott.
Marco Romitelli

A.A. 2019/20

INDICE

Capitolo 1: INTRODUZIONE E OBIETTIVI	1
1.1 La sanità cambia con la società	3
1.1.1 I LEA, i tre grandi livelli, i distretti al servizio del cittadino	3
1.1.2 Le Marche recepiscono il DPCM 29 novembre 2001	7
1.1.3 Legislazione sulle cure palliative	10
1.1.4 Legge sul biotestamento	13
1.1.4.1 Come si è arrivati fin qui	13
1.1.4.2 Legge n. 219 del 22 dicembre 2017	17
1.1.4.3 Considerazioni etiche e deontologiche	21
1.2 Le malattie neurodegenerative	25
1.2.1 Caratteristiche generali delle malattie neurodegenerative	25
1.2.2 La Sclerosi Laterale Amiotrofica	27
Capitolo 2: MATERIALI E METODI	35
Capitolo 3: RISULTATI	36
3.1 Il caso	36
3.2 Intervista a Marco Romitelli	38
Capitolo 4: DISCUSSIONE	42
Capitolo 5: CONCLUSIONI	43
Bibliografia e sitografia	45
Ringraziamenti	50

CAPITOLO 1

INTRODUZIONE E OBIETTIVI

La tesi nasce dalla mia esperienza durante il mio secondo tirocinio in ADI (Assistenza Domiciliare Integrata) a fine 2019.

Un caso su tutti mi ha colpito, sia per il forte impatto emotivo che ha avuto su di me, sia per aver percepito chiaramente come l'infermiere dell'ADI, che lavora su un caso di terzo livello, sia l'espressione dell'essenza stessa dell'infermieristica, come viene concepita oggi.

La casa in cui sono entrata è quella di una donna appena cinquantenne, con due figli adolescenti, un marito, malata di SLA ad uno stadio molto avanzato.

A livello personale questa esperienza è stata ciò che mi ha reso certa di aver scelto il giusto percorso di studi, rendendomi consapevole che io vorrò essere quel tipo di infermiera, che va oltre la parte infermieristica pratica, per divenire un punto di riferimento per la persona malata e la sua famiglia.

L'ADI (ritenuta dal legislatore assolutamente congrua alla cura delle persone particolarmente fragili) è nata con i LEA (Livelli Essenziali di Assistenza) e con la territorializzazione dell'assistenza sanitaria, quindi ho descritto l'evoluzione della legislazione, dall'istituzione dei LEA e quindi dell'ADI, ad oggi.

Ho analizzato quelle che sono le caratteristiche e i bisogni comuni delle persone affette da malattie neurodegenerative e, in maniera più mirata, quelle delle persone affette da SLA (Sclerosi Laterale Amiotrofica), concentrandomi maggiormente su quelli che sono gli esiti della malattia allo stadio più avanzato.

È qui che si evidenzia quanto possano essere di fondamentale importanza le cure palliative, che hanno avuto regolamentazione recentemente e che ho descritto anche dal punto di vista legislativo.

L'aggettivo palliativo è inteso come approccio, nel suo significato più ampio e che gli è proprio, quindi non solo se e quando integrato dalla terapia del dolore, che presuppone (in particolar modo dopo i nuovi LEA del 2017) un intervento

sempre più specialistico da parte di operatori dedicati, ma nel significato di protezione e di conforto durante tutto il percorso.

Trattandosi di una malattia con un'inarrestabile evoluzione e prognosi infausta, mi sono trovata a dover prendere in considerazione anche la legislazione sul fine vita e i risvolti etici che inevitabilmente la accompagnano e di cui in questi ultimi anni si è raggiunta piena consapevolezza.

Lo scopo della tesi è dimostrare come l'ADI, espressione dell'infermieristica moderna, sia assolutamente congeniale alla cura globale delle fragilità che nascono dalle malattie neurodegenerative ormai allo stadio avanzato.

Per globale si intende compresa anche la famiglia.

1.1 La sanità cambia con la società

1.1.1 I LEA, i tre grandi livelli, i distretti a servizio del cittadino

I Livelli Essenziali di Assistenza sono le prestazioni e i servizi che il Servizio Sanitario Nazionale è tenuto a fornire a tutti i cittadini, gratuitamente o dietro pagamento di una quota di partecipazione, con le risorse pubbliche raccolte attraverso la fiscalità generale.

Con il Decreto Legislativo 30 dicembre 1992 numero 502¹, che istituisce le Aziende Sanitarie Locali e Ospedaliere, realizzando il concetto di regionalizzazione della sanità, vedono la luce i LEA e vengono definiti nel piano sanitario nazionale.

Con il DPCM (Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri) 29 novembre 2001, i LEA vengono descritti in maniera concreta con i tre grandi livelli: prevenzione collettiva e sanità pubblica, assistenza distrettuale, assistenza ospedaliera.

Prevenzione collettiva e sanità pubblica, che comprendono tutte le attività di prevenzione rivolte alle

collettività ed ai singoli, in particolare:²

- Sorveglianza, prevenzione e controllo delle malattie infettive e parassitarie, inclusi i programmi vaccinali;
- Tutela della salute e della sicurezza degli ambienti aperti e confinati;

¹ Decreto Legislativo 30 dicembre 1992 n. 502, pubblicato sul Supplemento ordinario alla Gazzetta Ufficiale 30 dicembre 1992 n. 305 in materia di “Programmazione sanitaria nazionale e definizione dei livelli uniformi di assistenza”

² Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017 capo II, in materia di “Definizione e aggiornamento dei Livelli Essenziali di Assistenza” di cui all’articolo 1, comma 7, del Decreto Legislativo 30 dicembre 1992 n. 502

- Sorveglianza, prevenzione e tutela della salute e sicurezza sui luoghi di lavoro;
- Salute animale e igiene urbana veterinaria;
- Sicurezza alimentare – tutela della salute dei consumatori;
- Attività medico legali per finalità pubbliche.

Assistenza distrettuale, vale a dire le attività e i servizi sanitari e socio-sanitari diffusi sul territorio, così articolati:³

- Assistenza sanitaria di base;
- Emergenza sanitaria territoriale;
- Assistenza farmaceutica;
- Assistenza integrativa;
- Assistenza specialistica ambulatoriale;
- Assistenza protesica;
- Assistenza termale;
- *Assistenza sociosanitaria domiciliare e territoriale;*
- Assistenza sociosanitaria residenziale e semiresidenziale.

Assistenza ospedaliera, articolata nelle seguenti attività:⁴

- Pronto soccorso;
- Ricovero ordinario per acuti;

³ Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017 capo III, in materia di “Definizione e aggiornamento dei Livelli Essenziali di Assistenza” di cui all’articolo 1, comma 7, del Decreto Legislativo 30 dicembre 1992 n. 502

⁴ Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017 capo V, in materia di “Definizione e aggiornamento dei Livelli Essenziali di Assistenza” di cui all’articolo 1, comma 7, del Decreto Legislativo 30 dicembre 1992 n. 502

- Day surgery;
- Day hospital;
- Riabilitazione e lungodegenza post acuzie;
- Attività trasfusionali;
- Attività di trapianto di cellule, organi e tessuti;
- Centri antiveleni (CAV).

Input e motore di tutto il cambiamento, l'economicizzazione del sistema sanità, con il potenziamento delle entrate dirette tramite i ticket, ad integrazione delle quote della fiscalità generale destinate alla sanità.

Il processo va comunque di pari passo con la trasformazione della nostra società e dei suoi bisogni emergenti, infatti tutto il secondo livello pone attenzione alla persona e alla sua famiglia, integrate nel proprio territorio.

Assume particolare importanza l'assistenza socio-sanitaria domiciliare e territoriale.

Nel 2017 (DPCM 12 gennaio 2017) c'è un aggiornamento del DPCM 2001 e la legge di stabilità 2016, infatti, già prevede un impegno finanziario di 800 milioni di euro per l'aggiornamento dei LEA.⁵

Il secondo livello riguarda l'assistenza distrettuale, dove il distretto sanitario è "l'articolazione su base territoriale al cui livello il Servizio Sanitario Regionale attiva il percorso assistenziale e realizza l'integrazione tra attività sanitarie e sociali. Il distretto assicura i servizi di assistenza primaria relativi alle attività sanitarie e socio-sanitarie nonché il coordinamento delle proprie attività con quelle dei dipartimenti e dei presidi ospedalieri".⁶

Compito precipuo del distretto, nell'ambito del programma delle attività territoriali (PAT), è analizzare i bisogni della popolazione e metterli in interazione con l'offerta, provvedendo anche alla sua implementazione e integrazione ove necessario.

⁵ Servizio Sanitario Nazionale: i LEA - "Cosa sono i LEA" – Ministero della Salute (ultimo aggiornamento 30\01\2019) - www.salute.gov.it

⁶ Guida ai servizi sanitari ASUR, "Distretti Sanitari", www.serviziweb.asur.marche.it

Il distretto, le aziende sanitarie e i comuni, per mezzo del piano di zona (documento di programmazione triennale), identificano gli obiettivi comuni, destinano le risorse (pubbliche, private e del volontariato) e monitorano i processi e i risultati.

Il distretto è la risposta più rapida e duttile alla complessità dei bisogni dei cittadini e agli strumenti per soddisfarli.

L'ADI è pienamente calata nel nuovo modo di concepire la sanità, di cui distretti sono espressione.

Il progressivo invecchiamento della popolazione, correlato ad una prospettiva di vita migliore fino a un'età più avanzata, lascia però spazio a più patologie tipiche della terza età, che necessitano di cure sanitarie gestibili in maniera ottimale anche a domicilio.

La famiglia nucleare e i progressi compiuti dalla medicina, poco si prestano a prendersi cura della persona in condizione di fragilità, soprattutto se ad uno stadio avanzato della malattia.

L'ADI è congeniale non solo alla persona anziana con patologie invalidanti, ma alla persona non autosufficiente in genere.

La patologia, non legata all'invecchiamento, riceve anch'essa giovamento dalla cura domiciliare, grazie ai benefici psicologici dati dalla permanenza nel proprio ambiente e all'interno del proprio nucleo familiare.

Il beneficio è rilevato anche a livello sociale ed economico, in termini di minore accesso alle cure ospedaliere di lungo periodo, al pronto soccorso e agli ambulatori.

Le varie leggi regionali, dentro i binari del DPCM 29 novembre 2001 e del DPCM 12 gennaio 2017, disegnano in maniera più puntuale la nuova articolazione delle sanità regionali.

1.1.2 Le Marche recepiscono il DPCM 29 novembre 2001

Nelle Marche, con la legge regionale n. 13 del 20 giugno 2003, nascono l'ASUR (Azienda Sanitaria Unica Regionale) con sede nel capoluogo e le aziende ospedaliere 'Ospedali Riuniti Umberto I – G.M. Lancisi – G. Salesi' e 'Ospedale San Salvatore', dotate di una loro autonomia. Le USL (Unità Sanitaria Locale) diventano zone territoriali, sono 13 e compongono l'ASUR.

Ogni zona territoriale si articola in distretti.⁷

Nel 2011, con la legge regionale n.17 del 01 agosto 2011, che aggiorna la legge regionale del 2003, le tredici zone territoriali vengono accorpate in cinque aree vaste.⁸

Le varie aree vaste incidono su un territorio suddiviso in distretti, composti da comuni contigui.

Il decentramento, a livello regionale e territoriale, è lo strumento più adatto alla realizzazione dei LEA.

Con il DGR (Deliberazione della Giunta Regionale) 30 giugno 2014 n. 791, la regione Marche aggiorna il DGR 606 del 2001, redigendo le nuove linee guida per l'ADI.

L'ADI è rivolta a quelle persone che non possono raggiungere autonomamente i luoghi dove vengono erogate normalmente le prestazioni necessarie e che hanno una condizione abitativa che permetta le cure domiciliari.

Tra i requisiti per accesso alle cure dell'ADI deve esserci anche il consenso e il coinvolgimento della famiglia.

Destinatari delle cure domiciliari sono spesso persone che hanno ricevuto dimissioni protette da strutture ospedaliere, proprio ad evitare ricoveri ospedalieri eccessivamente prolungati.

⁷ Legge Regionale 20 giugno 2003, n. 13, in materia di "Riorganizzazione del Servizio Regionale"

⁸ Legge Regionale 01 agosto 2011, n. 17, in materia di "Ulteriori modifiche alla Legge Regionale 20 giugno 2003, n. 13: "Riorganizzazione del Sistema Sanitario Regionale", della Legge Regionale 17 luglio 1996, n.26: "Riordino del Sistema Sanitario Regionale" e modifica della Legge Regionale 22 novembre 2010, n. 17"

I vari interventi domiciliari, esclusi gli occasionali e i ciclici programmati (che nascono da un bisogno limitato a poche prestazioni clinico-funzionali), sono classificati sulla base di quattro criteri:

- La natura del bisogno;
- L'intensità assistenziale (coefficiente di intensità assistenziale= giornate effettive di assistenza\giornate di cura);
- Complessità della presa in carico (figure professionali coinvolte e impegno in minuti);
- Durata media dell'intervento domiciliare (in giorni).

È il medico di medicina generale che, a conoscenza del profilo della persona e della famiglia, attiva l'ADI, ne è responsabile terapeutico e coordina l'equipe. L'infermiere, a volte in collaborazione con l'assistente sociale (ove nell'equipe), è il responsabile organizzativo e integra i servizi sanitari con quelli sociali.

Dall'integrazione tra le varie competenze si ottengono diversi profili di presa in carico e il conseguente Programma Assistenziale Individuale (PAI), tutti derivanti da un bisogno clinico, funzionale e sociale:

- Cure domiciliari integrate di primo livello (intensità fino a 0,30, con coinvolgimento di infermiere, professionisti della riabilitazione, medico e operatore sociosanitario);
- Cure domiciliari integrate di secondo livello (intensità fino a 0,50, con coinvolgimento di infermiere, professionisti della riabilitazione, dietista, medico e operatore sociosanitario);
- Cure domiciliari integrate di terzo livello (intensità >0,50, con coinvolgimento anche di psicologo e medico specialista);
- Cure palliative per malati terminali (intensità >0,60, coinvolti gli stessi professionisti del terzo livello).

I tempi e i giorni di presa in carico sono crescenti e la durata media della presa in carico decrescente.⁹

⁹ Deliberazione della Giunta Regionale 30 giugno 2014, n. 791 in materia di "Le nuove linee guida per le cure domiciliari integrate"

Le cure palliative per malati terminali fanno riferimento al terzo livello, ma hanno bisogno, per essere erogate, di un'equipe di cura disponibile 24 ore su 24 e all'uopo formata.

La formazione specifica del personale sanitario lo colloca nell'unità delle cure palliative (UCP) domiciliari, ospedaliere o hospice.

La regione Marche ha redatto delle linee guida ad hoc.¹⁰

¹⁰ Deliberazione della Giunta Regionale 12 luglio 2014, n. 846 in materia di “Linee di indirizzo per la definizione della rete regionale di cure palliative”

1.1.3 Legislazione sulle cure palliative

Nell'ambito dei LEA, nel 2010, con la legge 38, viene garantito al cittadino malato l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore.¹¹

Accesso che comunque non era impedito o contrastato, ma che, da ora, è garantito e regolamentato per legge.

Le cure palliative sono deputate ad accompagnare la fase terminale della vita, quando la malattia non risponde più a terapie volte alla guarigione e la persona ha perso, o sta perdendo, la propria autonomia, succube di sintomi, sia fisici che psichici ad essa collegati.

Cura palliativa, nel fine vita, può essere anche la sedazione profonda e continua, in modo da affrontare sia il dolore fisico, che la sofferenza psicologica del malato e della sua famiglia.

Il legislatore ha fortemente voluto che nel fine vita si mantenesse viva la dignità della persona.

Il fine delle cure palliative non è quello di modificare il tempo che precede il decesso, ma solo di assicurare la miglior qualità di vita possibile nella fase terminale.

La morte viene vista come un evento naturale e le cure palliative non hanno alcuna relazione con l'eutanasia, o, all'opposto, con l'accanimento terapeutico.¹²

La stessa legge, infatti, all'articolo 10 (Semplificazione delle procedure di accesso ai medicinali impiegati nella terapia del dolore), modifica la normativa che disciplina stupefacenti e sostanze psicotrope, in modo da renderli accessibili in maniera controllata, per facilitarne l'uso e impedirne l'abuso, sempre nell'ottica di non incidere nei tempi naturali del fine vita.

La persona e la sua famiglia vengono accolte in una rete di sostegno globale in cui ricevono le cure palliative, che infatti comprendono non solo la terapia del dolore per il malato, ma anche e soprattutto supporto psicologico e spirituale.

¹¹ Legge 15 marzo 2010, n. 38 in materia di "Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore"

¹² Istituto Superiore di Sanità: "Cure Palliative" – (ultimo aggiornamento 27 luglio 2020) - www.issalute.it

A seconda della situazione del malato e della propria famiglia, gli ultimi giorni possono essere vissuti in un luogo maggiormente confortevole rispetto all'ospedale, a casa (in assistenza domiciliare), o in hospice (assistenza residenziale).

Gli hospice sono nati in sinergia con il concetto di cura palliativa.

I centri residenziali di cure palliative-hospice nascono per il ricovero, anche solo diurno (day hospice), di pazienti che non possono essere assistiti a domicilio, né hanno le condizioni per essere ricoverati in ospedale, perché non acuti.

La maggior serenità possibile e la tutela della privacy sono la priorità dell'hospice.

I familiari hanno accesso senza limiti di orario, la struttura deve essere in luoghi serviti da mezzi pubblici, l'arredamento deve essere simile a quello di un albergo, sono ammessi anche gli animali da compagnia.

La vicinanza all'ospedale di riferimento è garantita, anche perché, spesso, l'hospice è ricavato tramite riconversione di strutture di proprietà delle aziende sanitarie.

Il personale medico, sanitario e sociosanitario che lavora in questo ambito è sottoposto a percorsi formativi specifici continui, che conduce a collocarli nell'unità operativa di cure palliative-hospice.

A supporto degli ospiti, oltre al personale sanitario, esiste una rete di volontariato appositamente formata.

Con la Deliberazione della Giunta Regionale 846 del 12 luglio 2014, la regione Marche detta le linee di indirizzo per la definizione della rete regionale di cure palliative.

Con la legge regionale n.7 del 01 aprile 2019 la regione Marche recepisce gli indirizzi dettati dal DPCM del 2017, che definisce e aggiorna i LEA, soprattutto nella parte relativa alla formazione e verifica delle competenze delle equipe dedicate all'erogazione delle cure palliative.

Annualmente, a partire dal secondo anno successivo all'entrata in vigore della legge, si richiedono aggiornamenti riguardo la realizzazione e l'implementazione della rete delle cure palliative nella regione Marche.¹³

Fulcro, le UCP che, attraverso delle griglie specifiche per i malati terminali, definiscono il piano di assistenza integrata.

La rete, che mira comunque ad incrementare, quanto più possibile, le prestazioni domiciliari, dedica risorse alla nascita e all'implementazione delle strutture hospice nel territorio.

Le cure palliative, più che altro riservate all'ambito ospedaliero e ai malati neoplastici, devono aver luogo sempre di più a domicilio e, in caso in impossibilità, nelle strutture residenziali hospice.

Si cerca, inoltre, di aprire maggiormente a malati terminali non neoplastici e pediatrici.

Nelle Marche, oggi, complice la mancanza di posti letto, i maggiori fruitori delle cure palliative in hospice sono i malati neoplastici, a seguire, persone affette da malattie neurodegenerative.

C'è ancora molto lavoro da fare, nelle Marche, a sostegno della rete delle cure palliative, a cui andrebbero dedicate molte più risorse.

¹³ Legge Regionale 01 aprile 2019, n.7 in materia di “Disposizioni per garantire una buona vita fino all'ultimo e l'accesso alle cure palliative nella Regione Marche”, articolo 9 “Clausola valutativa”

1.1.4 Legge sul biotestamento

1.1.4.1 Come si è arrivati fin qui

Piergiorgio Welby, dopo oltre 45 anni dall'esordio della distrofia muscolare, ormai completamente dipendente da dispositivi medici per la nutrizione e l'idratazione artificiale e dal respiratore artificiale, all'ennesima richiesta respinta, si rivolge alla magistratura con un ricorso d'urgenza, perché venga distaccato il respiratore artificiale sotto sedazione.

La richiesta si fonda sull'articolo 32 della Costituzione "La Repubblica tutela la salute come fondamentale diritto dell'individuo e interesse della collettività, e garantisce cure gratuite agli indigenti. Nessuno può essere obbligato a un determinato trattamento sanitario se non per disposizione di legge. La legge non può in nessun caso violare i limiti imposti dal rispetto della persona umana."¹⁴ e sull'articolo 13 "La libertà personale è inviolabile. Non è ammessa forma alcuna di detenzione, di ispezione o perquisizione personale, né qualsiasi altra restrizione della libertà personale, se non per atto motivato dell'autorità giudiziaria e nei soli casi e modi previsti dalla legge [...]"¹⁵.

Il 16 dicembre 2006 il giudice rigetta il ricorso, dichiarandolo inammissibile, perché privo di tutela giuridica, pur riconoscendo l'esistenza di un diritto soggettivo all'interruzione della terapia medica (ex art. 32 della Costituzione).

Nel sistema giuridico italiano mancano le norme che regolamentano le decisioni sul fine vita in caso di malattia terminale.

La Procura della Repubblica di Roma si oppone alla decisione del tribunale civile di Roma, perché "affetta da una palese contraddizione".

Secondo la Procura, il legislatore spesso lascia alla giurisprudenza la facoltà di circostanziare il diritto, contestualizzando i principi della Costituzione, quelli dell'ordinamento comunitario o gli obblighi internazionali.

Nelle more della decisione, il 18 dicembre, Welby si confronta con il medico anestesista Mario Riccio, che accerta lo stadio terminale della patologia e raccoglie la sua volontà di essere distaccato dal respiratore, sotto sedazione.

¹⁴ Costituzione, parte I "Diritti e doveri dei cittadini", titolo II "Rapporti etico-sociali", articolo 32

¹⁵ Costituzione, parte I "Diritti e doveri dei cittadini", titolo I "Rapporti civili", articolo 13

Due giorni dopo, confermata nuovamente la volontà di Welby, il medico seda Welby e lo distacca dal respiratore.

Welby muore entro mezz'ora dal distacco.

Il dottor Mario Riccio, il 1° febbraio 2017, vede archiviato il caso dalla commissione disciplinare dell'ordine dei medici di Cremona, dopo che questa ha verificato la lucida e consapevole volontà di Welby di distaccare il ventilatore artificiale e che il medico non ha somministrato sostanze che ne abbiano provocato la morte.

La Procura della Repubblica di Roma chiede l'archiviazione del caso, sulla base della consulenza medico legale, che certifica che l'unica causa di morte è stata l'insufficienza respiratoria derivante dalla malattia.

Il Giudice per le Indagini Preliminari (GIP) di Roma chiede il rinvio al giudizio del medico con l'accusa di reato di omicidio del consenziente.

Il procedimento si conclude a luglio 2007, con una sentenza di non luogo a procedere, basata sui citati articoli della Costituzione e sull'articolo 5 della Convenzione di Oviedo "Un intervento nel campo della salute non può essere effettuato se non dopo che la persona interessata abbia dato il consenso libero e informato. Questa persona riceve innanzitutto una informazione adeguata sullo scopo e sulla natura dell'intervento e sulle sue conseguenze e i suoi rischi. La persona interessata, può, in qualsiasi momento, liberamente ritirare il proprio consenso."^{16,17}

È qui che vede la luce quel processo inarrestabile che ha portato all'approvazione della legge 219 del 22 dicembre 2017.

Eluana Englaro, il 18 novembre 1992, a seguito di un incidente stradale, cade in coma irreversibile.

Respira in maniera del tutto autonoma, è nutrita con sondino nasogastrico, non è capace di intendere e di volere.

Nel dicembre 1996 viene dichiarata interdetta, tutore è il padre Beppino Englaro.

¹⁶ Convenzione per la protezione dei Diritti dell'Uomo e della dignità dell'essere umano nei confronti dell'applicazioni della biologia e della medicina: Convenzione sui Diritti dell'Uomo e la biomedica", Oviedo, 04 aprile 1997, capitolo II "Consenso", articolo 5 "Regola generale"

¹⁷ Associazione Luca Coscioni, "Il "caso giuridico" di Piergiorgio Welby" – www.associazionelucacoscioni.it/il-caso-giuridico-di-piergiorgio-welby

Nel 1999, Beppino Englaro chiede di sospendere l'alimentazione e l'idratazione artificiale.

Il tribunale di Lecco respinge la richiesta di Englaro, perché la nutrizione artificiale non è definita "cura medica".

Englaro, pur non avendo dichiarazioni scritte dalla figlia in merito alle volontà sul proprio fine vita, sostiene che il coma irreversibile lede la sua dignità.

Con parole e comportamenti, Eluana Englaro, dice il padre, prima dell'incidente, ha ampiamente dimostrato che non avrebbe mai voluto continuare a vivere in uno stato vegetativo.

Quindi nel 2003 presenta nuovamente richiesta di sospensione dell'alimentazione e idratazione artificiale, di nuovo respinta, sempre con la motivazione che l'alimentazione artificiale non è "cura medica".

Englaro impugna la sentenza davanti alla Cassazione, che annulla la sentenza della Corte d'Appello e rinvia la richiesta ad altra sezione della Corte d'Appello di Milano, con la motivazione che l'istanza possa essere accolta in concorrenza di due circostanze: l'assoluta certezza dell'inesistenza di alcuna possibilità di recupero della coscienza e di uscita dallo stato vegetativo e la ricostruzione della volontà di Eluana di non voler vivere in tale stato.

Va notato come non sia tanto rilevante se sia dignitoso o meno vivere in quello stato (la valutazione è conseguenza di un giudizio personale), quanto la volontà (anche se ricostruita) della persona.

Il 9 luglio 2008 la Corte d'Appello di Milano autorizza Beppino Englaro, tutore, ad interrompere idratazione e alimentazione forzata.

Il 16 luglio Camera e Senato ritengono che la Cassazione si sia attribuita la competenza a legiferare, che non le è propria.

La Corte Costituzionale, nell'ottobre 2008, ritiene che Cassazione e Corte d'Appello di Milano non abbiano prodotto una nuova norma, perché già la Costituzione garantisce il diritto di rifiutare le cure mediche e il rispetto della volontà del singolo.

Il Governo, nel febbraio 2009, approva un decreto legge per evitare la sospensione dell'alimentazione e dell'idratazione in persone in stato vegetativo.

Il Presidente della Repubblica rifiuta di firmare il decreto, definendolo incostituzionale (non sussistono la straordinaria necessità ed urgenza, secondo il Presidente).

Alle 20:00 dello stesso giorno, il Consiglio dei Ministri, in sessione straordinaria, emette un disegno di legge con gli stessi contenuti del decreto legge.

Il 9 febbraio, nonostante il Senato sia chiuso in quel giorno, si riunisce per discutere il disegno di legge.

Il 9 febbraio 2009, in serata Eluana muore, dopo tre giorni dalla sospensione dell'idratazione e alimentazione.

Il governo ritira il disegno di legge e si ripropone di trattare fine vita e testamento biologico, disattendendo poi, durante il prosieguo della sedicesima legislatura, questo proposito.

Nel novembre 2009, il tribunale di Udine archivia il procedimento contro Beppino Englaro e la clinica "La quiete" per omicidio volontario.

La storia di Eluana e Beppino Englaro amplia il concetto di fine vita anche a coloro che respirano autonomamente, ma che non hanno coscienza di sé e di ciò che li circonda.¹⁸

La manifestazione o la ricostruzione puntuale della volontà di essere protagonisti anche del proprio fine vita è sempre alla base di ogni decisione.

Questo, il legislatore ha messo a fondamento della legge 219 del 22 dicembre 2017.

¹⁸ Associazione Luca Coscioni, "Il caso giudiziario di Eluana Englaro" – www.associazionelucacoscioni.it/caso-giudiziario-eluana-englaro

1.1.4.2 Legge n. 219 del 22 dicembre 2017

Tutta la legge n. 219 basa le proprie fondamenta sull'articolo 1 (consenso informato).

Qui è esplicito il richiamo agli articoli n. 2, 13 e 32 della Costituzione e agli articoli n. 1, 2, 3 della Carta dei diritti fondamentali dell'Unione Europea (nota come Carta di Nizza): "nessun trattamento sanitario può essere iniziato o proseguito se privo del consenso libero e informato della persona interessata, tranne che nei casi espressamente previsti dalla legge".¹⁹

La decisione del paziente nasce dall'incontro tra il suo diritto di decidere per sé e la "competenza, l'autonomia professionale e la responsabilità del medico".²⁰

Se è questa la volontà del paziente, possono essere coinvolti familiari, persone di fiducia e conviventi.

La persona, oltre che essere informata riguardo la propria patologia, la prognosi, i rischi e i benefici di accertamenti e di trattamenti (con le alternative praticabili), deve esserlo anche riguardo i rischi della rinuncia agli stessi.

Il diritto all'autodeterminazione è talmente pregnante, che la persona può anche scegliere se ricevere o meno le informazioni, o, in alternativa, delegare una persona ad acquisirle al posto suo e ad esprimere o meno il consenso ai trattamenti.

Nella cartella clinica deve essere riportato l'eventuale rifiuto o la rinuncia a ricevere personalmente le informazioni e in tal caso il nome della persona incaricata di acquisirle.

Il consenso informato, acquisito con qualsiasi mezzo praticabile dalla persona, scritto, videoregistrato o attraverso comunicatori ad alto contenuto tecnologico, è inserito nella cartella clinica.

La persona capace di agire può rifiutare, in tutto o in parte, qualsiasi accertamento, trattamento sanitario o parti di questo, consigliatogli dal medico e

¹⁹ Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di "Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento", articolo 1 "Consenso informato", comma 1

²⁰ Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di "Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento", articolo 1 "Consenso informato", comma 2

ha diritto di revocare il consenso precedentemente prestato anche in costanza di trattamento, interrompendolo.

“Ai fini della presente legge, sono considerati trattamenti sanitari la nutrizione artificiale e l'idratazione artificiale, in quanto somministrazione, su prescrizione medica, di nutrienti mediante dispositivi medici.”²¹

La persona può rinunciare o rifiutare anche trattamenti sanitari necessari alla propria sopravvivenza.

Il medico deve spiegare quali siano le conseguenze di questa scelta e prospettare possibili alternative.

Potendo, in ogni momento, modificare la propria volontà, sia l'accettazione, che la revoca, che il rifiuto, sono annotati nella cartella clinica.

Il medico deve rispettare la volontà della persona ed è esente da qualsiasi responsabilità civile o penale.

La persona non può pretendere trattamenti sanitari contrari a norme di legge.

Nell'articolo n.1 viene sottolineata l'importanza della comunicazione e della relazione con la persona, su cui i professionisti sanitari devono esser formati, che va oltre la formazione specifica su terapia del dolore e cure palliative.²²

Il medico deve sempre, anche in caso di rifiuto o revoca del trattamento da lui indicato, cercare in tutti i modi di alleviare le sofferenze dell'assistito.

È quindi garantita un'idonea terapia del dolore e l'erogazione delle cure palliative (ex legge 15 marzo 2010, n.38).

In caso di fine vita o addirittura di imminenza di morte, deve essere evitato l'accanimento terapeutico (trattamenti ormai inefficaci o sproporzionati).

In caso di necessità il medico può avvalersi della sedazione palliativa profonda, in associazione con la terapia del dolore, sempre con il consenso della persona.²³

In caso di minori, interdetti o inabilitati, la decisione riguardo diagnosi, prognosi, accertamenti e trattamenti sanitari è delegata ai genitori, al tutore o

²¹ Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 1 “Consenso informato”, comma 5

²² Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 1 “Consenso informato”, commi 1, 2, 3, 4, 5, 6

²³ Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 2 “Terapia del dolore, divieto di ostinazione irragionevole nelle cure e dignità nella fase finale della vita”, commi 1 e 2

all'amministratore di sostegno, ferma restando l'importanza del coinvolgimento del minore o dell'inabilitato nel processo di definizione della volontà.

In assenza delle disposizioni anticipate di trattamento per interdetti e inabilitati e nel caso dei minori, su contrasti tra i rappresentanti legali e i medici, decide il giudice tutelare, su richiesta delle parti.²⁴

Ogni persona capace di agire, dopo aver acquisito le dovute informazioni, può fissare le proprie volontà (consenso informato) su accertamenti, scelte terapeutiche e anche sui singoli atti, in ogni momento della propria vita, in previsione di una futura incapacità.

La persona può anche indicare un fiduciario, che lo rappresenti nei rapporti con medici e strutture sanitarie.

Il fiduciario deve: accettare la nomina, sottoscrivendo le DAT o con atto successivo, conservare una copia delle DAT e può successivamente rinunciare alla nomina, così come il disponente può revocarla.

In caso di mancata indicazione del fiduciario, rinuncia o decesso, se necessario, il giudice tutelare nomina un amministratore di sostegno.

Nel caso in cui le DAT siano divenute, per qualche motivo, non idonee allo scopo di prestare la miglior cura (ad esempio per la definizione di nuovi protocolli che possono offrire la possibilità di ricevere benefici, non immaginabili al momento della sottoscrizione delle DAT), queste possono essere, totalmente o parzialmente, disattese dal medico, in accordo con il fiduciario.

In caso di disaccordo interviene il giudice tutelare.

Le DAT, comunque raccolte, possono essere redatte per atto pubblico, per scrittura privata autenticata, per scrittura privata consegnata personalmente dal disponente all'ufficio dello stato civile del comune di residenza (se questo dispone di un apposito registro), o presso le strutture sanitarie (nelle regioni che abbiano regolamentato la raccolta, nella propria banca dati telematica, di copie delle DAT o indicazioni di dove poterle reperire).²⁵

Dal 1 febbraio 2020 è istituita la banca dati nazionale delle DAT presso il Ministero della Salute.

²⁴ Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 3 “Minori e incapaci”

²⁵ Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 4 “Disposizioni anticipate di trattamento”

Le DAT, anche quelle redatte prima di questa data, devono confluire nella banca dati nazionale, che deve tempestivamente aggiornarle, modificarle, revocarle, renderle accessibili, ogni qualvolta si renda necessario.

Le DAT contengono le volontà della persona riguardo la propria salute, nel momento in cui non ne possa più disporre esplicitamente.

Non esiste una lista prefissata che preveda tutto quello che una persona può desiderare e che sia valida per tutti, ma molti comuni hanno predisposto dei moduli, dove sono evidenziate tutte le volontà più comunemente prese in considerazione e di cui il cittadino può disporre, a cui si possono aggiungere ulteriori richieste (anche relative al post mortem, come la volontà di essere cremato).

1.1.4.3 Considerazioni etiche e deontologiche

Il legislatore, con la legge n. 219, all'articolo 1 comma 5, definendo trattamenti sanitari la nutrizione e l'idratazione artificiale (al pari della respirazione assistita e di ogni altro trattamento salvavita), certifica il diritto di disposizione da parte della persona anche su queste.

Il punto focale sta nella possibilità di revocare l'accettazione, in precedenza espressa, pure per nutrizione e idratazione (ora considerata cura medica), anche per mezzo di un fiduciario.

Il legislatore ha volutamente specificato tutto quello che può essere considerato dal singolo sostegno a una "non vita" e il diritto di disporre in ogni momento.

Il non aver previsto, nella legge, la clausola di coscienza, non elimina il possibile conflitto tra la coscienza dei sanitari e il rispetto della libertà di autodeterminarsi e della volontà della persona.

In effetti giace, in Parlamento, una proposta di legge per l'introduzione della clausola di coscienza, presentata a maggio 2018, ma mai discussa.

È cosa accettata universalmente il fatto che non debba essere perpetrato accanimento terapeutico volto a prolungare la vita nella sofferenza (anche se lenita con farmaci).

Infatti le cure palliative, comprensive della terapia del dolore, sono accettate anche da chi solleva, nel caso di revoca del consenso ai trattamenti, remore etiche.

Questo perché le cure palliative, per definizione, non allungano, né accorciano la vita.

Chi si ponesse come obiettore (anche se, ad oggi, la legge non lo riconosce come tale), lo farebbe rivendicando l'indisponibilità, da parte di ognuno, del diritto di decidere della propria vita, che deve avere un inizio e una fine naturali.

Intervenendo nel proprio fine vita, decidendo per la sospensione dei trattamenti, si interferirebbe su qualcosa che dovrebbe avere un proprio decorso (come ormai definito da quei mezzi suppletivi artificiali, in precedenza accettati).

Nessun trattamento medico, d'altra parte, deve portare maggior sofferenza, accorciare o prolungare la vita, la cui qualità deve sempre essere presupposto ineludibile.

Come tutto ciò che tocca le coscienze, anche per quanto riguarda il confronto tra il diritto di disporre della propria vita e il diritto del sanitario di astenersi da atti che ne modificherebbero il decorso, non c'è oggettività che possa dirimerne il conflitto.

Nella legge n. 219 del 22 dicembre 2017, l'infermiere non è citato direttamente, ma, facendo parte di un'equipe, è, allo stesso modo degli altri professionisti, tenuto a considerarne le norme in ogni sua attività, quando si trova ad assistere una persona nel suo fine vita.

Nel nuovo Codice Deontologico del 2019, si è prestata particolare attenzione alla stesura di quegli articoli che si inseriscono nell'ambito tracciato dalla legge n. 219.

Questi sono tutti calati e definiti all'interno dell'articolo 4, che descrive la professione dell'infermiere come è oggi intesa.

L'infermiere è chi protegge, cercando di annullare la sensazione di abbandono, l'assistito sotto ogni punto di vista, sia facendo da collante tra professionisti sociosanitari, sia coinvolgendo chi la persona desidera al suo fianco.

Per raggiungere e perpetuare questo risultato, l'infermiere deve ascoltare e interagire, creando quella relazione che l'articolo definisce "cura".

Il tempo deve essere quanto più possibile dilatato nella parte che realizza la cura, intesa non come prettamente clinica, ma mirata al raggiungimento del massimo benessere perseguibile per il malato e i suoi cari.

Questa concezione, ormai condivisa da tutti, ha un ritorno benefico anche sul professionista.²⁶

È soprattutto nel fine vita che la contaminazione tra le volontà e la libertà di coscienza si fa ancora più pregnante.

Laddove la palliazione e il rifiuto dell'accanimento terapeutico sono universalmente accettati, si può però porre il problema di definire quando un

²⁶ Codice Deontologico delle Professioni Infermieristiche, capo I "Principi e valori professionali", articolo 4 in materia di "Relazione di cura"

intervento vada oltre la cura palliativa o una cura sfoci nell'accanimento terapeutico.

L'articolo 25 del Codice Deontologico introduce il concetto di proporzionalità di un intervento.

Un intervento è proporzionato se, oltre ad essere potenzialmente efficace perché tempestivo ed erogato con continuità, è rivolto ad una persona in condizioni fisiche e morali idonee a riceverlo, ottenendone quindi un beneficio dalla stessa riconoscibile.

L'infermiere deve tutelare la volontà dell'assistito, valutandola nell'ambito del dialogo e del confronto continuo, di limitare questi interventi se lo stesso li reputi sfociare nell'accanimento terapeutico.²⁷

Nel fine vita, l'infermiere ha la responsabilità di sostenere i familiari e le persone coinvolte, sia durante il periodo di malattia, che si fa sempre più aspra, sia nel momento della morte, dell'accettazione e del primo approccio all'elaborazione del lutto.

Singoli atti, all'apparenza scontati, come l'igiene, il movimento o la nutrizione, nell'ultimo periodo, quando la persona non è più autonoma, devono rappresentare momenti in cui la vita ha un connotato di normalità.

È questo quello a cui è chiamato l'infermiere, che deve dare a queste procedure, nell'ambito della pianificazione concordata che le comprende, un significato diverso da quello intrinseco.

L'infermiere, nella sua funzione di perno dell'assistenza, deve facilitare la partecipazione attiva della persona, che possa trovare in questa un senso per il prosieguo della vita.²⁸

In mancanza di una clausola di coscienza nella legge, l'infermiere, che comunque è sempre guidato dalla propria deontologia, deve continuare a garantire la cura, rispondendo della propria, eventuale, astensione.

L'infermiere, come l'assistito e chi gli sta vicino, sgombrando il campo da preconcetti, devono, tramite il dialogo, l'ascolto e la comprensione, cercare di

²⁷ Codice Deontologico delle Professioni Infermieristiche, capo IV "Rapporti con le persone assistite", articolo 25 in materia di "Volontà di limite agli interventi"

²⁸ Codice Deontologico delle Professioni Infermieristiche, capo IV "Rapporti con le persone assistite", articolo 24 in materia di "Cura nel fine vita"

conciliare le volontà guidate dai propri valori e principi etici, essendo tutte le posizioni poste sullo stesso piano.²⁹

La libertà di coscienza, descritta nel Codice Deontologico all'articolo 6, mettendo sullo stesso piano quella del malato e quella dell'infermiere, rende auspicabile in tempi brevi, da parte del legislatore, una regolamentazione, come già avvenuto in altri contesti in cui il problema etico è presente e ineludibile.

²⁹ Codice Deontologico delle Professioni Infermieristiche, capo I “Principi e valori professionali”, articolo 6 in materia di “Libertà di coscienza”

1.2 Le malattie neurodegenerative

1.2.1 Caratteristiche generali delle malattie neurodegenerative

Le malattie neurodegenerative sono malattie del sistema nervoso centrale, che, a seguito di perdita continua e inarrestabile di cellule neuronali, portano, a seconda della malattia, a deficit cognitivi, motori, comportamentali e psicologici.

Il sistema nervoso centrale è composto da:

- cellule nervose, chiamate neuroni;
- cellule deputate al nutrimento, sostegno e protezione dei neuroni, chiamate gliali;
- sistema vascolare.

Sono solo i neuroni, nelle malattie neurodegenerative, ad essere progressivamente danneggiati, ma i danni compromettono la comunicazioni tra cellule e poi l'intera struttura cellulare.

La comunicazione tra neuroni avviene nelle sinapsi, che sono punti in cui le cellule nervose sono a contatto.

Nelle sinapsi l'impulso elettrico diviene segnale neurochimico, emettendo i neurotrasmettitori.

Quando le sinapsi sono danneggiate, è compromessa anche la funzionalità cerebrale.

I neuroni non si replicano, per cui ogni danno diviene irreversibile.

A seconda di quale sia l'area del cervello interessata e del tipo di neuroni colpiti, si manifestano sintomi diversi, legati alla malattia insorta.

In tutte le malattie neurodegenerative troviamo dei fenomeni comuni che causano la morte dei neuroni: un accumulo di ioni calcio al loro interno; l'attivazione anomala delle proteine chiamate recettori, normalmente silenti; lo stress ossidativo; un danno ai mitocondri (incaricati del sostegno energetico della cellula).

Tra le malattie neurodegenerative più diffuse esistono anche altri elementi in comune: l'esordio spesso tardivo dei sintomi rispetto allo stadio raggiunto dalla malattia, un avanzamento irreversibile e la possibilità di trattare solamente i sintomi.

Tra le più diffuse e quindi conosciute abbiamo la malattia di Parkinson, la Sclerosi Multipla, la Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), l'Atrofia Muscolare Spinale (SMA), la malattia di Alzheimer e altre demenze.

Le malattie neurodegenerative possono avere natura genetica e quindi, derivando da un'alterazione della sequenza del DNA, possono essere trasmesse alle generazioni successive, o sporadica e quindi non trasmissibili.

Le forme genetiche non hanno tutte la stessa capacità di causare la malattia, la penetranza può dipendere da molti fattori e il suo livello può essere valutato solo con studi approfonditi.

Esistono anche delle alterazioni all'interno di alcuni geni che sono solamente un fattore di rischio, che può favorire l'insorgenza e la progressione della malattia.

Il concetto di fattore di rischio spazia anche oltre la componente genetica, per esempio può coinvolgere l'ambiente, lo stile di vita, la dieta.

Nonostante negli ultimi anni le conoscenze sulle malattie neurodegenerative siano cresciute in modo esponenziale, queste non sono ancora in grado di produrre interventi che incidano sulle cause della malattie e che quindi possano bloccarla o addirittura guarirla.

Le terapie sono ancora mirate al contenimento dei sintomi e al rallentamento della progressione della malattia, con risultati sempre più interessanti, ma non ancora soddisfacenti.³⁰

³⁰ Forloni G., Gatta R. (2021) "Le malattie neurodegenerative: quali sono i sintomi e le cure? Come prevenirle?" – Istituto di ricerche farmacologiche Mario Negri – IRCCS - www.marionegri.it

1.2.2 La Sclerosi Laterale Amiotrofica

La Sclerosi Laterale Amiotrofica, scoperta dal neuropatologo francese Charcot (1869) e divenuta nota dopo aver colpito il giocatore di baseball Lou Gehrig (1939), è una delle malattie neurodegenerative determinate dalla perdita dei motoneuroni, che a sua volta comporta la paralisi dei muscoli volontari, fino a coinvolgere anche quelli respiratori, la deglutizione, la fonazione.

Sclerosi è l'indurimento che deriva dal tessuto cicatriziale, che si forma nelle aree del midollo spinale, dove troviamo i motoneuroni che controllano i muscoli, quando questi sono compromessi.

Questi motoneuroni si trovano nei fasci nervosi che discendono lateralmente al midollo spinale (fasci laterali).

Amiotrofico deriva dal greco.

“A” significa no, “myo” si riferisce al muscolo e “trofico” significa nutrimento.

Un muscolo non nutrito si atrofizza.

I motoneuroni, chiamati anche neuroni di moto o neuroni motori, sono quei neuroni del sistema nervoso centrale che trasferiscono i segnali di controllo dei muscoli e del loro movimento all'esterno.

Esistono due tipi di motoneuroni che inducono il movimento volontario: i superiori (primi motoneuroni) e gli inferiori (secondi motoneuroni).

Il primo motoneurone si trova nella corteccia cerebrale, gli assoni (prolungamenti del motoneurone) formano un fascio di fibre (fascio piramidale), raggiungendo il secondo motoneurone in modo da trasmettere un impulso elettrico.

Il secondo motoneurone si trova nel tronco encefalico e nel midollo spinale e permette all'impulso elettrico di percorrere il proprio assone, raggiungendo la fibra muscolare.

In questo modo il segnale viene trasmesso al muscolo.³¹

³¹ Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA), “Che cos'è la SLA” - “Storia e Definizioni” - www.arisla.org

Nella SLA la comunicazione tra motoneuroni collassa, comportando l'interruzione della trasmissione delle informazioni elettriche fino al muscolo, rendendolo inattivo.

La degenerazione dei motoneuroni e i mancati impulsi, una volta manifesti, portano all'indebolimento e alla progressiva paralisi dei muscoli interessati, ipotrofia, per inattività, della massa muscolare e grave compromissione dei movimenti fino alla paralisi totale.³²

Come le altre malattie neurodegenerative, la SLA presenta la forma sporadica (90% dei casi) e la forma soggetta a familiarità (10% dei casi), per la presenza in diversi membri della famiglia di qualche gene specifico responsabile della malattia.

Le due forme sono clinicamente indistinguibili.

L'età in cui la SLA colpisce è solitamente compresa tra i 40 e i 70 anni, ma ci sono casi più precoci, seppur sopra i 20 anni.

Anche grazie alle maggiori possibilità diagnostiche, la percentuale di popolazione riconosciuta come affetta (prevalenza) è in aumento.

Si calcola un'incidenza (probabilità di insorgenza della SLA), in un lasso di tempo predefinito, di 1-3 casi ogni 100.000 abitanti all'anno.

La SLA, nella popolazione più vicina al limite dei 40 anni, è più frequente negli uomini, tende a pareggiarsi, per frequenza, tra i due sessi, più la popolazione considerata invecchia.

L'aspettativa di vita media è di 3/5 anni.

Il 20% sopravvive oltre i 5 anni, il 10% oltre 10 anni.

La sopravvivenza media è in aumento.

Il danno cognitivo non grave (difficoltà di apprendimento, di linguaggio, di concentrazione) si ritrova in circa il 50% dei malati.

Il 15% dei malati subisce gravi cambiamenti cognitivi e comportamentali (demenza frontotemporale o FTD).³³

³² Fondazione Malattie Miotoniche (FMM), "Malattia del motoneurone" – www.fondazionemalattiemiotoniche.org

³³ Fondazione italiana di ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA), "Che cos'è la SLA" - "Forme sporadiche e familiari"; "Incidenza e prevalenza"; "Capacità cognitive e sensoriali" - www.arisla.org

La SLA sembrerebbe essere causata, per la gran parte dei casi, dalla compresenza di una predisposizione genetica e da fattori ambientali e stile di vita favorevoli la sua insorgenza.

Questi fattori di rischio sospetti, evidenziati tramite studi epidemiologici, sono traumi meccanici o elettrici, prodotti chimici agricoli, attività fisica oltremodo intensa e certi metalli pesanti.

Il concorso di questi fattori potrebbe indebolire le cellule nervose e quindi renderle più vulnerabili ad una predisposizione genetica o interagire direttamente con i geni alterati.

La SLA, in percentuale minore (circa il 10%), è causata da un'alterazione rilevabile di certi geni (mutazione), che può far produrre una quantità inadeguata di proteina alla cellula o anche una proteina difettosa.

Una mutazione può essere dannosa, anche perché può avere effetti negativi sull'RNA (Acido Ribonucleico), che decodifica i messaggi del DNA verso le proteine.

Infatti, una cellula, per produrre una proteina, deve creare una copia di RNA con le informazioni contenute nel DNA, a sua volta l'RNA, se è creato sulla base di informazioni sbagliate, fornirà istruzioni sbagliate, producendo proteine anomale.

Mutazioni genetiche possono essere tramandate tra generazioni, quindi la malattia potrebbe presentarsi in più soggetti della stessa famiglia (SLA familiare).

Aver ereditato un gene mutato non necessariamente farà sviluppare la malattia.

Nella maggior parte dei casi la malattia si manifesta senza motivi evidenti e senza nessun legame familiare.

Nel 90% dei casi si tratta di SLA chiamata sporadica.

Certe variazioni genetiche possono comunque rendere le persone maggiormente predisposte, ma la SLA sporadica è considerata frutto della combinazioni di più fattori.

I geni principali, la cui mutazione può portare all'insorgenza della SLA, sono quattro: SOD 1, TDP-43, FUS, C9orf72.

Conosciamo più di quindici altri geni minori.

In circa il 70% dei casi familiari sono state individuate mutazioni e geni responsabili, come nel 12% dei casi sporadici.

Grazie all'avvento delle nuove tecnologie la velocità di identificazione di nuovi geni causanti la SLA è molto aumentata.

Il gene che, mutato, più frequentemente causa la SLA, è il C9orf72.

Tra il 25% e il 40% dei casi di SLA familiare e il 4% e il 6% di casi sporadici è attribuibile a mutazioni di questo gene, che causa anche la demenza frontotemporale (FTD), che a volte accompagna anche la SLA.

Circa il 10% delle forme di SLA familiare è causato dalla mutazione del gene SOD1.

A seguito della mutazione del gene SOD1, sembra che le proteine SOD1 mutate tendano ad assemblarsi e aggregarsi nei motoneuroni.

È possibile che la SLA sia causata da mutazioni imposte a cellule gliali, chiamate astrociti, che circondano i motoneuroni e che non riuscirebbero più a supportare e nutrire la cellula.

Mutazioni del gene TDP-43, danneggiando l'RNA, provocano lo spostamento della proteina dal nucleo al citoplasma del motoneurone, condizione che può essere vista al microscopio e che si presenta in un certo numero di persone affette da SLA.

Anche il gene FUS, mutando, incide sull'RNA, provocando disordini nelle proteine derivanti da messaggi errati che l'RNA invia.

Nonostante la scoperta che mutazioni di questi quattro geni principali e anche di altri geni minori si ritrovino frequentemente nei malati di SLA, non c'è la prova che siano né necessari, né sufficienti allo sviluppo della malattia, che resta ancora soggetta ad ipotesi quanto alle cause genetiche.³⁴

Anche laddove non si ritrovino specifiche mutazioni di geni attribuibili all'insorgenza della SLA, si trovano spesso delle anomalie biologiche che, senza una causa evidente, presumibilmente portano alla degenerazione dei motoneuroni:

- accumuli anomali (aggregati) di proteine all'interno dei motoneuroni;

³⁴ Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA), "Cosa causa la SLA" - "Genetica"; "I principali geni che causano le SLA" - www.arisla.org

- alterato metabolismo dell'RNA;
- alterazioni delle proteine strutturali: proteine chiamate neurofilamenti (che dovrebbero aiutare l'assone a mantenere la propria forma), creano fibre disorganizzate e aggregate all'interno del motoneurone, provocandone la degenerazione;
- alterazione della rete di comunicazione: l'impulso elettrico che viaggia lungo l'assone viene convertito in neurotrasmettitore (messaggio chimico) che, attraverso la sinapsi, si trasmette a un altro motoneurone o direttamente al muscolo. Per molti motoneuroni il neurotrasmettitore è il glutammato, che, se eccessivamente concentrato, può diventare tossico. I motoneuroni, essendo costantemente sollecitati, sono già predisposti all'eccitotossicità;
- interruzione del trasporto assonale: siccome i motoneuroni sono delle cellule grandi e hanno degli assoni che misurano fino ad un metro di lunghezza, alterazioni del sistema di trasporto a mezzo assoni possono causare dei blackout nel sistema e far degenerare i motoneuroni;
- danno ossidativo: i radicali liberi (dall'ossigeno) sono tossici, ma sono normali presenze a seguito dei vari processi cellulari. Nella SLA i meccanismi di difesa antiossidante dei motoneuroni possono essere difettosi portando a tossicità;
- danno mitocondriale: i mitocondri sono le "centrali energetiche" delle cellule. Anomalie dei mitocondri sono tipiche della SLA;
- carenza di fattori nutritivi: la carenza di certe sostanze chimiche nutrienti (fattori neurotrofici) sembra avere un peso nell'insorgenza della SLA;
- problemi alle cellule gliali: l'attività di supporto delle cellule gliali ai motoneuroni, se alterata, può contribuire alla loro degenerazione;
- infiammazione: le cellule gliali che dovrebbero proteggere il Sistema Nervoso Centrale dagli attacchi esterni, se troppo attive, possono

promuovere la degenerazione dei neuroni, quindi l'infiammazione da reazione protettiva, diventa un attacco alle cellule sane.³⁵

Nessun farmaco riesce a bloccare, né a rallentare in maniera significativa il progredire della malattia.

Due farmaci sono attualmente indicati per il trattamento della SLA, con risultati più o meno apprezzabili, a seconda della risposta della persona a cui vengono somministrati: il Riluzolo, che riduce l'eccitotossicità e l'Edavarone, che riduce lo stress ossidativo.³⁶

In ogni persona affetta da SLA la malattia ha un diverso esordio e un proprio decorso.

La SLA, spesso, inizia manifestando dei sintomi aspecifici: fascicolazioni, crampi, rigidità e debolezza dei muscoli.

La malattia si evidenzia quando già è ad uno stadio avanzato, nel momento in cui i motoneuroni sani non compensano più le funzioni non espletate da quelli danneggiati.

Iniziano così le gravi difficoltà nei movimenti, nella respirazione, nella deglutizione, nel parlare, fino alla paralisi completa della muscolatura volontaria.

Rimangono invece intatte le funzioni sensoriali, sessuali, sfinteriali e in moltissimi casi quelle cognitive.

Quando vengono compromessi i motoneuroni del midollo spinale (inferiori) abbiamo un esordio di tipo spinale: riguarda circa i due terzi dei malati di SLA e si manifesta con debolezza muscolare, atrofia focale con sintomi distali o prossimali degli arti, che atrofizzando possono sviluppare spasticità.

Quando la lesione coinvolge i motoneuroni del tronco cerebrale-bulbare (superiori), caso che riguarda un terzo dei malati, allo stadio iniziale, la malattia si presenta con disartria e disfagia e sintomi agli arti.

Questa distinzione riguarda la comparsa della malattia, durante la sua evoluzione le due forme tendono a sovrapporsi.

³⁵ Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA), "Le cause biologiche della SLA" - www.arisla.org

³⁶ Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA), "Trattamento e cura" - www.arisla.org

La diagnosi arriva in media dopo un anno dai primi sintomi, solo negli ultimi anni sono stati scoperti dei marcatori diagnostici con accuratezza di oltre il 90%.

Si tratta di tre proteine che nel liquor cefalorachidiano dei malati di SLA si presenta in concentrazioni inferiori alla media, per questo, tra gli esami diagnostici, c'è la rachicentesi.

Il neurologo inizialmente formula una diagnosi provvisoria, che viene confermata con la valutazione dell'andamento della malattia.

La diagnosi richiede un controllo neurologico periodico prima di poter essere confermata e l'utilizzo dell'elettromiografia (EMG), la Risonanza Magnetica Nucleare (RMN) e la Tomografia ad Emissione di Positroni (PET).

Con la progressione della malattia c'è una perdita esponenziale delle capacità di movimento, fino alla completa immobilità, possono essere compromesse la masticazione, la deglutizione e la fonazione.

Negli stadi avanzati si manifesta la paralisi respiratoria, rendendo necessaria la ventilazione meccanica.

Non c'è compromissione degli organi interni, né dei cinque sensi.³⁷

Nei primi stadi possono essere utilizzati farmaci per ridurre l'affaticamento, gli spasmi muscolari, la spasticità, l'eccesso di saliva e catarro.

La fisioterapia mira alla conservazione di un'accettabile autonomia nei movimenti per più tempo possibile e alla riduzione delle conseguenze dell'immobilizzazione.

I terapisti occupazionali possono suggerire come abbattere le barriere architettoniche in casa.

La logopedia mira alla conservazione delle capacità fonatorie e, a stadi più avanzati, gli esperti in comunicazione possono consigliare propagatori di voce, le tabelle alfabetiche e comunicatori ad alto contenuto tecnologico.

Il nutrizionista può insegnare a preparare pasti che, oltre ad apportare il giusto apporto di nutrimento, abbiano una consistenza tale da evitare il più a lungo possibile problemi nella deglutizione.

Nello stadio più avanzato, inevitabilmente, si passa alla nutrizione artificiale (Gastrostomia Endoscopica Percutanea o PEG).

³⁷Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica Firenze, "Come si presenta la SLA?" – www.aislafirenze.it

Con il progredire della malattia possono essere adottati dei dispositivi di aspirazione per i liquidi o la saliva in eccesso.

Nel momento in cui la respirazione diventa faticosa, è utile l'uso di respiratori meccanici non invasivi.

Nello stadio più avanzato, per continuare a vivere, ci sarà la necessità della ventilazione meccanica invasiva (con tracheostomia).

L'intervento di tracheostomia deve essere accettato dal malato, perché, nel suo caso, irreversibile.³⁸

³⁸ Viva la Vita onlus, "Cos'è la SLA" – www.wlavita.it

CAPITOLO 2

MATERIALI E METODI

La redazione della tesi ha come punto di partenza e fulcro un questionario composto da otto domande, redatte in modo da toccare tutti i punti salienti del caso trattato, somministrato all'infermiere dell'ADI dott. Marco Romitelli.

Il caso su cui si incentra il questionario è quello di una donna di Marotta (PU), giovane, affetta da SLA, assistita, insieme alla sua famiglia, dall'ADI di Mondolfo.

Le domande sono mirate ad enucleare l'aspetto della cura globale dell'assistita e della famiglia, anche nell'imminenza del fine vita.

È da qui che è partita la ricerca e l'analisi scientifica per la parte clinica (nell'ottica di individuare i bisogni specifici dei malati di SLA) e l'inquadramento del caso in ambito giuridico.

La somministrazione del questionario al dott. Marco Romitelli è avvenuta telematicamente, mediante email, dato il periodo di restrizioni causate dal covid-19, modalità che ha permesso una maggiore rapidità negli scambi, ma ha comportato la necessità, da parte mia, di essere quanto più possibile mirata e chiara nel porre le domande per non creare problemi di interpretazione.

Nel vivo della realizzazione della tesi sono entrata alla fine dell'anno 2020, con la conclusione della raccolta dei dati e dei materiali, la loro classificazione e interpretazione e la redazione del questionario, contemporanea alla stesura del testo.

CAPITOLO 3

RISULTATI

3.1 Il caso

L'assistita, una persona dal carattere intraprendente, ma riservato, era originaria di una cittadina delle Marche centrali.

Laureata in lingue straniere, aveva studiato fuori regione, pagandosi gli studi per mantenere il più possibile la sua autosufficienza in famiglia.

Ha sempre raccontato di come, in adolescenza, avesse fatto i salti mortali pur di mantenere la sua indipendenza, preferendo rinunciare a qualcosa piuttosto che chiederla.

Amante della natura, aveva iniziato la sua carriera lavorativa, dopo gli studi, come guida turistica, realizzando itinerari e visite guidate nell'intero territorio regionale, illustrandone le caratteristiche, gli aspetti ambientali e storico antropologici.

Con il matrimonio si era trasferita in un'altra provincia, allontanandosi anche dalle sue amicizie e dopo la nascita dei due figli aveva dovuto rinunciare al lavoro che tanto la appassionava.

Quel lavoro non le permetteva di passare i weekend e i festivi con la famiglia e per questo era stato necessario un cambio, per la precisione occuparsi di import-export alle dipendenze di una ditta del capoluogo.

Pochi anni dopo, la diagnosi di SLA, accompagnata da tutte le fasi di negazione della malattia e dai sentimenti che ne derivano.

La prognosi senza speranza e i figli ancora piccoli per poter capire, avevano contribuito sicuramente a trasformare la persona che era, in una più chiusa e introversa.

Con il passare delle settimane, anche la sua indipendenza veniva progressivamente meno, sotto tutti gli aspetti.

All'inizio è stata senz'altro dura dover sempre più dipendere dagli altri, anche per andare a fare la spesa o una passeggiata.

Poi, molto più faticoso e doloroso accettare, qualora lo avesse mai fatto, la totale dipendenza dalle persone che amava.

3.2 Intervista a Marco Romitelli

Le domande poste a Marco Romitelli, infermiere dell'ADI di Mondolfo, servono a dimostrare se e come vengano seguite le linee guida della regione Marche per l'ADI e a provare come il legislatore nazionale e poi regionale abbiano interpretato e affrontato, in maniera adeguata, i bisogni della popolazione fragile, anche quando si tratta di un approccio di terzo livello con un coinvolgimento emotivo molto forte di tutta la famiglia.

1. *Nel caso clinico in oggetto quali sono gli interventi assistenziali più frequentemente attuati sull'assistita? E quali quelli più complessi?*

- Monitoraggio della situazione psicofisica;
- Prevenzione insorgenza lesioni da pressione;
- Medicazione di lesioni da pressione;
- Monitoraggio di respirazione, nutrizione e comunicazione;
- Educazione sanitaria alle manovre di assistenza di base;
- Educazione ad una corretta alimentazione;
- Gestione del catetere vescicale.

2. *Ci sono state delle richieste assistenziali che andavano oltre il piano assistenziale programmato? Erano richieste che toccavano la sfera emotiva della famiglia?*

Sì, in una prima fase, in modo inaspettato mi è stato chiesto di spiegare ad uno dei figli cosa fosse la SLA e come “coccolare” sua madre, senza che potesse farle del male.

Nel caso specifico, il minore dei figli era solito manifestare il suo affetto con degli abbracci che, anche se non energici, venivano percepiti da sua madre come esageratamente opprimenti, tanto da provarle molto fastidio.

In questo caso clinico, come del resto in altri da me trattati, in più occasioni, mi è stato chiesto di descrivere il momento del fine vita, di conoscere le possibilità messe a disposizione dal legislatore, le alternative alla PEG, alla tracheotomia e conoscere i vari interventi possibili per concludere la malattia in modo dignitoso.

3. *Ci sono state difficoltà nell'istruire la famiglia alle attività assistenziali e di cura?*

No, perché il programma di addestramento è sempre personalizzato. Quando le nozioni/manovre vengono percepite come complicate, dividiamo la formazione in più fasi, in modo che vengano apprese in diversi step, fino al successo completo.

4. *Quali sono stati i reali bisogni percepiti o manifestati dai membri della famiglia, oltre la parte pratica?*

Sicuramente la parte emotiva e relazionale è quella che richiede, sia da parte della famiglia, che da parte dell'infermiere, il maggiore impegno.

L'assistita, nel caso in oggetto, era una donna che si occupava della gestione quotidiana della famiglia, era indipendente su tutto ed introversa.

Gestire insieme le relazioni interne e le nuove dinamiche, nate a causa della malattia, dalla compromissione della deambulazione alla completa dipendenza, è stata dapprima una richiesta implicita e poi palese.

5. *Quando e da chi è stato messo in moto tutto il processo? Quali professionisti sono stati coinvolti nella gestione dell'assistita? E che peso hanno avuto considerando il complesso delle cure prestate? Chi ha coordinato l'equipe?*

La presa in carico da parte dell'ADI è partita con la richiesta da parte del medico di medicina generale del prelievo ematico a domicilio ed è proseguita con le prestazioni che, a mano a mano, si rendevano necessarie.

Nella gestione dell'assistita sono stati coinvolti, oltre al medico di medicina generale, l'infermiere delle cure domiciliari, il coordinatore infermieristico, il direttore di distretto, il fisioterapista, l'equipe delle cure palliative (medico e infermiere), l'equipe del servizio di nutrizione artificiale, l'assistente sociale, lo psicologo.

Considerando che tutte le figure sono state necessarie e fondamentali nella gestione di un caso complesso come questo, mi sento di affermare che il peso maggiore, sia per la frequenza degli accessi, sia per il tempo dedicato e quindi l'intensità totale, è stato assorbito dall'infermiere delle cure domiciliari.

L'equipe è stata coordinata dal medico di medicina generale, senza del quale non ci sarebbe stata neanche l'attivazione del servizio di cure domiciliari e la redazione delle varie impegnative per attivare gli altri professionisti.

In realtà, proprio per l'interazione continua con l'assistita e la famiglia, la figura che ha colto i bisogni, anticipato le complicità e che ha proposto via, via l'intervento degli altri professionisti è stata l'infermiere delle cure domiciliari.

6. *Nel processo di presa in carico dell'assistita è stato necessario coinvolgere altre persone (oltre la famiglia) con funzioni di caregiver? Se sì, quali e perché?*

Sì, il nucleo familiare era composto da i due figli minori e dal marito dell'assistita, che, pur essendo molto presente, era costretto ad allontanarsi per poter svolgere l'attività lavorativa.

Oltre al marito, quindi, i caregiver sono stati diversi e discontinui, esterni al nucleo familiare e assunti al bisogno.

7. *Quando e in che modo l'assistita ha espresso la propria volontà di resa?*

L'assistita aveva espresso la volontà di non voler essere sottoposta alla ventilazione invasiva tramite cannula tracheostomica, quindi quando sono iniziati i primi episodi di parziale ostruzione delle vie aeree, ha cominciato a dire di volersi preparare.

8. *L'assistita aveva redatto le disposizioni anticipate di trattamento (DAT)? Se sì, le volontà corrispondevano? Eventualmente sono state rispettate?*

Sì, le DAT sono state redatte immediatamente, appena la norma è stata convertita in legge.

Le volontà corrispondevano e abbiamo rispettato tutto quanto da lei espresso, nonostante il marito fosse di parere diverso.

CAPITOLO 4

DISCUSSIONE

Riesaminando il caso, che è fulcro dell'elaborato, quello che si ricava dal questionario è che le domande sono state poste guardando a tutti gli aspetti peculiari e le risposte sono esaustive e basate sulla loro corretta interpretazione.

A parte due domande, più legate alla parte pratica dell'assistenza, tutto il questionario è volto a fotografare il ruolo dell'infermiere dell'ADI, che cura la persona e la sua famiglia con un approccio globale, interpretando la palliazione per quella che è la sua essenza, ossia conforto e protezione.

La difficoltà nel redigere il questionario è stata proprio quella legata al far capire in modo inequivocabile quale ne sia lo scopo, ma il dott. Romitelli ha subito colto il significato di ogni mia domanda, rispondendo in modo coerente.

Per la parte dei richiami normativi, la difficoltà è stata nell'identificarne la cronologia e le interazioni, trattandosi di materie sottoposte a legiferazione recente, comunque già stratificata e ancora, per gran parte, in fieri e sottoposta a verifica sull'attuazione.

La normativa sulle cure palliative e sul fine vita presenta un dilemma etico, sul quale ho fatto delle considerazioni, legate alla impossibilità di risolvere in maniera puramente giuridica o giudiziaria qualcosa che tocca le coscienze e i diritti delle persone.

Rimanere quanto più possibile impermeabile alle emozioni è stato abbastanza impegnativo.

L'aver trattato questo argomento, quando ancora la stessa normativa è in divenire, può aver comportato la presenza di anelli deboli, nella catena causa-effetto, amplificata dalla questione etica.

D'altro canto, aver cercato di inquadrare il caso dal punto di vista prima clinico assistenziale e poi (ma non in secondo ordine) normativo, può servire ad avere una nuova e più chiara lettura del tutto.

CAPITOLO 5

CONCLUSIONI

Da fine 1900, la sanità ha sempre più un approccio territoriale, adatto ai nuovi bisogni della popolazione, che invecchia e che necessita che sia la medicina e l'assistenza ad avvicinarsi a lei e non viceversa.

I LEA, a partire dal 2001, e, al loro interno, l'ADI, rispondono a queste nuove istanze, ma l'ADI è congeniale anche alla cura delle malattie neurodegenerative, pure al terzo livello del PAI.

Il caso qui riportato tratta di una persona malata di SLA.

Questi profondi cambiamenti della società portano con sé anche la necessità di definire il campo e i limiti entro cui inquadrare le cure palliative, la normazione sul fine vita, le DAT e il considerare i problemi etici e l'obiezione di coscienza.

Nel caso qui esaminato, l'assistita ha redatto il proprio testamento biologico, rifiutando la tracheostomizzazione.

Anche non fosse stata ancora approvata la legge 219 del 22 dicembre 2017, non ci sarebbero state differenze sostanziali, dato che non si è trattato di sospensione di una cura medica salvavita, ma del mancato consenso a che questa iniziasse.

Invece, se, in mancanza della legge sulle DAT, avesse autorizzato una pratica salvavita e poi l'avesse voluta sospendere, avrebbe dovuto appellarsi alla magistratura e ci sarebbero potuti essere strascichi giudiziari anche per l'equipe che fosse intervenuta, come il caso Welby (apripista alla legge 219) insegna.

La legge sul testamento biologico non sgombra il campo da problemi di tenore etico e da controversie legate a questioni che toccano le coscienze di tutte le persone coinvolte, ma definisce un ambito di legalità entro cui si può calare ogni ulteriore aspetto che ineludibilmente viene alla luce quando si toccano punti così intimi e comunque dolorosi.

La scelta di somministrare il questionario ad un infermiere dell'ADI, per estrarne dati da cui trarre conclusioni di carattere qualitativo per la mia ricerca, ha origine sì dal mio vissuto, ma è assolutamente calata nell'ambito in cui chi ha redatto il nuovo codice deontologico del 2019 può veder meglio realizzato quel concetto che ha fissato nell'ultimo capoverso dell'articolo 4 del codice "Il tempo di relazione è tempo di cura".³⁹

Infatti la percezione che ho avuto durante il mio tirocinio, cioè che l'ADI, soprattutto per i casi con un PAI di terzo livello, sia ciò che meglio può realizzare quello che identifica e descrive la cura infermieristica oggi, è stata pienamente confermata dall'intervista.

La relazione si ottiene con la frequentazione, in un luogo non asettico, familiare, assidua, pertanto si auspica, anzi si deve pretendere, che il risparmio di risorse che si ottiene dall'assistere in casa invece che nelle strutture, sia riversato in quel tempo di cura che è una risorsa di ineguagliabile valore per le persone: per il malato, per la sua famiglia e per l'infermiere.

³⁹ Codice Deontologico delle Professioni Infermieristiche, capo I "I principi e valori professionali", articolo 4 in materia di "Relazione di cura"

BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA

Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica Firenze, “Come si presenta la SLA?” – www.aislafirenze.it

Associazione Luca Coscioni, “Il “caso giuridico” di Piergiorgio Welby” – www.associazionelucacoscioni.it/il-caso-giuridico-di-piergiorgio-welby

Associazione Luca Coscioni, “Il caso giudiziario di Eluana Englaro” – www.associazionelucacoscioni.it/caso-giudiziario-eluana-englaro

Codice Deontologico delle Professioni Infermieristiche, capo I “I principi e valori professionali”, articolo 4 in materia di “Relazione di cura”

Codice Deontologico delle Professioni Infermieristiche, capo I “I principi e valori professionali”, articolo 6 in materia di “Libertà di coscienza”

Codice Deontologico delle Professioni Infermieristiche, capo IV “Rapporti con le persone assistite”, articolo 24 in materia di “Cura nel fine vita”

Codice Deontologico delle Professioni Infermieristiche, capo IV “Rapporti con le persone assistite”, articolo 25 in materia di “Volontà di limite agli interventi”

Convenzione per la protezione dei Diritti dell’Uomo e della dignità dell’essere umano nei confronti dell’applicazioni della biologia e della medicina:

Convenzione sui Diritti dell’Uomo e la bioetica”, Oviedo, 04 aprile 1997, capitolo II “Consenso”, articolo 5 “Regola generale”

Costituzione, parte I “Diritti e doveri dei cittadini”, titolo II “Rapporti civili”, articolo 13

Costituzione, parte I “Diritti e doveri dei cittadini”, titolo II “Rapporti etico-sociali”, articolo 32

Deliberazione della Giunta Regionale 30 giugno 2014, n. 791 in materia di “Le nuove linee guida per le cure domiciliari integrate”

Deliberazione della Giunta Regionale 12 luglio 2014, n.846 in materia di “Linee di indirizzo per la definizione della rete regionale di cure palliative”

Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017, capo II, in materia di “Definizione e aggiornamento dei Livelli Essenziali di Assistenza” di cui all’articolo 1, comma 7, del Decreto Legislativo 30 Dicembre 1992 n.502

Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017, capo III, in materia di “Definizione e aggiornamento dei Livelli Essenziali di Assistenza” di cui all’articolo 1, comma 7, del Decreto Legislativo 30 Dicembre 1992 n.502

Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017, capo V, in materia di “Definizione e aggiornamento dei Livelli Essenziali di Assistenza” di cui all’articolo 1, comma 7, del Decreto Legislativo 30 Dicembre 1992 n.502

Decreto Legislativo 30 dicembre 1992 n. 502, pubblicato sul Supplemento ordinario della Gazzetta Ufficiale 30 dicembre 1992 n.305, in materia di “Programmazione sanitaria nazionale e definizione dei livelli uniformi di assistenza”

Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA), “Che cos’è la SLA” - “Storia e Definizioni” – www.arisla.org

Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA), “Che cos’è la SLA” – “Forme sporadiche e familiari”; “Incidenza e prevalenza”; “Capacità cognitive e sensoriali” – www.arisla.org

Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA),
“Cosa causa la SLA” – “Genetica”; “I principali geni che causano la SLA” –
www.arisla.org

Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA),
“Le cause biologiche della SLA” – www.arisla.org

Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica (ARISLA),
“Trattamento e cura” – www.arisla.org

Fondazione Malattie Miotoniche (FMM), “Malattia del motoneurone” –
www.fondazionemalattiemiotoniche.org

Forloni G., Gatta R. (2021) “Le malattie neurodegenerative: quali sono i sintomi
e le cure?” – Istituto di ricerche farmacologiche Mario Negri – IRCCS –
www.marionegri.it

Guida ai servizi sanitari ASUR, “Distretti Sanitari”,
www.serviziweb.asur.marche.it

Istituto Superiore di Sanità: “Cure Palliative” – (ultimo aggiornamento 27 luglio
2020) – www.issalute.it

Legge 15 marzo 2010, n.38 in materia di “Disposizioni per garantire l’accesso
alle cure palliative e alla terapia del dolore”

Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e
disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 1 “Consenso informato”,
comma 1

Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 1 “Consenso informato”, comma 2

Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 1 “Consenso informato”, comma 5

Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 1 “Consenso informato”, commi 1, 2, 3, 4, 5, 6

Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 2 “Terapia del dolore, divieto di ostinazione irragionevole nelle cure e dignità nella fase finale della vita”, commi 1 e 2

Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 3 “Minori e incapaci”

Legge 22 dicembre 2017, n.219 in materia di “Consenso informato e disposizioni anticipate di trattamento”, articolo 4 “Disposizioni anticipate di trattamento”

Legge Regionale 20 giugno 2003, n. 13, in materia di “Riorganizzazione del Servizio Regionale”

Legge Regionale 01 agosto 2011, n. 17, in materia di “Ulteriori modifiche alla Legge Regionale 20 giugno 2003, n.13: “Riorganizzazione del Sistema Sanitario Regionale”, della Legge Regionale 17 luglio 1996, n.26: “Riordino del Sistema Sanitario Regionale” e modifica della Legge Regionale 22 novembre 2010, n.17”

Legge Regionale 01 aprile 2019, n. 7 in materia di “Disposizioni per garantire una buona vita fino all’ultimo e l’accesso alle cure palliative nella regione Marche”, articolo 9 “Clausola valutativa”

Servizio Sanitario Nazionale: i LEA – “Cosa sono i Lea” – Ministero della Salute (ultimo aggiornamento 30/01/2019) – www.salute.gov.it

Viva la Vita onlus, “Cos’è la SLA” – www.wlavita.it

RINGRAZIAMENTI

Finalmente sono arrivata a questo traguardo.

La strada per raggiungerlo mi ha reso quello che sono e voglio essere.

Vorrei ringraziare innanzitutto il professor Moreno Cameruccio, relatore della mia tesi, che con estrema gentilezza, comprensione e disponibilità mi ha accompagnato durante tutto l'ultimo tratto del mio percorso, fornendomi materiale da cui attingere e mostrandomi quale fosse il miglior approccio per avvalermene.

Desidero inoltre ringraziare il dottor Marco Romitelli, correlatore e, prima, mia guida di tirocinio, per avermi spronato a conoscere me stessa, condividendo la sua profonda competenza e la passione con cui svolge il suo lavoro, durante i tirocini e supportandomi con generosità durante la stesura di questa tesi.

A mamma e papà, che mi hanno permesso di intraprendere e concludere questo percorso, sostenendomi nei successi e mai facendomi sentire inadeguata quando questi tardavano ad arrivare.

Ad Anish, mio compagno di vita da oltre dieci anni, per essermi sempre stato vicino, per avermi supportato e sopportato con tanto amore e pazienza.

Ai miei fratelli, Leonardo e Letizia, che hanno subito le mie turbe.

Alle mie compagne di università, Chiara, Irene e Martina, per avermi sostenuto nei momenti di crisi con la medicina della risata e avere gioito con me quando l'ostacolo era ormai alle spalle.

A Giada, che non ha mai dimenticato un "in bocca al lupo" prima di ogni esame e mi ha ogni volta ricordato che la strada che avevo davanti era più breve di quella che avevo già percorso.

A tutte le mie amiche, con cui ho condiviso tutti i momenti di nervosismo e di sconforto e quelli di entusiasmo.

Immensamente grazie