



**UNIVERSITÀ POLITECNICA DELLE MARCHE  
FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA**

---

**Corso di Laurea in Infermieristica**

**L'assistenza infermieristica territoriale  
alla persona con SLA e il Covid-19.  
L'esperienza del Servizio di Cure  
Domiciliari di Pesaro: uno studio  
osservazionale**

Relatore:  
**DOTT.SSA ALBA  
MINNOZZI**

Tesi di Laurea di:  
**ANNA GIULIA  
PAGNONI**

Correlatore:  
**INF. ANTONELLA  
SILVESTRINI**

A.A. 2020/2021

## **INDICE**

<b>1. INTRODUZIONE</b>	<b>1</b>
<b>1.1. Concetti clinici e generali</b>	<b>1</b>
<b>1.1.1. Epidemiologia</b>	<b>1</b>
<b>1.1.2. Eziologia</b>	<b>2</b>
<b>1.1.3. Diagnosi e trattamento</b>	<b>4</b>
<b>1.1.4. Prognosi</b>	<b>5</b>
<b>1.2. Il percorso assistenziale territoriale della persona con SLA</b>	<b>6</b>
<b>1.2.1. La Regione Marche</b>	<b>6</b>
<b>1.2.2. Le fasi dell'assistenza domiciliare</b>	<b>7</b>
<b>1.2.3. Sintomi e bisogni assistenziali</b>	<b>8</b>
<b>1.2.4. Definizione delle principali diagnosi infermieristiche in base ai bisogni assistenziali della persona con SLA mediante un case report</b>	<b>15</b>
<b>1.3. Telemedicina e SLA durante il Covid-19</b>	<b>18</b>
<b>2. OBIETTIVO</b>	<b>21</b>
<b>3. MATERIALI E METODI</b>	<b>22</b>
<b>4. RISULTATI</b>	<b>23</b>
<b>4.1. Studio qualitativo attraverso un'intervista semi strutturata agli Infermieri dell'Assistenza Domiciliare di Pesaro</b>	<b>23</b>
<b>4.1.1. Prima tematica: gestione dell'assistenza alla persona con SLA</b>	<b>23</b>
<b>4.1.2. Seconda tematica: il rapporto con l'assistito</b>	<b>28</b>
<b>4.1.3. Terza tematica: l'impatto del Covid-19 sull'assistenza domiciliare</b>	<b>33</b>
<b>5. DISCUSSIONE e CONCLUSIONI</b>	<b>38</b>
<b>6. IMPLICAZIONI PER LA PRATICA</b>	<b>40</b>
<b>BIBLIOGRAFIA</b>	<b>41</b>
<b>SITOGRAFIA</b>	<b>44</b>
<b>ALLEGATI</b>	

# 1. INTRODUZIONE

## 1.1. Concetti clinici e generali

La SLA è una patologia neurodegenerativa caratterizzata da un progressivo ed irreversibile deterioramento del I motoneurone (o motoneurone centrale a livello della corteccia cerebrale) e del II motoneurone (o motoneurone periferico a livello del tronco encefalico e del midollo spinale).<sup>1</sup> La SLA è altresì conosciuta come malattia di Charcot, dal nome del neurologo francese che la descrisse per primo nel 1869<sup>2</sup>, o come morbo di Lou Gehrig, famoso giocatore di baseball a cui fu diagnosticata la malattia nel 1939.<sup>3</sup> Si tratta di una malattia a prognosi infausta, il cui decorso è imprevedibile e può variare da soggetto a soggetto. Gli esiti della SLA hanno un impatto importante sia sulla qualità di vita dell'individuo e della famiglia sia sulla sopravvivenza stessa. Questa patologia comporta diverse complicanze, tra cui: perdita della capacità di deglutizione (disfagia), perdita dell'articolazione della parola (disartria) e perdita del controllo dei muscoli scheletrici, che può portare alla compromissione dei muscoli respiratori e dunque alla necessità di ventilazione assistita. Al contrario, le funzioni cognitive, sensoriali e sessuali non vengono alterate.<sup>4</sup>

### 1.1.1. Epidemiologia

Nella SLA, l'incidenza è di 2-3 casi ogni 100.000 abitanti all'anno, con un lieve maggior rischio per il sesso maschile (1,3:1); mentre la prevalenza corrisponde a circa 7 casi ogni 100.000 abitanti.<sup>5</sup> La malattia colpisce per lo più soggetti adulti con età media di esordio intorno ai 60-65 anni, con un'incidenza maggiore all'aumentare dell'età.

---

<sup>1</sup> Testa, D. (2010). Storia, diagnosi. In Colombo, D. (A cura di), *Dalla parte del Caregiver: la Sclerosi Laterale Amiotrofica* (pp 5-7). Lissone: Arti Grafiche Meroni.

<sup>2</sup> Masrori, P., & Van Damme, P. (2020). Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European Journal of Neurology*, 27, 1918-1929.

<sup>3</sup> Bellomo, T. L., & Cichminski, L. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis: What nurses need to know. *Nursing*, 35, 160-165.

<sup>4</sup> Bosco, N., & Cappellato V. (2013). Malati di SLA e meccanismi di diseguaglianza in Italia. *Cambio. Rivista sulle trasformazioni sociali*, 3, 91-100.

<sup>5</sup> Fondazione ISTUD. (2012). Il network delle cure per le malattie complesse. Il caso della SLA. Diffusione delle best practices per la gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica: ideazioni sulla conoscenza acquisita nel progetto SLANCIO.

È in corso un progetto per creare un registro nazionale, per cui attualmente non si ha la disponibilità di dati accurati relativi alle persone con SLA; nonostante ciò si stima la presenza di più di 6.000 persone affette da SLA, con circa 1.000 nuovi casi ogni anno,<sup>6</sup> mentre nella regione Marche i casi sono circa 150.<sup>7</sup>

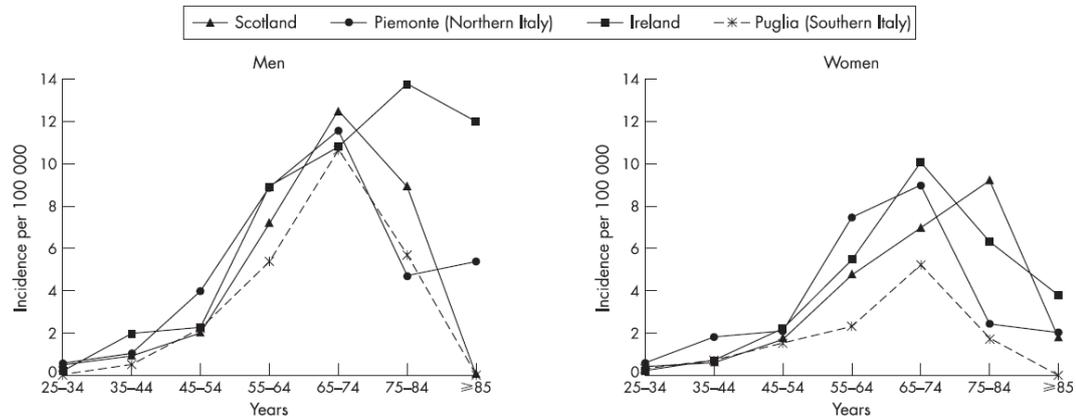


Figura 1: Esempio dell'incidenza in Italia a confronto con Scozia e Irlanda  
Fonte: Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues (2015)

### 1.1.2. Eziologia

Rimane ad oggi poco chiara l'eziologia della malattia, trattandosi di una patologia multifattoriale caratterizzata da una complessa interazione tra la componente genetica e quella biologica dell'individuo. Le due principali cause evidenziate da studi, uno di questi 'ALS: A disease of motor neurons and their nonneuronal neighbors',<sup>8</sup> si associano ad un danno di tipo ossidativo, causato da uno squilibrio tra sostanze ossidanti e sostanze riducenti nel microambiente che circonda i motoneuroni colpiti, ma anche ad un danno di tipo eccitotossico dovuto ad un eccesso di Glutammato.

Nel 1993, la SLA è stata associata alla mutazione di un gene codificante per la SOD1, ovvero l'enzima superossido dismutasi legante rame-zinco. Quest'ultimo ha un'azione antiossidante che riduce i livelli dei radicali liberi tossici, i quali potrebbero arrecare danni ed alterazioni alle proteine ed al DNA stesso, se accumulati. Per cui l'enzima SOD1 non essendo più in grado di svolgere la sua attività detossificante andrebbe ad acquisire delle funzioni tossiche che provocherebbero la degenerazione del motoneurone. La

<sup>6</sup> Fonte: AriSLA, Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica, 2008.

[https://www.arisla.org/?page\\_id=75](https://www.arisla.org/?page_id=75)

<sup>7</sup> Fonte: Regione Marche <https://www.regione.marche.it/>

<sup>8</sup> Boillée, S., Vande Velde, C., & Cleveland D. (2006). ALS: A disease of motor neurons and their nonneuronal neighbors. *Neuron*, 52, 39-59.

trasmissione del SOD1 mutante è di tipo autosomico dominante ed è legata all'insorgenza della forma familiare della SLA, che rappresenta circa il 5-10% della totalità dei casi, la cui restante parte è costituita dalla forma sporadica. Dunque, la forma di SLA familiare è a carattere genetico, ovvero trasmissibile di genitore in figlio, anche se ciò non significa necessariamente che il soggetto svilupperà la malattia. Si parla invece di SLA sporadica quando l'insorgenza non è correlata né ad un motivo apparente né a trasmissione genetica. Nonostante ciò, le due forme sono clinicamente indistinguibili.<sup>9</sup>

Successivamente vennero identificati altri geni, i cui più frequentemente mutati sono: C9orf72 scoperto nel 2011, ad oggi risulta essere la causa più comune di SLA, si trasmette in maniera autosomica dominante ed oltre alla SLA può causare anche un'altra malattia neurodegenerativa detta demenza frontotemporale (DFT); TARDBP che codifica la sintesi di TDP-43 anche questa in maniera autosomica dominante; FUS che codifica la sintesi di una nucleoproteina che regola l'espressione genica e lo splicing dell'mRNA. Oltre le sopracitate mutazioni, esistono più di altri 15 geni minori che sono coinvolti nell'insorgenza della SLA. Le mutazioni identificate finora sono responsabili di circa il 70% dei casi familiari e del 12% di quelli sporadici.<sup>10</sup>

Altri studi si sono invece focalizzati sul Glutammato, un neurotrasmettitore del sistema nervoso. Si è potuto infatti notare che nelle persone affette da SLA, i livelli di glutammato nel plasma e nel liquido cerebro-spinale sono maggiori rispetto a quelli della popolazione sana. I motoneuroni vanno incontro ad un processo di degenerazione a causa dell'eccitotossicità del Glutammato, ossia a lunghi periodi di esposizione al neurotrasmettitore. Ad oggi però non si è ancora a conoscenza del meccanismo che porta ad una sproporzionata quantità del messaggero chimico.

Altra ipotesi, meno frequente, è l'esposizione ad agenti tossici e contagiosi, come i diserbanti.<sup>11</sup>

---

<sup>9</sup> Fondazione ISTUD. (2012). Il network delle cure per le malattie complesse. Il caso della SLA. Diffusione delle best practices per la gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica: ideazioni sulla conoscenza acquisita nel progetto SLANCIO.

<sup>10</sup> Morgan, S., & Orrell R. W. (2016). Pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. *British Medical Bulletin*, 119, 87-98.

<sup>11</sup> Fondazione ISTUD. (2012). Il network delle cure della per le malattie complesse. Il caso della SLA. Diffusione delle best practices per la gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica: ideazioni sulla conoscenza acquisita nel progetto SLANCIO.

### 1.1.3. Diagnosi e trattamento

La SLA entra a far parte di quelle malattie difficili da diagnosticare, in quanto non esiste alcun test o procedura che possa confermare la diagnosi stessa. Allo stesso modo anche la sola formulazione del sospetto è difficile da individuare poiché si tratta di una malattia rara ed in quanto tale può manifestarsi con sintomi diversi da soggetto a soggetto come disfagia, disfonia/disartria, dispnea da sforzo, difficoltà nel cammino, impaccio nell'uso delle mani. In base al sintomo sospetto d'esordio, sarà il medico di medicina generale (MMG) a consigliare una consulenza neurologica. Qualora vengano escluse diagnosi differenziali e quindi venga confermato e diagnosticato il sospetto di SLA, la persona assistita sarà presa in carico da un Team multidisciplinare e multiprofessionale composto da neurologo, pneumologo, fisioterapista, psicologo, gastroenterologo, dietologo, infermiere, logopedista, che si occuperanno di cinque macro aree di esigenza dell'individuo: motricità, respirazione, nutrizione, comunicazione e psiche. La finalità dell'intervento e del coordinamento da parte delle diverse figure di professionisti è orientata al controllo dei sintomi e al mantenimento della qualità di vita della persona.<sup>12</sup> L'assistito, inoltre, invia tramite il Distretto di residenza la documentazione per la certificazione di malattia rara, che sarà inviata al Centro Regionale delle malattie rare per l'iscrizione nel Registro Regionale Malattie Rare e la conseguente presa in carico.

In una revisione clinica del 2020, è stato riportato che nell'arco degli ultimi decenni sono stati condotti più di 40 studi clinici controllati randomizzati (RCT) in persone con SLA, in cui viene confermata l'assenza di benefici sulla regressione e sulla cura. Difatti, ancor oggi, non esiste una cura definitiva ed il Riluzolo rimane l'unico farmaco in grado di prolungare la vita della persona di circa 3-6 mesi. Esso può rallentare la progressione della malattia intervenendo sul metabolismo del Glutammato, riducendone la disponibilità a livello delle sinapsi neuronali. Il Riluzolo non agisce sui danni già presenti, per cui non migliora il quadro clinico dell'individuo, rallenta solo la progressione di malattia, prevenendo i danni a carico delle cellule nervose. Gli effetti indesiderati che

---

<sup>12</sup> Società Italiana di Cure Palliative. (30 novembre – 1 dicembre, 2010). *SLA: Accanto a malato e famiglia, con quale percorso di cura?*. Paper presentato al XVII Congresso Nazionale, Roma.

possono scaturire dal farmaco in questione comprendono nausea, diarrea, fatigue, vertigini e problemi epatici.<sup>13</sup>

#### **1.1.4. Prognosi**

La prognosi, per le persone affette da SLA, non è positiva: nella maggior parte dei casi, l'aspettativa di vita è tra i 2 ed i 5 anni dalla diagnosi ed il decesso si verifica per insufficienza respiratoria, come conseguenza alla paralisi della muscolatura volontaria. È stato dimostrato come un gruppo di individui con SLA presenti un tasso di sopravvivenza migliore se l'esordio della malattia si verifica ai 40 anni di età, in cui la durata media di sopravvivenza è compresa tra i 5 e gli 8,2 anni, rispetto ai 1,4 e 2,6 anni per i soggetti la cui età media di insorgenza è compresa tra i 61 e 70 anni.

Le persone con SLA necessitano quindi di una corretta informazione sulla diagnosi e sulla prognosi e dato che l'esperienza vissuta dal singolo individuo è differente, è importante che siano sostenuti in ogni fase della malattia sia dal punto di vista sanitario che da quello emotivo.<sup>14</sup>

---

<sup>13</sup> Masrori, P., & Van Damme, P. (2020). Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European Journal of Neurology*, 27, 1918-1929.

<sup>14</sup> Salter Huff, K., & Elam, A. (2020). Insights into the diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Clinical Advisor*.

## **1.2. Il percorso assistenziale territoriale della persona con SLA**

In quanto patologia complessa, la persona con SLA necessita di percorsi assistenziali flessibili ed interscambiabili che assicurino una copertura territoriale globale, includendo sia l'assistenza domiciliare sia le cure intermedie (RSA, lungodegenze ed hospice) che garantiscano continuità di trattamento. Sovente, il domicilio rappresenta il luogo di elezione per proseguire il decorso della malattia perché il proprio ambiente quotidiano ed i propri affetti costituiscono un bene prezioso ed una forma di normalità. In particolare, il malato SLA in fase avanzata preferisce essere assistito all'interno della propria casa, in modo da mantenere il più a lungo possibile la qualità di vita sia dell'individuo stesso che della famiglia che lo segue quotidianamente. Le evidenze scientifiche confermano che la domiciliazione permette alle persone che ricorrono alla ventilazione di godere di una migliore qualità di vita rispetto ai malati gestiti nelle strutture ospedaliere.<sup>15</sup>

### **1.2.1. La Regione Marche**

L'ASUR Marche, con la Determina del Direttore Generale Asur (DG ASUR) n. 707/2017, ha attivato il progetto sperimentale di 'Rete di assistenza domiciliare rivolta al paziente con SLA in fase avanzata (cure domiciliari integrate di III livello e cure domiciliari palliative a lungo termine secondo la DGRM 791/2014)' che eroga gli interventi secondo modalità predefinite ed omogenee, affinché si possa realizzare un accesso semplice, una rapida presa in carico ed equanimità in tutta la regione.<sup>16</sup>

Il percorso prevede che, al fine di ottenere l'attivazione delle cure domiciliari, è necessario effettuare una segnalazione al Punto Unico di Accesso (PUA) che, a seconda della complessità dei bisogni dell'assistito, avvierà le risorse del territorio. Una volta concordato il giorno del primo accesso, i componenti dell'équipe territoriale si recheranno al domicilio dell'assistito per elaborare il Piano di Assistenza Individualizzata (PAI); di seguito l'Unità di Valutazione Integrata (UVI) determinerà il livello delle cure domiciliari e l'intensità del livello assistenziale necessari. L'elaborazione di un PAI in UVI ha una

---

<sup>15</sup> Società Italiana di Cure Palliative. (30 novembre – 1 dicembre, 2010). *SLA: Accanto a malato e famiglia, con quale percorso di cura?* Paper presentato al XVII Congresso Nazionale, Roma.

<sup>16</sup> DG ASUR 707/2017.

durata di sei mesi e richiede che siano specificati gli obiettivi dell'intervento ed i risultati attesi. Nel caso di malattie neurodegenerative in fase avanzata come la SLA, gli interventi possono essere programmati in ognuno dei 7 giorni settimanali, corrispondenti ad alta intensità sanitaria, categorizzata come livello III. È previsto che il medico e/o l'infermiere visitino la persona con una frequenza da un minimo di una volta a settimana ad un massimo di una volta al giorno; dato l'elevato livello di integrazione è opportuno che le due figure si tengano costantemente in contatto.<sup>17</sup>

A livello domiciliare, si delineano tre figure organizzative fondamentali: Care Manager, Case Manager e Care Giver. Il Care Manager è raffigurato solitamente da un medico che funge da garante e responsabile dell'organizzazione ed attuazione del piano di cura previsto dal PAI, assicurando l'efficacia degli interventi effettuati. Il ruolo del Case Manager è assunto da un infermiere dei servizi territoriali che rappresenta il punto di riferimento del malato e della famiglia, con i quali mantiene contatti continuativi, provvedendo all'attuazione ed al coordinamento degli interventi previsti a domicilio, aggiornandoli al variare delle condizioni di salute; egli inoltre identifica gli obiettivi, individua e monitora i bisogni dell'assistito, stabilendo così le priorità e riferendole al Care Manager. Ultima figura è il Care Giver, ovvero colui che si prende cura quotidianamente della persona malata, per lo più rappresentata da un familiare o da un convivente; il Care Giver deve essere individuato precocemente dall'équipe multidisciplinare, che ha il dovere di assicurarsi che la persona designata possieda le necessarie risorse psicofisiche e le adeguate capacità e competenze, necessarie per svolgere tale ruolo. Sarà compito del Case Manager educare il Care Giver nelle attività fondamentali che dovrà svolgere quotidianamente.<sup>18,19</sup>

### **1.2.2. Le fasi dell'assistenza domiciliare**

All'interno del DG ASUR 707/2017, sono state definite tre fasi di malattia, che si correlano al livello di assistenza e ai bisogni dell'assistito. Nella prima fase la persona è

---

<sup>17</sup> DGRM 606/2001: Linee guida regionali per le cure domiciliari.

<sup>18</sup> DG ASUR 707/2017.

<sup>19</sup> Società Italiana di Cure Palliative. (30 novembre – 1 dicembre, 2010). *SLA: Accanto a malato e famiglia, con quale percorso di cura?* Paper presentato al XVII Congresso Nazionale, Roma.

pressoché autonoma, le complicanze a cui potrebbe andare incontro sono minori, ma si possono notare i primi segni di disartria e/o disfagia ed una riduzione della resistenza fisica. Nella seconda fase, si trova in una condizione di autonomia ridotta, da cui derivano complicanze maggiori e diventa perciò necessaria la presa in carico da parte del territorio in quanto potrebbe presentare una disfunzione motoria, fonatoria e deglutitoria, oltre all'eventuale utilizzo della NIV, ossia la Ventilazione Non Invasiva. Nell'ultima fase, l'assistito si trova in uno stato di completa dipendenza sia per i deficit motori, sia per quelli respiratori, che portano all'inevitabile sostegno della NIV o della ventilazione invasiva per tutto l'arco della giornata.<sup>20</sup>

### 1.2.3. Sintomi e bisogni assistenziali

Per poter monitorare al meglio i sintomi dell'assistito ed attuare interventi efficaci, a seconda della fase della malattia, sono state individuate quattro aree di bisogno: monitoraggio della respirazione, dell'alimentazione/deglutizione, della motricità e della comunicazione.

FUNZIONI		Stadio A <i>Deficit moderato</i> (34-66%)	Stadio B <i>Deficit medio – grave</i> (67-80%)	Stadio C <i>Deficit grave</i> (81-99%)	Stadio D <i>Deficit completo</i> (100%)
Principali	Secondarie				
Respirazione		Dispnea in attività fisiche moderate	Dispnea in attività fisiche minimali (necessità di assistenza ventilatoria intermittente e/o notturna)	Dispnea a riposo (necessità di assistenza ventilatoria intermittente e/o notturna)	Dipendenza assoluta dal respiratore
Alimentazione		Disfagia occasionale o sporadica	Disfagia con necessità di modificazioni della consistenza della dieta	Necessità di nutrizione enterale con gastrostomia	Nutrizione esclusivamente enterale o parenterale
Motricità	<i>Deambulazione</i>	Autonoma ma rallentata e faticosa	Rallentata e con necessità di appoggio di sicurezza	Perdita sub – completa della capacità di camminare autonomamente	Perdita completa della capacità di camminare
	<i>Vestizione</i>	Autonoma e completa, ma imprecisa e difficoltosa	Non sempre autonoma e con necessità di assistenza occasionale	Necessità di assistenza sub – continua	Dipendenza totale
Comunicazione	<i>Scrittura</i>	Rallentata e/o imprecisa ma comprensibile	Rallentata e imprecisa, talora difficilmente comprensibile	Perdita della capacità di scrivere a mano	Perdita della capacità di scrivere su tastiera
	<i>Parola</i>	Disartria occasionale, linguaggio comprensibile	Disartria sub – continua, linguaggio talora difficilmente comprensibile	Disartria continua con linguaggio incomprensibile	Perdita della verbalizzazione

Figura 2: Le quattro aree di bisogno

FONTE: SLA: accanto a malato e famiglia, con quale percorso di cura? Società Italiana di Cure Palliative (2010).

<sup>20</sup> DG ASUR 707/2017

## A) Monitoraggio della respirazione

Nella SLA, le complicanze che coinvolgono la funzione respiratoria possono presentarsi in tempi e modi diversi da persona a persona. Uno dei primi segni che si manifesta comunemente è l'insufficienza respiratoria, che rappresenta una delle principali cause di mortalità. Inizialmente il soggetto può riferire sintomi quali dispnea da sforzo, per poi aumentare e presentarsi durante le attività fisiche minime, con necessità di assistenza ventilatoria intermittente e/o notturna fino ad avere un deficit completo con dipendenza assoluta dal respiratore. I segni clinici invece sono rappresentati da tachipnea, utilizzo dei muscoli respiratori accessori e ridotta efficacia della tosse. Il soggetto può inoltre riscontrare scarsa concentrazione, fatigue, sonnolenza diurna e cefalea diurna; gli ultimi due sintomi sono prevalentemente dovuti ai disturbi respiratori che la persona con SLA sviluppa durante il sonno, in quanto vi è un coinvolgimento diaframmatico, associato ad ipoventilazione e causato dalla debolezza dei muscoli respiratori, che porta al verificarsi delle apnee ostruttive del sonno.<sup>21</sup> È proprio durante la fase REM del sonno che si verifica un'atonìa muscolare totale, con la sola eccezione del diaframma, che rimane l'unico muscolo a sostenere la ventilazione; da qui ne deriva una strategia compensatoria della SLA che consiste nell'abolizione dell'atonìa delle alte vie respiratorie durante questa fase con attivazione dei muscoli genioglosso o sternocleidomastoideo.

La presenza dei sintomi dei disturbi del sonno sopraelencati e le alterazioni verificatesi dai test funzionali respiratori, secondo le attuali raccomandazioni, rendono necessario l'utilizzo della Ventilazione Non Invasiva (NIV), un sistema ventilatorio meccanico a pressione positiva collegato ad una maschera nasale, facciale, total-face o ad un casco.<sup>22</sup>

Dai primi studi non controllati del 1993 allo studio randomizzato controllato pubblicato nel 2006, è stato dimostrato che la NIV è efficace nell'aumentare la qualità di vita ed aumenta la sopravvivenza di 295 giorni nelle persone SLA con insufficienza respiratoria, nonostante la progressione della malattia. Nel 2015, è stato dimostrato che la NIV garantisce una sopravvivenza con una media stimata di 13 mesi; inoltre il miglioramento della qualità di vita con la NIV si verifica anche negli individui con coinvolgimento dei

---

<sup>21</sup> Wijesekera, L. C., & Leigh, P. N. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 4.

<sup>22</sup> Antonaglia, C., Salton, F., & Confalonieri, M. (2019). Disordini respiratori durante il sonno nel paziente neuromuscolare. In M. Lusuardi (A cura di), *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio*, 34, 160-167.

muscoli bulbari, responsabili del controllo del linguaggio, della masticazione e della deglutizione, che invece nello studio del 2006 non erano stati citati.<sup>23</sup>

L'infermiere insegnerà al Care Giver ed alla persona con SLA in terapia con la NIV ad effettuare una corretta pulizia del cavo orale per rimuovere eventuali secrezioni in eccesso, assumere la posizione supina, semiseduta o decubito laterale e prevenire l'insorgenza di lesioni da decubito data l'eccessiva pressione esercitata dalle maschere, applicando delle protezioni a base di idrocolloidi. Inoltre è importante controllare l'aderenza della maschera al viso dell'assistito per evitare delle fughe di aria e la presenza di condense all'interno del circuito ventilatorio; è altresì significativo insegnare ai familiari le varie funzioni della NIV come: connettere e disconnettere il ventilatore dopo aver effettuato il ciclo giornaliero ed eseguire una corretta pulizia del ventilatore ed i suoi accessori. L'infermiere valuta e monitora i parametri vitali della persona in risposta alla ventilazione ed individua precocemente eventuali complicanze che aumentano il discomfort. Infatti, l'assistito può riscontrare dolore nasale, otalgia dovuta in particolare modo al casco e distensione gastrica che può portare a rigurgito del contenuto gastrico con conseguente aspirazione delle vie aeree. Sarà compito dell'infermiere consigliare l'utilizzo di tappi per orecchie in caso di otalgia, protezioni nasali per il dolore, il posizionamento del Sondino Naso Gastrico (SNG) in caso di distensione gastrica, l'utilizzo di decongestionanti per ridurre la congestione nasale ed un sistema di umidificazione per ridurre la secchezza delle mucose. Le attività sopraelencate hanno lo scopo di aumentare la compliance e la tollerabilità dell'individuo cosicché l'assistito usufruirà dei vantaggi della NIV per avere un miglioramento degli scambi gassosi e della funzionalità respiratoria.<sup>24</sup>

Nel trattamento dei disturbi respiratori, un'altra opzione da prendere in considerazione può essere quella della ventilazione meccanica continua tramite tracheostomia. La tracheostomia è una procedura chirurgica utilizzata per creare un'apertura, ossia uno stoma, in cui inserire una cannula per avere una comunicazione diretta tra l'esterno e le vie aeree inferiori; essa offre numerosi vantaggi tra cui la possibilità di avere un

---

<sup>23</sup> Morelot-Panzini, C., Bruneteau, G., & Gonzalez-Bermejo, J. (2019). NIV in amyotrophic lateral sclerosis: The 'when' and 'how' of the matter. *Respirology*, 24, 521-530.

<sup>24</sup> Craven, R., Hirnle, C., & Henshaw, C. M. (2019). *Principi fondamentali dell'assistenza infermieristica* (6 ed.) Milano: Casa Editrice Ambrosiana.

collegamento sicuro e diretto al respiratore, consentire un'adeguata pervietà delle vie aeree e diminuire le resistenze al flusso dei gas respiratori.<sup>25</sup>

L'infermiere si occupa dell'educazione terapeutica al Care Giver spiegando lo scopo della medicazione della tracheostomia, ossia prevenire sia le infezioni delle vie aeree sia le lesioni a livello della cute peristomale ispezionando lo stoma e valutando i segni e sintomi di infezioni come pus, rossore, edema e calore. La medicazione deve essere effettuata almeno ogni 24 ore con garze sterili e soluzione fisiologica, previa igienizzazione delle mani, in quanto potenziale veicolo di trasmissione di infezioni. È altresì fondamentale il controllo della cuffia che permette la clearance delle vie aeree, protegge la persona da eventuali inalazioni ed evita la dislocazione della cannula. L'infermiere raccomanda una corretta alimentazione e idratazione per assicurare la mobilizzazione delle secrezioni, in aggiunta ad umidificazione delle vie aeree per renderle più fluide ed evitare che ostacolino la ventilazione. Infine, il Care Giver viene educato all'esecuzione dell'aspirazione delle vie aeree tramite sondino per la rimozione di secrezioni in eccesso, sangue, vomito e altri corpi estranei.<sup>26</sup>

La tracheostomia può causare conseguenze psicologiche per cui è opportuno consigliare il contatto con associazioni di persone tracheostomizzate che possano fornire supporto ed indicazioni, oltre ad essere indicata una valutazione da uno specialista per le limitazioni nella capacità del linguaggio.<sup>27</sup>

## **B) Monitoraggio dell'alimentazione e della deglutizione**

Circa l'87% delle persone affette da SLA, con il progredire della malattia, può sviluppare disfagia ovvero difficoltà nel deglutire alimenti solidi e/o liquidi come conseguenza della debolezza muscolare a livello facciale, faringeo ed esofageo e delle alterazioni di alcuni meccanismi riflessi. I primi sintomi di disfagia comprendono: tosse, sensazione di soffocamento dovuto all'aspirazione di alimenti ed affaticamento durante i pasti.

---

<sup>25</sup> Onofri, D. (2007). *Gestione del paziente tracheostomizzato. Dossier InFad*. Milano: Editore Zadig.

<sup>26</sup> Morris, L. L., Whitmer, A., & McIntosh, E. (2013). Tracheostomy care and complications in the intensive care unit. *Critical Care Nurse*, 33, 18-30.

<sup>27</sup> Russell, C. (2005). Providing the nurse with a guide to tracheostomy care and management. *British Journal of Nursing*, 14, 428-433.

Al verificarsi delle problematiche sopracitate è opportuno modificare la dieta per riuscire a mantenere un adeguato stato nutrizionale e per garantire sicurezza durante l'alimentazione. Nel caso in cui il soggetto abbia difficoltà a deglutire i liquidi è indicato l'utilizzo di addensanti e acque gelificate, mentre per la difficoltà ai solidi è necessario modificare la consistenza dei cibi evitando cibi con doppia consistenza e variare le caratteristiche fisiche come il volume, la densità e la viscosità.

Nelle persone con SLA, inoltre, è bene porre attenzione alla malnutrizione che è presente nel 15-30% dei casi e spesso è conseguenza di fattori come depressione, difficoltà respiratorie durante i pasti, scialorrea e stitichezza. È stato dimostrato che il rischio di mortalità nei soggetti malnutriti affetti da SLA aumenta di otto volte rispetto a quelli ben nutriti; proprio per questo motivo si ritiene fondamentale la presa in carico multidisciplinare della persona assistita sin dalla diagnosi.<sup>28</sup>

Nel momento in cui la deglutizione diventa rischiosa e la tosse è frequente durante i pasti, è necessario prendere in considerazione altri metodi per mantenere un adeguato stato nutrizionale. Un dispositivo utilizzato è il Sondino Naso Gastrico (SNG), consigliato però per trattamenti non superiori alle quattro settimane poiché comporta complicanze quali lesioni da decubito, esofagiti, riniti e frequenti sostituzioni per dislocazione o occlusione. Un metodo alternativo a lungo termine è la Gastrostomia Endoscopica Percutanea (PEG), particolarmente utile per evitare problemi di deglutizione ed aspirazione di corpi estranei. L'infermiere, insieme al medico ed al dietologo, stabilirà la quantità, la modalità e la durata della nutrizione artificiale. In particolar modo, l'infermiere si occuperà di spiegare al Care Giver l'utilizzo della nutripompa enterale attraverso la quale è possibile garantire un'alimentazione a velocità prestabilite. Attraverso la PEG possono essere somministrati anche i farmaci sotto forma di compresse o capsule, tritandoli, diluendoli in acqua potabile ed aspirandoli tramite siringa. L'infermiere provvederà inoltre ad educare alla medicazione della stomia per prevenire infezioni nel punto di inserzione controllando l'eventuale presenza di arrossamenti, edema, fuoriuscite di materiale purulento e succo gastrico.

---

<sup>28</sup> Bua, A., Collovà, L. U., Lombino, A., Petronaci, A., & Sprini, D. (2020). Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA): valutazione della disfagia e gestione degli aspetti nutrizionali. *Journal of Biomedical Practitioners*, 4, 36-55.

Dunque, grazie alla PEG la persona assistita riesce ad assumere una dieta bilanciata sia a livello calorico sia per i principi nutritivi.<sup>29,30</sup>

### C) Monitoraggio della motricità

La spasticità è un disturbo motorio caratteristico della SLA che consiste in un eccessivo ed anomalo aumento del tono muscolare involontario come conseguenza all'ipereccitabilità del riflesso da stiramento; ciò provoca forte dolore alla persona, limitando la mobilità e la funzione motoria. Un ruolo fondamentale è dato dalla somministrazione di farmaci e dalla riabilitazione che comprende principalmente stretching e posture di rilassamento; è stato infatti dimostrato l'effetto positivo di un programma regolare di esercizi fisici sui soggetti con disabilità neuromotorie.<sup>31</sup> L'obiettivo è di mantenere la flessibilità articolare, ridurre la rigidità e preservare l'autonomia residua per l'utilizzo di presidi come il deambulatore o la carrozzina a comando elettrico. Potrebbero essere necessarie delle soluzioni logistiche domiciliari che garantiscano una maggiore sicurezza all'assistito, con l'obiettivo di prevenire il rischio di cadute.<sup>32</sup> Compito dell'infermiere è quello di monitorare il rischio cadute tramite la Scala di Conley, la quale si suddivide in due parti: nella prima si pongono tre domande al soggetto per valutare eventuali cadute precedenti, mentre nelle tre successive si esamina il deterioramento cognitivo attraverso tre elementi, uno di questi è appunto la compromissione della marcia, caratteristica della persona con SLA nello stadio avanzato.<sup>33</sup>

Oltre a ciò, l'infermiere utilizza delle scale per valutare le attività di vita quotidiana: una di queste è denominata Activities of Daily Living (ADL) e prende in considerazione le attività giornaliere di base, mentre le attività più complesse sono analizzate tramite

---

<sup>29</sup> Roveron, G., Antonini, M., Barbierato, M., Calandrino, V., Canese, G., Chiurazzi, L. F. et al. (2018). Clinical practice guidelines for the nursing management of Percutaneous Endoscopic Gastrostomy and Jejunostomy (PEG/PEJ) in adult patients: an executive summary. *Journal of Wound, Ostomy and Continence Nursing*, 45, 326-334.

<sup>30</sup> Campagna, S. (2007). *Gastrostomia endoscopica percutanea. Dossier InFad*. Milano: Editore Zadig.

<sup>31</sup> Testa, D. (2010). Storia, diagnosi. In Colombo, D. (A cura di), *Dalla parte del Caregiver: la Sclerosi Laterale Amiotrofica* (pp 119-123). Lissone: Arti Grafiche Meroni.

<sup>32</sup> Bellomo, T. L., & Cichminski, L. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis: What nurses need to know. *Nursing*, 35, 160-165.

<sup>33</sup> Brent, J. R., Franz, C. K., Coleman, J. M. 3<sup>rd</sup>, & Ajroud-Driss, S. (2020). ALS: Management Problems. *Neurologic Clinics*, 38, 565-575.

l'Instrumental Activities of Daily Living (IADL). Altra scala utilizzata dall'infermiere per valutare le attività più semplici della quotidianità dell'assistito è l'Indice di Barthel, stabilendo in tale modo il suo grado di indipendenza.<sup>34</sup>

Nella fase avanzata di malattia, l'assistito dovrà affrontare una condizione di dipendenza totale dalle ADL e di perdita completa della capacità di camminare. Una conseguenza derivante dall'immobilità della persona con SLA di cui si deve occupare l'infermiere è la prevenzione delle Lesioni da Pressione (LdP). Il rischio di insorgenza di LdP è valutato con un'apposita scala, denominata Scala di Braden che analizza sei fattori: percezione sensoriale, umidità della cute, attività motoria, mobilità, nutrizione ed infine frizione e scivolamento. L'infermiere ha il compito di valutare le aree più a rischio di LdP, effettuare un esame testa-piedi nel momento in cui si presenta la situazione di rischio, consigliare l'utilizzo del materasso antidecubito ed il cambio posturale ogni due ore, infine garantire un'accurata igiene nelle zone d'interesse ed un corretto stato di idratazione e nutrizione.<sup>35</sup>

#### **D) Monitoraggio della comunicazione**

Nel corso della SLA, nella maggior parte dei casi si verifica una progressiva perdita di capacità di comunicare verbalmente; con il termine disartria ci si riferisce ad un disturbo del linguaggio neurogeno causato dall'indebolimento della muscolatura e di quelle strutture deputate alla produzione di suoni e parole. I sintomi iniziali possono essere limitati ad una riduzione della velocità della conversazione, un cambiamento nella qualità fonatoria e ad un'impresione nell'articolazione della parola.

È importante che la famiglia della persona con SLA capisca le difficoltà e sia disposta a seguire suggerimenti utili per adattarsi progressivamente alle limitazioni di comunicazione, caratteristiche della malattia. È necessario adottare degli accorgimenti diversi a seconda della situazione in cui ci si trova a parlare: solitamente parlare in un ambiente chiuso, luminoso e tranquillo consente al soggetto e all'interlocutore di udire in modo più chiaro, leggere il labiale e vedere la mimica facciale ed i gesti. L'assistito deve

---

<sup>34</sup> Società Italiana di Cure Palliative. (30 novembre – 1 dicembre, 2010). *SLA: Accanto a malato e famiglia, con quale percorso di cura?*. Paper presentato al XVII Congresso Nazionale, Roma.

<sup>35</sup> Saiani, L., & Brugnolli, A. (2020). *Trattato di cure infermieristiche* (3 ed). Sorbona.

abituarsi a parlare lentamente e con poche parole durante ogni respiro, scandire le sillabe delle parole enfatizzando le parole chiave del discorso.<sup>36</sup>

Circa l'80-95% delle persone con SLA non saranno più in grado di soddisfare le esigenze comunicative quotidiane, per cui è opportuno prendere in considerazione alcune strategie di Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAA) per stabilire un collegamento tra l'assistito e l'interlocutore. Uno strumento di CAA è la tabella comunicativa, ossia un supporto trasparente in cui sono individuate le lettere che l'individuo indicherà con lo sguardo. Altro strumento molto utilizzato in assenza totale di movimenti corporei è il comunicatore a puntamento oculare che si avvale di una telecamera per rilevare i movimenti pupillari, localizzando attraverso un software l'area dello schermo che il soggetto sta guardando. Questi ausili sono di grandissima importanza perché appunto permettono al soggetto di comunicare, evitando di vivere in una condizione di isolamento.<sup>37</sup>

#### **1.2.4. Definizione delle principali diagnosi infermieristiche in base ai bisogni assistenziali della persona con SLA mediante un case report**

Nel 2015 è stato pubblicato un case report “*Nursing Problems of a Patient with ALS Syndrome – A Case Report*”<sup>38</sup>, il cui obiettivo è descrivere i problemi a livello infermieristico e gli interventi effettuati durante l'assistenza alla persona affetta da SLA.

È stato considerato a Danzica (Polonia) il caso di un uomo di 42 anni cosciente con paraparesi e paralisi pronunciata maggiormente all'arto superiore sinistro che richiede aiuto in ogni attività assistenziale ed infermieristica. Durante il ricovero, le condizioni cliniche peggiorano per insufficienza respiratoria, disfagia e disartria, fino al verificarsi di un arresto respiratorio con necessità dell'intubazione. Viene inoltre posizionata una PEG, vengono trattate le infezioni respiratorie, urinarie e le lesioni da pressione.

---

<sup>36</sup> Fonte: AssiSLA, difficoltà della parola. <http://www.assisla.it/>

<sup>37</sup> Beukelman, D., Fager, S., & Nordness, A. (2011). Communication Support for People with ALS. *Neurology Research International*, 2011.

<sup>38</sup> Karłowicz, A., & Ziejka, K. (2015). Nursing Problems of a Patient with ALS Syndrome – A Case Report. *The Journal of Neurological and Neurosurgical Nursing*, 4, 170-177.

Alla dimissione, nonostante la coscienza non fosse alterata, si riscontra quadriplegia, disartria, alimentazione tramite PEG ed insufficienza respiratoria.

Il Case Report ha permesso di evidenziare le principali diagnosi infermieristiche in base ai bisogni assistenziali della persona con SLA.

Per la classificazione delle diagnosi infermieristiche è stata utilizzata l'International Classification for Nursing Practice (ICNP®) ovvero una terminologia infermieristica standardizzata inclusa tra i linguaggi riconosciuti dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS), facente parte dell'ICN (International Council of Nurses). L'articolo "*ICNP® - Classificazione Internazionale per la pratica infermieristica: origini, strutturazione e sviluppo*" ha lo scopo di descrivere le caratteristiche della terminologia per poterle applicare alla pratica infermieristica. L'ICNP è formato da sette assi che comprendono Focus, Giudizio, Cliente, Azione, Mezzo, Luogo e Tempo, i quali rispecchiano gli ambiti di interesse infermieristico e gli interventi correlati; ad essi si associano altri due assi relativi alle Diagnosi/Outcomes (DC) e Interventi (IC) che facilitano l'impiego nella pratica.<sup>39</sup>

Nell'articolo "*L'impiego dell'ICNP® nella formazione infermieristica con modelli teorici infermieristici: una revisione della letteratura*" è stata condotta una revisione narrativa della letteratura allo scopo di conoscere lo stato dell'arte della ricerca sull'impiego dell'ICNP® nella formazione infermieristica di base e con modelli teorici infermieristici. Nelle conclusioni dello studio si rileva come l'uso dell'ICNP® nella formazione di base con uno o più modelli teorici di riferimento potrebbe migliorare l'apprendimento del processo di assistenza infermieristica da parte degli studenti. Si rileva inoltre che sono necessarie future ricerche che studino questo problema per facilitare l'impiego dell'ICNP®.<sup>40</sup>

---

<sup>39</sup> Marucci, A. R., De Caro, W., Petrucci, C., Lancia, L., & Sansoni, J. (2015). ICNP® - Classificazione Internazionale per la pratica infermieristica: origini, strutturazione e sviluppo. *Professioni Infermieristiche*, 68(2), 131-140.

<sup>40</sup> Macchi, B., Sironi, C., Di Mauro, S., & Ausili, D. (2016). L'impiego dell'ICNP® nella formazione infermieristica con modelli teorici infermieristici: una revisione della letteratura. *Professioni infermieristiche*, 69(3).

Nella tabella si riportano a titolo esplicativo tre diagnosi con i relativi interventi e risultati evidenziati per l'assistenza infermieristica secondo gli standard ICNP nella persona con SLA. Per l'elenco completo si rimanda all'allegato n°1.

DIAGNOSI	INTERVENTI	RISULTATI
<p><u>DISPNEA</u> [10029433]</p> <p><b>Focus:</b></p> <p><b>DISPNEA [10006461]: Alterata funzionalità dell'apparato respiratorio: movimento respiratori difficoltosi, mancanza d'aria, associato a ipossiemia, sensazione di disagio e ansia</b></p>	<p>[10026086] Valutare il grado di fatigue            [10032113] Monitorare i parametri vitali            [10014761] Posizionare un paziente            [10006834] Incoraggiare l'impiego di tecniche di respirazione e stimolazione della tosse            [10032047] Monitorare la saturazione di ossigeno mediante l'uso del pulsossimetro            [10001804] Somministrare farmaci e soluzioni + asse Means: terapia inalatoria [10010213]            [10030493] Predisporre il trasporto dei dispositivi + asse Means: dispositivo per la respirazione [10016958] – nebulizzatore [10012469].</p>	<p><b>ASSENZA DI DISPNEA</b>            [10029264]</p>
<p><u>DISFASIA</u> [10029802]</p> <p><u>BARRIERA COMUNICATIVA</u> [10022332]</p> <p><b>Focus:</b></p> <p><b>DISFASIA [10006457]:</b>  <b>Descrizione: Afasia espressiva: incapacità di pronunciare le parole.</b></p> <p><b>AFASIA ESPRESSIVA [10007406]:</b>  <b>parziale o totale incapacità di formare o esprime parole oralmente o in forma scritta, non comporta necessariamente un disturbo nella comprensione delle parole e del linguaggio.</b></p> <p><b>AFASIA [10002438]:</b> alterazione della cognizione: funzione linguistica deficitaria o assente nell'uso e nella comprensione delle parole</p>	<p>[10009683] Identificare gli ostacoli della comunicazione            [10030515] Valutare la capacità di comunicare attraverso il linguaggio verbale            [10026600] Valutare il livello di coping familiare            [10026254] Valutare la paura di essere di peso ad altre persone            [10027080] Valutare l'immagine di sé            [10030911] Controllare l'identità del paziente</p>	<p><b>CAPACE DI COMUNICARE</b> [10025025]</p>
<p><u>RISCHIO DI LESIONE DA PRESSIONE</u> [10027337]</p> <p><b>Focus:</b></p> <p><b>LESIONE DA PRESSIONE [10015612]:</b> ulcera: danno, infiammazione o piaga della cute e tessuti sottostanti dovuta a compressione ed inadeguata perfusione.</p>	<p>[10030493] Predisporre il trasporto dei dispositivi            [10039158] Attuare la terapia device – assistita + asse Means: ciambella antidecubito [10002088], materasso di piume [10007755]            [10030710] Valutare il rischio di lesioni da pressione            [10040847] Valutare le lesioni da pressione            [10032420] Trattamento delle ulcere da pressione + asse Means: medicazione (per ferita) [10021227], garza da medicazione [10008378]            [10032757] Cura della cute            [10033254] Trattamento delle ulcere            [10014761] Posizionare un paziente            [10033188] Trasferire il paziente + asse Means sollevatore [10011349]            [10040224] Prevenire la formazione di lesioni da pressione            [10023861] Gestire il programma dietetico            [10006966] Assicurare la continuità assistenziale</p>	<p><b>ASSENZA DI LESIONE DA PRESSIONE</b>            [10029065]</p>

Tabella 1: Diagnosi infermieristiche in base ai bisogni assistenziali della persona con SLA  
 FONTE: "Nursing Problems of a Patient with ALS Syndrome – A Case Report"

### 1.3. Telemedicina e SLA durante il Covid-19:

Lo studio *“La telemedicina come uno strumento utile per fornire assistenza a pazienti con Sclerosi Laterale Amiotrofica durante la Pandemia COVID-19: risultati dal Sud Italia”*

La diffusione del Covid-19 e le restrizioni sulle attività della vita quotidiana hanno portato le persone ad isolarsi all'interno della propria abitazione; sono state inoltre rimandate le attività cliniche non urgenti, limitando così l'accesso agli ospedali ed ai centri specializzati a quelle persone affette da malattie croniche come la SLA.

Per fronteggiare tale situazione la telemedicina è risultata essere uno strumento efficace per la valutazione dei soggetti mediante l'utilizzo di servizi come videoconferenze a distanza, e-mail ed altre applicazioni tra cui WhatsApp. Uno dei progetti della telemedicina è la valutazione multidisciplinare videoregistrata eseguita a casa degli assistiti da parte di infermieri addestrati e successivamente rivista dal team multidisciplinare. Durante l'attuale pandemia la telemedicina è diventata il modo principale per fornire assistenza, riducendo di conseguenza il rischio di contagio, considerando che i soggetti con SLA e con problemi respiratori hanno maggior probabilità di complicanze con l'infezione da Covid-19.

Nel marzo 2020 è stato condotto uno studio *“Telemedicine is a useful tool to deliver care to patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis during COVID-19 pandemic: results from Southern Italy”*<sup>41</sup> il cui obiettivo è stato identificare problematiche o cambiamenti significativi insorti dall'ultima valutazione multidisciplinare, attraverso un questionario somministrato telematicamente. Sono state selezionate 32 persone che hanno ricevuto la diagnosi di SLA nel 2019 e che ricevono assistenza multidisciplinare presso il Centro per le Malattie Neurodegenerative e l'Invecchiamento Cerebrale dell'Ospedale 'G. Panico' di Tricase (Lecce). I soggetti sono stati inclusi indipendentemente dalla gravità della malattia e dalla distanza dal centro in questione, prendendo però in considerazione coloro che facevano riferimento alla clinica per la continuità delle cure.

---

<sup>41</sup> Capozzo, R., Zoccolella, S., Musio, M., Barone, R., Accogli, M., & Logroscino, G. (2020). Telemedicine is a useful tool to deliver care to patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis during COVID-19 pandemic: results from Southern Italy. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 21, 542-548.

Sono stati completati 23 incontri di telemedicina con i caregiver laddove la persona con SLA era impossibilitata, mentre i restanti otto sono stati effettuati direttamente con l'assistito. Un solo incontro non è stato portato a termine poiché la persona è scomparsa a causa di un'insufficienza cardiorespiratoria. La durata della teleassistenza era in genere di 30-60 minuti e l'interazione video è stata offerta ma rifiutata da tutti i soggetti poiché le famiglie non possedevano un computer o uno smartphone.

Durante la valutazione telematica sono stati riscontrati cambiamenti significativi riguardanti la funzione respiratoria, la deglutizione e le funzioni motorie, rispettivamente nel 38%, 38% e 29% dei casi. Solo una persona ha avuto un peggioramento delle funzioni respiratorie che ha reso necessario l'utilizzo della NIV per più di venti ore al giorno e un ricovero urgente. Dallo studio emerge l'esito positivo della telemedicina che in questo caso specifico ha permesso l'identificazione della necessità di ricovero urgente a causa dell'insufficienza respiratoria.

Dall'inizio della pandemia e soprattutto durante il periodo di lockdown è stato riportato un significativo peggioramento della qualità di vita dovuto a disturbi comportamentali come irascibilità ed attacchi di rabbia, riscontrati nel 15% degli individui che hanno partecipato all'indagine, mentre nel 20% dei soggetti sono stati osservati disturbi del sonno con difficoltà ad addormentarsi e frequenti risvegli, per i quali è stata prescritta una nuova terapia del sonno. Inoltre, tredici assistiti, prima che la pandemia prendesse piede, stavano effettuando la fisioterapia ed è stata riferita una sensazione di malessere e disagio dopo l'interruzione della stessa in seguito alle restrizioni.

La progressione della malattia è stata valutata attraverso la Functional Rating Scale (ALS FRS-Revised, allegato n. 2) costituita da 12 item che indagano sulle funzioni che generalmente risultano compromesse nella SLA tra cui: linguaggio, salivazione, deglutizione, scrivere a mano, tagliare cibo e usare gli utensili, vestirsi e igiene, girarsi nel letto e aggiustare le coperte, camminare, salire le scale, respirazione, ortopnea e insufficienza respiratoria. Ad ognuno degli item elencati si assegna un punteggio da 0 a 4 che indicano rispettivamente disabilità grave e nessuna disabilità; il punteggio totale

quindi può variare da 0 ad un massimo di 48 punti. L'utilizzo di questa scala permette di valutare la progressione della malattia e della disabilità dell'assistito.<sup>42</sup>

Dallo studio effettuato durante la pandemia è emerso un punteggio medio dell'ALS FRSSr di 32/48 punti, in cui l'intervallo tra l'ultima valutazione presso il centro e quella effettuata tramite la teleconsultazione è di tre mesi. Oltre a ciò gli assistiti con PEG e tracheostomia hanno perso in media quattro o cinque punti dall'ultima valutazione, mentre 12/31 individui hanno perso in media uno o due punti nel punteggio totale della scala con un lieve peggioramento della deglutizione e/o dei sintomi respiratori.

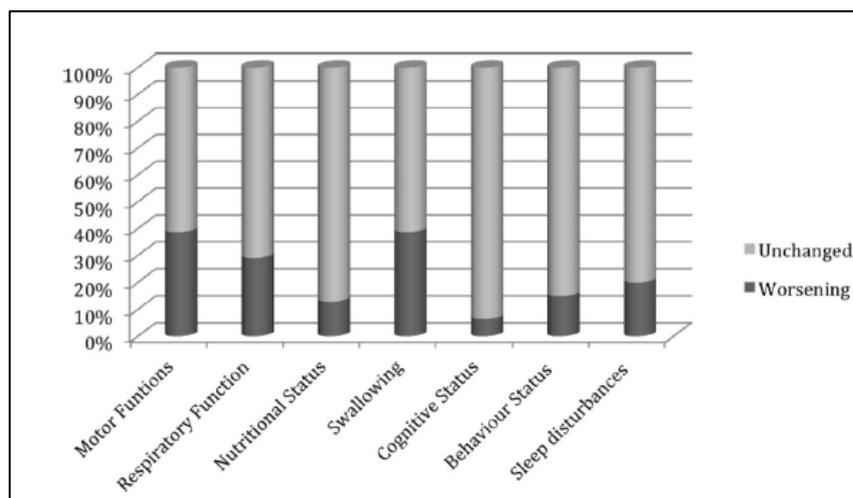


Figura 3: Percentuale dei cambiamenti riportati dagli assistiti e/o Care Givers emersi dal teleconsulto multidisciplinare

Fonte: Telemedicine is a useful tool to deliver care to patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis during COVID-19 pandemic: results from Southern Italy (2020)

In questo studio viene inoltre ricordato che l'indagine è stata condotta in Puglia, regione che ha avuto decessi e casi di Covid-19 molto più bassi rispetto all'Italia Nord Occidentale. Essa è però stata condotta durante il picco pandemico in cui si sono verificati 150mila casi.<sup>43</sup>

<sup>42</sup> Swash, M. (2017). New ideas on the ALS Functional Rating Scale. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 88, 371-372.

<sup>43</sup> Capozzo, R., Zoccollella, S., Musio, M., Barone, R., Accogli, M., & Logroscino, G. (2020). Telemedicine is a useful tool to deliver care to patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis during COVID-19 pandemic: results from Southern Italy. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 21, 542-548.

## **2. OBIETTIVO**

Gli obiettivi dell'elaborato di tesi sono l'identificazione del percorso di presa in carico della persona affetta da SLA e del ruolo che l'infermiere assume nell'assistenza domiciliare, così come descritti in letteratura scientifica, ed il confronto con l'esperienza del Servizio di Cure Domiciliari di Pesaro, al fine di individuare eventuali strategie per aree suscettibili di miglioramento.

### 3. MATERIALI E METODI

Nell'introduzione è stata effettuata una revisione narrativa della letteratura attraverso le banche dati PubMed e Cinahl, nel periodo maggio – settembre 2021. I filtri selezionati per la ricerca sono stati: full-text e lingua italiano ed inglese, considerando gli articoli non antecedenti al 2005. Le parole chiave cercate tramite i motori di ricerca sono state: patient with ALS, Amyotrophic Lateral Sclerosis nursing, ALS home care nursing, ALS nursing role, ALS nursing diagnosis, ALS patient & Covid-19, individuate attraverso il seguente PICO:

<b><u>P</u>opolazione</b>	<b><u>I</u>ntervento</b>	<b><u>C</u>onfronto</b>	<b><u>O</u>utcome</b>
Persone affette da SLA	Assistenza infermieristica domiciliare	Assenza dell'assistenza infermieristica domiciliare	Qualità di vita dell'assistito

Nella seconda parte dell'elaborato di tesi è stato condotto uno studio qualitativo tramite la somministrazione di un'intervista semi strutturata a sei infermiere dell'ADI di Pesaro, afferente all'Area Vasta 1 dell'ASUR Marche, che si occupano anche dell'assistenza domiciliare delle persone con SLA. Sono state predisposte sette domande suddivise in tre temi principali.

## **4. RISULTATI**

### **4.1. Studio qualitativo attraverso un'intervista semi strutturata agli Infermieri dell'Assistenza Domiciliare di Pesaro**

L'intervista si è svolta a settembre 2021 ed è stata proposta a sei infermiere dell'ADI di Pesaro che, dal 2016, svolgono assistenza alle persone con SLA, insieme al Medico Palliativista. Le infermiere hanno un'età compresa tra i 46 ed i 58 anni.

Le domande poste al personale infermieristico dell'ADI di Pesaro hanno trattato tre principali tematiche: la gestione dell'assistenza alla persona con SLA, il rapporto con l'assistito e l'impatto del Covid-19 sull'assistenza domiciliare. Sono state proposte due domande per i primi due argomenti e tre domande per l'ultimo argomento. Per ognuna delle domande presentate sono riportate le risposte date dal personale infermieristico intervistato; ogni infermiere è stato identificato con le iniziali del proprio nome e data la presenza di tre infermiere con la medesima iniziale, queste ultime sono state individuate con R<sup>1</sup>, R<sup>2</sup> e R<sup>3</sup>.

#### **4.1.1. Prima tematica: gestione dell'assistenza alla persona con SLA**

***Domanda A: Quali sono le procedure assistenziali che eseguite maggiormente durante l'assistenza domiciliare alla persona con SLA?***

**R.<sup>1</sup>:** Prima del 2016 le procedure assistenziali che eseguivamo noi infermieri dell'ADI erano per lo più prestazionali come il controllo della tracheostomia e della PEG, mentre i restanti bisogni della persona con SLA erano soddisfatti dal Care Giver che nella maggior parte dei casi è il coniuge o un familiare. Questi ultimi però sentivano la necessità di un'assistenza maggiore per il malato e dall'altra parte noi infermieri, insieme al Medico Palliativista Dr. Brunori, volevamo offrire maggiore sostegno. Così dal 2016 noi infermieri dell'ADI di Pesaro ci siamo formati tramite alcuni training e dal 2017 abbiamo cominciato ad effettuare la presa in carico iniziale delle persone con SLA e quindi li seguiamo dalla diagnosi della patologia in cui i soggetti sono ancora autonomi, camminano e non hanno sintomi e bisogni particolari per poi assisterli fino alle fasi terminali della malattia. In questo modo ogni infermiere diventa il Case Manager della persona, a cui lasciamo inoltre il nostro numero di telefono personale, in caso di necessità.

Solitamente oltre al Case Manager c'è un altro infermiere che si occupa e segue la persona, in modo tale da assicurare assistenza anche in caso di imprevisti. Alcune volte ci siamo recati anche in Pronto Soccorso per assistere la persona, cercando di fare da tramite e dare le informazioni più importanti al personale del PS. Questo passo in avanti è stato possibile anche in seguito alle leggi emanate di quegli anni. Nel 2010 è stato garantito l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore, mentre con la Legge 219 del 22 dicembre 2017 sono state regolamentate le Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT) in cui viene data la possibilità alla persona di esprimere la propria volontà in merito ai trattamenti sanitari.

**A.:** L'assistenza alla persona con SLA fa parte di un percorso che abbiamo iniziato qualche anno fa e si basa sull'identificare i bisogni dell'assistito, in base ai quali è possibile impostare il piano terapeutico più adatto al soggetto in questione. Ogni individuo infatti è diverso dall'altro quindi è importante essere flessibili, spesso i bisogni della persona tendono ad essere diversi ad inizio della malattia, per poi essere simili nel fine vita.

**R.<sup>2</sup>:** Le procedure assistenziali che eseguiamo maggiormente sono la gestione della tracheostomia, della PEG, del catetere vescicale e la prevenzione delle lesioni da decubito. In base ai bisogni del nostro assistito attueremo le prestazioni e soprattutto educeremo il Care Giver, il quale trascorrerà con la persona la maggior parte del tempo.

**M.:** L'assistenza che offriamo alla persona con SLA si basa sul rivedere il suo quotidiano. Una diagnosi precoce permette alla famiglia di organizzarsi per tempo, attrezzando ad esempio la doccia o la vasca da bagno. Noi infermieri dobbiamo sfruttare al massimo le abilità residue, senza sostituirsi all'assistito, infatti insegniamo alla famiglia ad agire in questo modo per non farlo sentire gravemente malato prima del tempo. I bisogni di base comprendono la cura dell'igiene ed il riconoscimento precoce delle lesioni da decubito attraverso l'osservazione della cute e la corretta mobilizzazione. Ricordo che al ritorno a domicilio di un assistito dopo un lungo ricovero, io ed una mia collega siamo subito andate a trovarlo, aiutandolo a fare il bagno a letto ed educando la moglie come mobilizzarlo con delicatezza. Dell'assistenza di base fa parte anche l'evacuazione in quanto gli assistiti spesso soffrono di stipsi e anche se vengono aiutati tramite lassativi, a volte sono necessari dei clisteri evacuativi. È inoltre importante assistere il soggetto

nell'ambito nutrizionale, anche se fino a quando l'assistito riesce a nutrirsi da solo è bene incoraggiarlo, mentre con la progressione della malattia la persona può andare incontro a disfagia per cui è fondamentale riconoscerla ed educarlo alla preparazione dei pasti modificati e se necessario supportarlo con un'integrazione. Oltre a ciò, l'assistenza comprende anche l'ambito della comunicazione, della respirazione ed il supporto psicologico.

**R.<sup>3</sup>:** L'assistenza alla persona con SLA è il paradigma della complessità. L'impegno a livello domiciliare è importante, l'assistenza viene modulata in base al decorso della patologia ed aumenta al massimo quando si avvicina la fase terminale, quando ad esempio il soggetto è portatore di PEG, tracheostomia e non riesce più a dare feedback attraverso i mezzi comunicativi. Le aree principali attraverso cui forniamo assistenza sono: comunicazione, motricità, alimentazione, respirazione ed eliminazione. Oltre a queste aree è importante tenere conto che il soggetto con SLA è psicologicamente complesso in quanto passa da uno stato di benessere quasi assoluto alla sensazione di sentirsi come se fosse rinchiuso all'interno di una gabbia. Di conseguenza anche la famiglia si trova di fronte ad una situazione difficile da gestire ed è proprio per tutti questi fattori che l'assistenza è ritenuta il paradigma della complessità. Noi infermieri cerchiamo di aiutare al meglio delle nostre capacità, utilizzando le competenze che possediamo e confrontandoci con tutti i professionisti facenti parte dell'équipe perché ognuno agisce al meglio nel proprio ambito professionale. L'obiettivo ultimo è quello di garantire la qualità di vita dell'individuo, necessaria per il residuo vita.

**S.:** Oltre all'assistenza di base che riguarda la gestione delle lesioni, tracheostomia e PEG, la persona con SLA e la famiglia hanno bisogno di supporto psicologico e di poter contare su una figura di riferimento come il Case Manager. L'infermiere deve sicuramente saper gestire il ventilatore, ma è altrettanto fondamentale che si occupi di migliorare la qualità di vita dell'assistito cercando di soddisfare in toto i suoi desideri prima che la malattia gli impedisca di vivere la quotidianità. È infatti importante dedicargli più tempo possibile.

***Domanda B: Quali aspetti modifichereesti per aumentare la qualità assistenziale?***

**R.<sup>1</sup>:** Una modifica opportuna potrebbe essere quella di avere più tempo a disposizione da dedicare alle persone con SLA, specialmente nella fase di presa in carico dell'assistito e nelle fasi terminali della malattia. Si ritiene inoltre necessario incrementare il personale infermieristico per coprire in modo adeguato l'assistenza sia per le cure territoriali sia per le malattie degenerative. Molte volte infatti sappiamo l'orario d'arrivo al domicilio dell'assistito, ma non quello d'uscita perché ad ogni accesso corrisponde un'esigenza diversa soprattutto nella fase terminale. Un altro aspetto da migliorare è la pianificazione delle cure in anticipo che ritengo sia di enorme importanza in modo da agire precocemente e non aspettare necessariamente che il sintomo si presenti.

**A.:** Un aspetto che modificherei probabilmente sarebbe avere più tempo per gli assistiti, soprattutto nelle fasi terminali della malattia.

**R.<sup>2</sup>:** Dal punto di vista infermieristico mi sento molto soddisfatta del contributo che riusciamo a dare a queste famiglie, sento di dare tutto ciò di cui sono a disposizione. Sia io che le mie colleghe siamo disponibili anche al di fuori dell'orario di servizio per chiarire qualsiasi dubbio e se non sono disponibile in quel determinato momento c'è sempre una collega che provvederà alla risoluzione di una determinata esigenza. Anche per questo motivo è importante essere in coppia ad assistere e seguire da vicino l'assistito. Gli aspetti da migliorare potrebbero essere poter dedicare più tempo agli assistiti ed avere una maggiore presenza da parte dei MMG durante gli accessi domiciliari.

**M.:** Per aumentare la qualità assistenziale probabilmente sarebbe necessario inserire una figura adeguatamente formata che si occupi dell'assistenza di base quotidiana, che assista l'assistito e la famiglia. Il Comune offre il Servizio di Assistenza Domiciliare (SAD), ma soprattutto con il peggioramento del quadro clinico della persona con SLA sarebbe opportuno che questa figura fosse più presente anche per dare supporto al Care Giver che molte volte si apre di più con una figura presente quotidianamente rispetto ad una presenza saltuaria. Inoltre questa figura darebbe la possibilità al Care Giver di ritagliarsi del tempo per sé perché come noi infermieri andiamo in burnt out, anche il Care Giver ha delle ripercussioni a livello psicologico. La SLA infatti riguarda anche persone giovani con figli neonati, bambini o adolescenti ed è difficile gestire l'assistenza, sia fisicamente sia psicologicamente.

**R.3:** Al fine di aumentare ancor di più la qualità assistenziale cercherei di collaborare ancora di più con il team multidisciplinare. Sarebbe inoltre opportuno più tempo da dedicare alle persone con SLA, i tempi sono ristretti e a volte sarebbe necessario ritagliarsi del tempo in più.

**S.:** Un aspetto che migliorerei è il supplemento di un personale di supporto come un OSS, che manca nella realtà ADI di oggi, nonostante ci sia il SAD garantito dal Comune e nonostante le persone con SLA ricevano un assegno per gli extra. A volte le famiglie sono costrette a lasciare il lavoro soprattutto nelle fasi terminali, in cui devono assistere il proprio familiare e prendersi cura dei figli, ad esempio. In questi casi un aggancio infermiere – OSS come équipe all'interno del team multidisciplinare darebbe un contributo aggiuntivo e migliorerebbe l'assistenza. Altro aspetto da migliorare è sicuramente avere la possibilità di dedicare tempo libero ai propri assistiti, garantendo la sicurezza portandoli a fare un giro o a pranzo fuori. Sembra assurdo ma per loro è importante, hanno bisogno di fare ciò che desiderano perché sono consapevoli del decorso della malattia ed è bene agire prima che questa progredisca. È importante quindi trovare il momento per fargli godere le piccole cose prima che la patologia limiti al massimo la loro quotidianità.

Nelle seguenti tabelle sono rappresentate graficamente le risposte date dagli infermieri alle domande sopracitate, riguardanti la prima tematica, in base al numero di infermieri che sul totale ha indicato le risposte descritte.

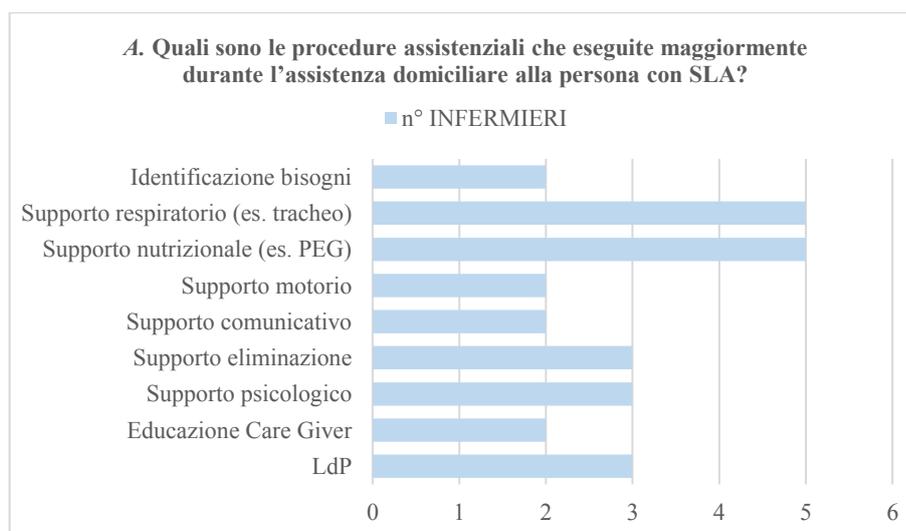


Grafico 1: Prima domanda dell'intervista proposta al personale infermieristico dell'ADI di Pesaro

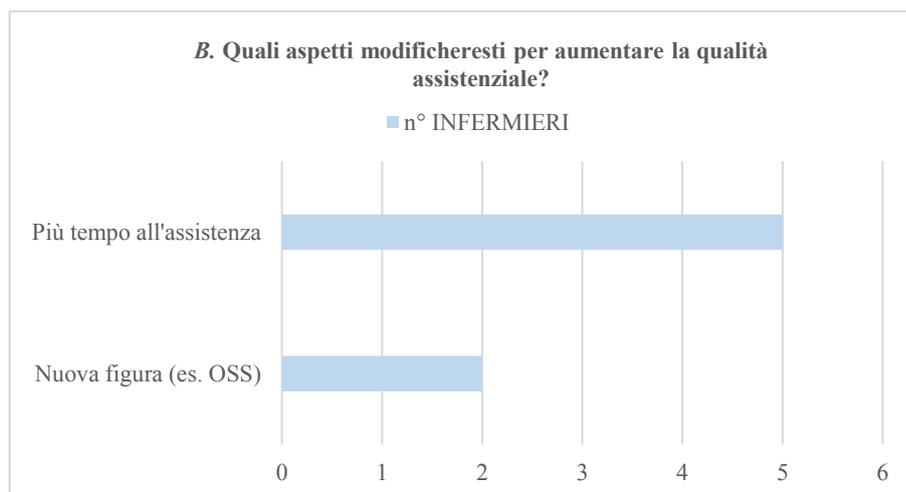


Grafico 2: Seconda domanda dell'intervista proposta al personale infermieristico dell'ADI di Pesaro

#### 4.1.2. Seconda tematica: il rapporto con l'assistito

**Domanda C: Come gestite il carico emotivo che deriva dalla complessità dei bisogni assistenziali della persona affetta da SLA e della sua famiglia?**

**R.1:** Le storie dei nostri assistiti incidono sulla nostra sfera emotiva. Alcuni assistiti si arrendono per amore del coniuge perché con l'avanzare della malattia si sentono un peso per la famiglia. Ciò che ho notato è che negli ultimi anni, forse anche per un maggior utilizzo di internet, le persone sono più informate e se anni fa il soggetto di fronte alla diagnosi di SLA sapeva già di dover andar incontro alla tracheostomia e la PEG, ora sono meno le persone che scelgono la ventilazione meccanica. È infatti importante spiegare che questi trattamenti non arrestano il decorso della patologia, ma permettono di proseguire la vita per un certo periodo di tempo. Ricordo un mio assistito che sin dalla diagnosi aveva espresso il rifiuto alla tracheostomia ed alla PEG e infatti appena sono cominciate le prime difficoltà alla deglutizione di alimenti e alla mobilizzazione ha deciso di interrompere il suo percorso. Non voleva essere dipendente dagli altri e ha deciso di fare il suo fine vita nella sua dimora. È difficile gestire queste situazioni ma cerco di pensare di aver fatto tutto ciò di cui l'assistito aveva bisogno e aver rispettato i suoi desideri.

**A.:** Il più delle volte è difficile non farsi prendere dalla storia dell'assistito, è capitato di commuoversi, in fondo siamo anche noi essere umani. Cerco però di sfogarmi al di fuori dell'orario lavorativo, magari con una passeggiata. Non è facile estraniarsi

completamente perché quando entri all'interno del contesto familiare vivi con loro il decorso della malattia e noti il cambiamento: dai primi giorni in cui l'assistito riusciva ad aprire la porta agli ultimi giorni in cui invece lo trovi allettato. Poco fa mi ha chiamato una persona con cui fino ad un mese fa riuscivo a parlare tramite il telefono, oggi invece non riesco a capire bene cosa mi stesse dicendo. Penso che domani andrò a trovarla.

**R.<sup>2</sup>:** Nel mio caso è stata l'esperienza ed il tempo a permettermi di gestire al meglio il carico emotivo che deriva da questo tipo di assistenza. Con il tempo ho imparato a gestire le mie emozioni, anche se a volte mi porto a casa le situazioni che vivo quotidianamente. D'altra parte però sono consapevole del decorso della malattia e credo sia importante ricordarsi che abbiamo aiutato i nostri assistiti fino alla fine e che abbiamo cercato di soddisfare le loro volontà, rendendoli comunque sereni. È impossibile farsi l'abitudine, ma il tempo aiuta ad avere una corazza che permette di distaccarsi nel momento opportuno.

**M.:** Probabilmente sarebbe necessaria la figura di uno psicologo con cui parlare e poter elaborare le esperienze e le emozioni che derivano da un'assistenza così complessa, anche solo una volta al mese. A volte dopo l'accesso a casa degli assistiti si torna piangendo, mentre altre ridendo. Per me è impossibile mettere uno scudo di protezione: vivo con la famiglia sia i momenti complessi che quelli più sereni. Ciò che possiamo fare noi infermieri è cercar di mettere in evidenza le risorse con cui la famiglia e l'assistito affrontano una determinata situazione e soddisfare le volontà della persona.

**R.<sup>3</sup>:** Il carico emotivo che ne deriva è importante, a volte la storia ed il decorso della patologia ti prende talmente tanto da consumarti ed è opportuno accorgersene per non andare in burnout. È per questo motivo che abbiamo deciso di seguire i singoli assistiti in coppia, nonostante il Case Manager rimanga uno soltanto, è fondamentale avere una buona rete e quindi lavorare con gli altri professionisti per evitare il burnt out e non farsi carico da soli della complessità della patologia e ciò che ne consegue.

**S.:** A volte ti porti a casa il carico emotivo. Ai miei assistiti lascio il mio numero di telefono personale, rompendo gli schemi, ma loro hanno bisogno di chiamarti giorno e notte e anche se ciò ti carica di una certa responsabilità, dall'altra parte le persone e le loro famiglie sono più tranquille e sai che se ti dovessero chiamare di notte è perché hanno realmente bisogno. Per gestire meglio il carico emotivo cerchiamo sempre di essere due

infermieri a dedicarci al singolo assistito, anche perché se non dovessi essere contattabile ho la certezza di fornire assistenza comunque, grazie all'aiuto della collega.

***Domanda D: Quali sono i punti di forza che permettono la realizzazione del rapporto di fiducia che si crea tra assistito ed infermiere?***

**R.<sup>1</sup>:** Secondo me alla base del rapporto di fiducia che si instaura con l'assistito e la famiglia vi è la credibilità, è infatti importante dare indicazioni appropriate ed essere sinceri. L'approccio iniziale è quello di specificare che noi professionisti saremo vicino a loro qualunque decisione verrà presa. Cerco sempre di essere empatica, di immedesimarmi nell'altra persona e di trattarla come vorrei essere trattata in prima persona. Nonostante l'impegno, a volte risulta complesso gestire gli animi di alcuni contesti familiari, soprattutto quelli in cui le persone non accettano la malattia e tendono a non essere collaboranti, non seguono le indicazioni date e non ascoltano i consigli dei professionisti. In questo caso è importante confrontarsi con gli altri professionisti e cercare di trovare un punto d'incontro.

**A.:** Secondo me è importante ricordare sempre che siamo noi ad entrare nel loro ambiente quotidiano e nella loro comfort zone e quindi dobbiamo avere la premura di adattarci. È necessario trovare un filo conduttore con loro per far sì che si instauri un rapporto di fiducia. Quando la famiglia comincia a conoscerti e vede in noi una figura di riferimento dotata delle giuste competenze, allora si fida e nella maggior parte dei casi si riscontra anche una maggior compliance.

**R.<sup>2</sup>:** Le famiglie si fidano molto di noi infermieri e come servizio siamo disponibili h 24 su 7 giorni. Questo rapporto di fiducia si instaura principalmente grazie alle competenze, infatti la famiglia vuole risposte sicure e precise sui dubbi che si pongono. Nel momento in cui riscontrano la sicurezza nelle nostre risposte, cominciano a fidarsi perché probabilmente sanno di poter contare su una figura di riferimento.

**M.:** I punti di forza che permettono la realizzazione del rapporto di fiducia sono l'ascolto, le conoscenze e competenze, ed offrire ciò di cui l'assistito necessita. È importante far capire alla famiglia che saremo disponibili e vicino a loro nonostante il decorso e che li

assisteremo ogni volta che sarà necessario. È opportuno imparare a conoscere l'assistito ed il contesto familiare e cercare di soddisfare i loro bisogni.

**R.<sup>3</sup>:** Il rapporto che si instaura con la famiglia è fondamentale per garantire un'assistenza adeguata ed un'alleanza terapeutica. Inizialmente cerco di ascoltare l'assistito e la famiglia, capire in che modo posso entrare a far parte del loro quotidiano ed entrare nelle dinamiche familiari accogliendo le loro domande, i loro dubbi e le loro paure. All'inizio è bene stare in ascolto e cercare di adattarsi al contesto familiare per poi entrare nella loro intimità. Può capitare di non trovarsi in sintonia con il contesto familiare ed è bene confrontarsi con i colleghi, con il MMG o lo psicologo per determinare quale sia la problematica.

**S.:** Il rapporto di fiducia si basa sull'ascolto e la sincerità. Per me la franchezza è un elemento molto importante, ho sempre raccontato ai miei assistiti la verità senza troppi giri di parole ma in modo sereno e pacato, comunicando una notizia alla volta, informando comunque sulla gravità della patologia e sul suo decorso. Ad esempio ieri, dato il peggioramento delle condizioni cliniche di un mio assistito, ho cercato di mettere a conoscenza il coniuge della situazione, cercando anche di capire cosa sapesse perché molte persone dicono di sapere tutto, ma spesso non è così. La sincerità anche in questo episodio è stata apprezzata. Essere trasparenti è importante anche per permettere alla persona e alla famiglia di approcciarsi alla malattia in modo diverso, con più serenità perché in questo modo non ci saranno sorprese. Non è giusto che gli assistiti abbiano delle sorprese durante il cammino, è meglio delineare il decorso della patologia prima che il soggetto perda alcune abilità e non sia più in grado di fare ciò che desiderava. Sono una persona che fortunatamente riesce a raccontare senza trasmettere ansia, infatti alcuni familiari mi hanno detto che anche le notizie più brutte riesco a farle passare senza angoscia, pur essendo trasparente.

Nelle seguenti tabelle sono rappresentate graficamente le risposte date dagli infermieri alle domande sopracitate, riguardanti la seconda tematica, in base al numero di infermieri che sul totale ha indicato le risposte descritte.

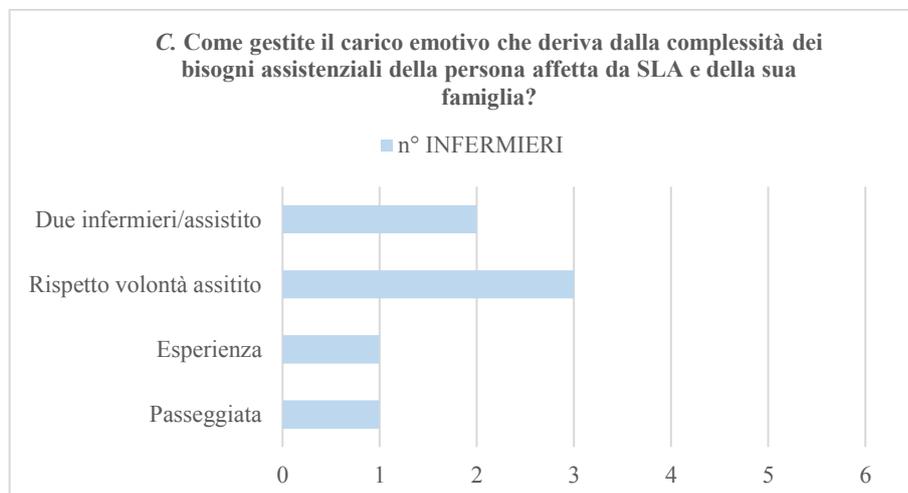


Grafico 3: Terza domanda dell'intervista proposta al personale infermieristico dell'ADI di Pesaro

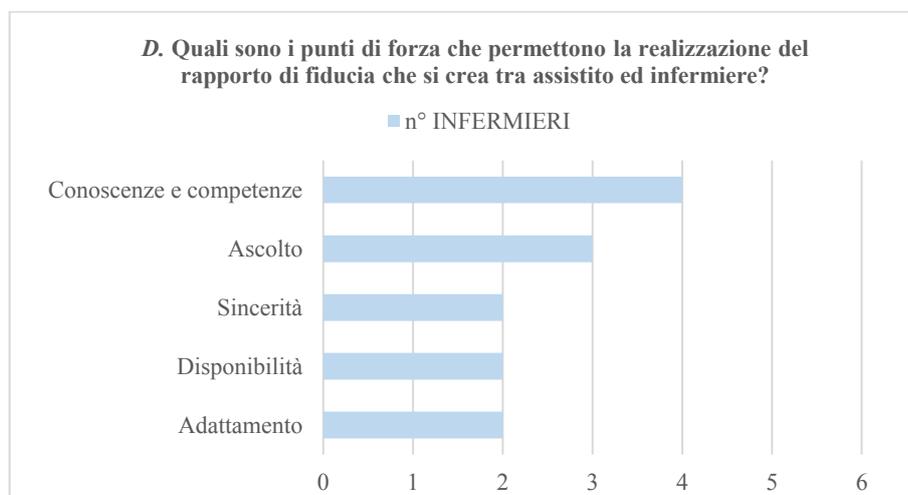


Grafico 4: Quarta domanda dell'intervista proposta al personale infermieristico dell'ADI di Pesaro

#### 4.1.3. Terza tematica: l'impatto del Covid-19 sull'assistenza domiciliare

***Domanda E: Quali sono stati i cambiamenti a livello organizzativo ed assistenziale che avete adottato per proseguire l'assistenza nell'assistito con SLA durante la pandemia?***

**R.<sup>1</sup>:** A livello organizzativo, sin dai primi casi di Covid-19 verificatisi nel nostro territorio, non è stata modificata l'assistenza offerta ai nostri assistiti. Ciò che è cambiato è stato aggiungere l'utilizzo dei Dispositivi di Protezione Individuali (DPI), che fortunatamente sono sempre stati disponibili. Gli accessi al domicilio sono sempre stati costanti, compensando quelli che non venivano effettuati dal Medico di Medicina Generale (MMG).

**A.:** Gli accessi sono sempre stati garantiti a tutti i nostri assistiti anche nel periodo in cui i contagi da Covid-19 erano elevatissimi nella nostra zona. A marzo 2020 chiamavamo le famiglie prima di recarci al loro domicilio per informarci sul loro stato di salute in modo da organizzare al meglio il nostro lavoro. In ogni caso con i DPI, noi non abbiamo mai rinunciato all'assistenza.

**R.<sup>2</sup>:** A livello organizzativo non ci sono stati cambiamenti dall'inizio della pandemia, abbiamo comunque continuato a fornire assistenza, utilizzando le giuste precauzioni attraverso i DPI. Non siamo mai sparite e quando gli assistiti avevano bisogno, noi eravamo disponibili.

**M.:** Sin dall'inizio dell'emergenza sanitaria abbiamo cercato di adattarci ai DPI. Nonostante la pandemia infatti, gli accessi sono sempre stati garantiti e come sempre sono stati effettuati più accessi al giorno se le condizioni dell'assistito lo rendevano necessario. Abbiamo avuto la fortuna di avere una Coordinatrice infermieristica che da subito ha protetto noi infermieri ed i nostri assistiti.

**R.<sup>3</sup>:** Malgrado la pandemia, noi infermieri dell'ADI abbiamo sempre assicurato assistenza ai nostri assistiti, attraverso i DPI che garantiscono l'adeguata sicurezza.

**S.:** L'assistenza doveva essere garantita nonostante il Covid-19 e così abbiamo fatto, utilizzando le giuste precauzioni e le giuste modalità di vestizione e svestizione. Abbiamo anche assistito una persona con SLA, Covid – positiva. La nostra disponibilità è stata sempre la stessa, la pandemia non ha cambiato l'assistenza fornita alle persone.

***Domanda F: Qual è stato l'impatto psicologico causato dalla pandemia su voi infermieri, sulla persona assistita e sui familiari/caregiver?***

**R.<sup>1</sup>:** Nonostante il disorientamento iniziale, non mi sono mai spaventata perché ero consapevole che con i giusti DPI e la giusta accortezza si poteva comunque svolgere il nostro lavoro che, in un periodo tale, era fondamentale per i nostri assistiti. Con il Covid non è stato possibile seguire le persone in Pronto Soccorso e fare quindi da tramite con il personale all'interno. Un aspetto che ha influito negativamente durante il periodo pandemico è stato l'utilizzo della mascherina che ha reso la comunicazione più difficile, soprattutto per i soggetti disartrici. Altro elemento che è mancato durante questo periodo è stato il contatto fisico con l'assistito e la famiglia, dalla semplice stretta di mano ad un abbraccio, fondamentale in momenti di sconforto. Era un modo per far sentire la vicinanza e dimostrare che in ogni caso noi ci saremmo state.

**A.:** Gli assistiti e le rispettive famiglie hanno sentito una maggiore vicinanza da parte nostra perché i MMG sono spariti ed i familiari con il lockdown non hanno più potuto far loro visita. Noi siamo diventati il loro punto di riferimento ed erano sempre felici di vederci, nonostante i timori iniziali per il rischio del contagio.

**R.<sup>2</sup>:** Alcune famiglie erano timorose di accoglierci in casa per paura dei contagi, quindi abbiamo cercato di rispettare sempre le loro scelte. Una famiglia ad esempio ha deciso di accoglierci solo dopo le vaccinazioni, di conseguenza cercavamo di tenerci in contatto con follow up telefonici. Erano scelte della persona, non nostre, ma volevamo rispettarle.

**M.:** Alcune famiglie avevano timore dei contagi e quindi abbiamo cercato di adattarci ed optare per le telefonate attraverso cui facevamo un follow up, nel caso in cui l'accesso al domicilio non era essenziale.

**R.<sup>3</sup>:** All'inizio ci siamo sentiti disorientati, è stato difficile ma sapevamo di non poter abbandonare i nostri assistiti e così è stato. L'unico problema che abbiamo riscontrato è stato l'accesso ospedaliero contingente non permesso, infatti in ospedale poteva entrare solo l'assistito e magari alcune persone con SLA si sono trovate in difficoltà per i loro problemi di comunicazione, oltre a ciò non avevano nessuno che li conoscesse e sapesse interpretare le loro esigenze.

**S.:** Inizialmente la paura da parte delle famiglie era essenzialmente quella del contagio, personalmente però non si è mai presentato alcun motivo per cui le famiglie preferivano che non andassi al loro domicilio.

***Domanda G: Quali strategie telematiche sono state utilizzate per supportare la persona e la famiglia, stabilendo così una comunicazione che andasse oltre all'accesso domiciliare?***

**R.<sup>1</sup>:** Abbiamo sempre cercato di assicurare continuità all'assistenza che erogiamo, per questo motivo lasciamo i nostri recapiti telefonici ai familiari. È infatti capitato quando ero fuori servizio di dare consigli e chiarire dei dubbi tramite delle videochiamate che riguardavano problemi con le pompe nutrizionali o pareri sull'insorgenza di una lesione. Ancor di più durante la pandemia abbiamo utilizzato la telemedicina per particolari esigenze.

**A.:** Utilizziamo spesso la telemedicina per i follow up o per chiarire dei dubbi che sono insorti al Care Giver o all'assistito, proprio per questo motivo lasciamo i nostri recapiti telefonici personali ai nostri assistiti.

**R.<sup>2</sup>:** In alcuni casi abbiamo utilizzato la telemedicina per tenerci in contatto con le famiglie e gli assistiti e per organizzare i follow up. È stato un mezzo di comunicazione utile perché ha permesso la vicinanza nonostante il periodo pandemico e perché alcune condizioni non permettevano il contatto vero e proprio. Ogni assistito dispone del recapito telefonico del proprio Case Manager, in modo tale da essere disponibili h 24 su 7 giorni.

**M.:** La tecnologia ci ha aiutato in alcune situazioni di timore da parte delle famiglie per il rischio di contagiarsi e tramite una telefonata ci assicuravamo che tutto stesse andando bene e chiarivamo eventuali dubbi.

**R.<sup>3</sup>:** I mezzi telematici di oggi sono stati d'aiuto perché anche solo una telefonata o attraverso una videoconferenza siamo riusciti a garantire continuità assistenziale. La famiglia è educata al domicilio sulla gestione in toto della persona, ma in caso di dubbi era sufficiente una chiamata per risolvere piccoli problemi e per non farli sentire abbandonati.

**S.:** Sebbene le strategie telematiche durante il periodo pandemico fossero utili, ho sempre effettuato gli accessi al domicilio dell'assistito. Anche prima dell'arrivo del Covid-19 fornivo sempre il mio numero di telefono personale, per cui anche da questo punto di vista non ci sono stati particolari cambiamenti rispetto all'assistenza erogata prima dei contagi.

Nelle seguenti tabelle sono rappresentate graficamente le risposte date dagli infermieri alle domande sopracitate, riguardanti la terza tematica, in base al numero di infermieri che sul totale ha indicato le risposte descritte.

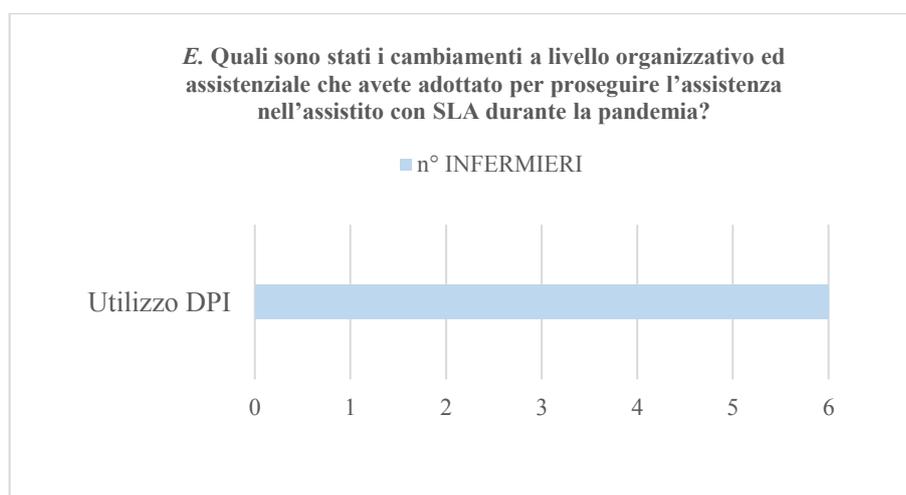


Grafico 5: Quinta domanda dell'intervista proposta al personale infermieristico dell'ADI di Pesaro

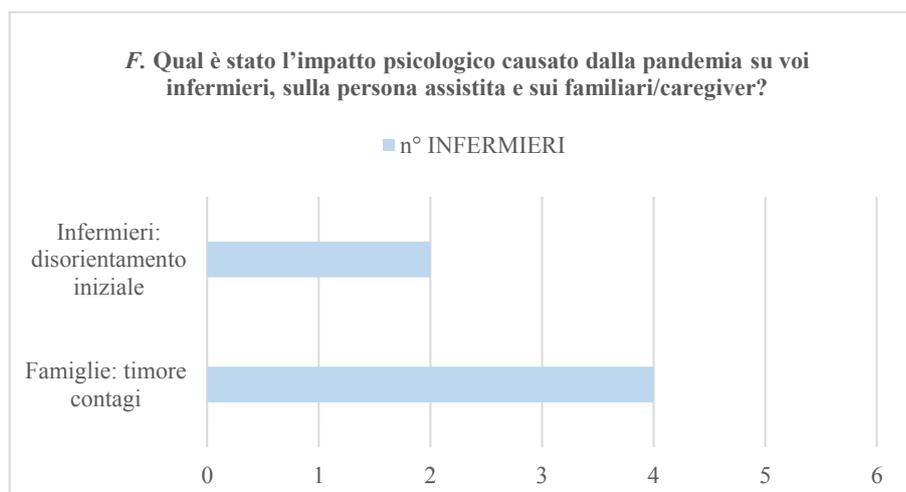
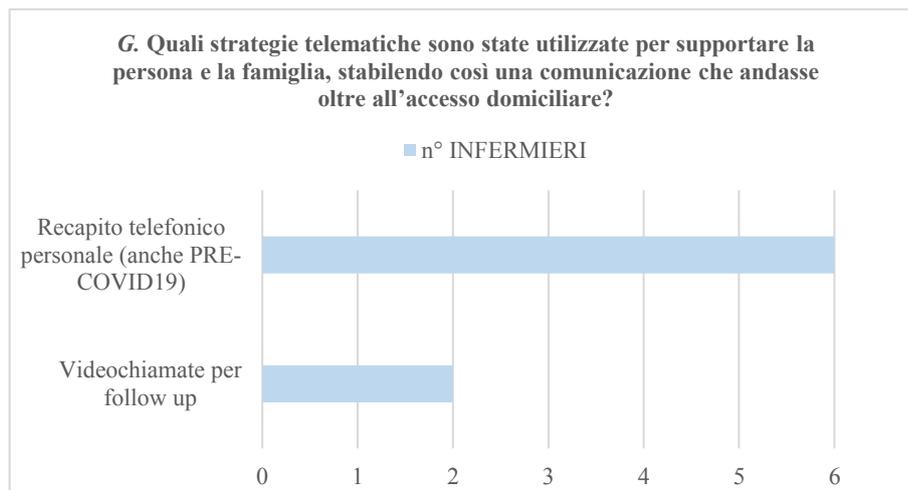


Grafico 6: Sesta domanda dell'intervista proposta al personale infermieristico dell'ADI di Pesaro



*Grafico 7: Settimana domanda dell'intervista proposta al personale infermieristico dell'ADI di Pesaro*

## 5. DISCUSSIONE E CONCLUSIONI

La SLA è una patologia a prognosi infausta di complessa gestione ed il fine dell'assistenza infermieristica è di mantenere e migliorare, per quanto possibile, la qualità di vita dell'assistito. È importante che la persona con SLA sia seguita da un team multidisciplinare, all'interno del quale l'infermiere diventa il Case Manager, una figura di riferimento che assisterà l'individuo a domicilio fino alle fasi terminali di malattia; l'infermiere deve pianificare l'assistenza al fine di soddisfare, per quanto possibile, i bisogni dell'assistito, rispettando le sue volontà ed alleviando le sofferenze.

L'elaborato di tesi si è focalizzato sulla ricerca dei cardini dell'assistenza domiciliare, della connotazione del rapporto che si instaura tra infermiere – assistito e famiglia e sulle modalità con cui è stato affrontato il periodo pandemico; ciò è stato realizzato grazie ad un'intervista proposta al personale infermieristico dell'ADI di Pesaro.

Dallo studio qualitativo è emersa una corrispondenza tra le procedure assistenziali applicate localmente e quelle incluse nelle quattro aree dei bisogni individuate dalla Società Italiana di Cure Palliative (respirazione, alimentazione, motricità, comunicazione), a cui gli infermieri hanno aggiunto il monitoraggio dell'eliminazione ed il supporto psicologico.

Il supporto psicologico è stato un elemento citato più volte dal personale infermieristico, affermando testualmente che *“la persona con SLA è un soggetto psicologicamente complesso in quanto passa da uno stato di benessere quasi assoluto alla sensazione di sentirsi come se fosse rinchiuso all'interno di una gabbia”*. Proprio per questo motivo l'infermiere deve essere presente non solo dal punto di vista prestazionale, ma è altresì importante il supporto emotivo ed empatico, rispettando sia le decisioni dell'assistito sia il suo quotidiano, solo in questo modo è possibile l'instaurarsi di un'alleanza terapeutica.

Come sopraccitato, l'infermiere diventa il Case Manager dell'assistito, ruolo definito anche all'interno del DG ASUR 707/2017. Il personale dell'ADI ha inoltre optato per un modello di assistenza erogata da due infermieri, nonostante il Case Manager rimanga uno soltanto: in questo modo è possibile garantire una buona rete, lavorando a fianco di un altro professionista, garantendo assistenza anche in caso di imprevisti del Case Manager

e gestendo meglio il carico emotivo che deriva dalla complessità della patologia, evitando così il burnout.

Per quanto riguarda la gestione infermieristica durante la pandemia da Covid-19, l'intervista ha evidenziato una corrispondenza con la letteratura scientifica sull'utilizzo della telemedicina. Sebbene gli infermieri rendessero disponibili i propri recapiti di telefono personali agli assistiti già prima della diffusione del virus, con la pandemia ne è stato intensificato l'impiego. Il personale infermieristico non ha diminuito il numero di accessi, in quanto l'assistenza domiciliare era ritenuta fondamentale per la tipologia di assistito. Nonostante ciò, ogni qualvolta si sono ritenuti necessari chiarimenti da parte della persona stessa o della famiglia, gli infermieri sono ricorsi alla telemedicina attraverso delle videochiamate e ancor di più è stato utilizzato WhatsApp o una semplice telefonata per follow up quotidiani, in base al decorso di malattia.

I limiti che derivano dai risultati dell'intervista riguardano per lo più il ristretto campo d'indagine dello studio, in quanto limitato al solo distretto di Pesaro, nonostante ciò è stato possibile confrontare l'operato e le considerazioni di sei diversi professionisti. L'intervista è stata un'opportunità per il personale infermieristico per riflettere sul grande contributo e sostegno che danno ai propri assistiti e alle rispettive famiglie, inoltre hanno avuto modo di raccontare e ricordare alcune esperienze vissute.

Durante un periodo di tirocinio del mio terzo anno universitario, ho avuto la possibilità di effettuare diversi accessi al domicilio di una persona con SLA. È stata un'esperienza positiva in quanto ho contribuito all'assistenza a seconda dei bisogni dell'individuo, ma allo stesso tempo ha messo a dura prova la mia sfera emotiva poiché non è semplice gestire determinate problematiche e determinati stati d'animo così come il contesto familiare che spesso è emotivamente provato e soprattutto non ci si abitua mai a vedere la sofferenza di una persona in un corpo che non sente più suo.

## **6. IMPLICAZIONI PER LA PRATICA**

L'elaborato di tesi ha delineato il percorso assistenziale di una persona con SLA. L'intervista proposta al personale dell'ADI offre una maggiore consapevolezza sul fatto che il tempo attualmente dedicato agli assistiti con SLA sia minore e ristretto rispetto a quello che realmente necessitano affinché possano ricevere un'assistenza ottimale. Sarebbe dunque opportuno ampliare la durata degli accessi alla singola persona con SLA.

Inoltre potrebbe essere appropriata l'introduzione di una figura adeguatamente formata, ad esempio un OSS, che supporti la persona e la famiglia nell'assistenza di base affiancando il Case Manager ed il resto del team multidisciplinare e che assicuri una presenza frequente all'interno del nucleo familiare.

Un aspetto che dovrebbe essere approfondito riguarda il supporto psicologico che la figura del Case Manager rivolge agli assistiti ed il conseguente carico emotivo di cui si fanno carico gli infermieri, il quale può sfociare in burnout. A fronte di ciò, potrebbe essere garantita la figura di uno psicologo a cui l'infermiere può far riferimento settimanalmente.

## BIBLIOGRAFIA

- Antonaglia, C., Salton, F., & Confalonieri, M. (2019). Disordini respiratori durante il sonno nel paziente neuromuscolare. In M. Lusuardi (A cura di), *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio*, 34, 160-167.
- Bellomo, T. L., & Cichminski, L. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis: What nurses need to know. *Nursing*, 35, 160-165.
- Beukelman, D., Fager, S., & Nordness, A. (2011). Communication Support for People with ALS. *Neurology Research International*, 2011.
- Boillée, S., Vande Velde, C., & Cleveland D. (2006). ALS: A disease of motor neurons and their nonneuronal neighbors. *Neuron*, 52, 39-59.
- Bosco, N., & Cappellato V. (2013). Malati di SLA e meccanismi di diseguglianza in Italia. *Cambio. Rivista sulle trasformazioni sociali*, 3, 91-100.
- Brent, J. R., Franz, C. K., Coleman, J. M. 3rd, & Ajroud-Driss, S. (2020). ALS: Management Problems. *Neurologic Clinics*, 38, 565-575.
- Bua, A., Collovà, L. U., Lombino, A., Petronaci, A., & Sprini, D. (2020). Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA): valutazione della disfagia e gestione degli aspetti nutrizionali. *Journal of Biomedical Practitioners*, 4, 36-55.
- Campagna, S. (2007). *Gastrostomia endoscopica percutanea. Dossier InFad*. Milano: Editore Zadig.
- Capozzo, R., Zoccolella, S., Musio, M., Barone, R., Accogli, M., & Logroscino, G. (2020). Telemedicine is a useful tool to deliver care to patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis during COVID-19 pandemic: results from Southern Italy. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 21, 542-548.
- Craven, R., Hirnle, C., & Henshaw, C. M. (2019). *Principi fondamentali dell'assistenza infermieristica* (6 ed.) Milano: Casa Editrice Ambrosiana.
- DG ASUR 707/2017.
- DGRM 606/2001: Linee guida regionali per cure domiciliari.
- Fondazione ISTUD. (2012). Il network delle cure per le malattie complesse. Il caso della SLA. Diffusione delle best practices per la gestione della Sclerosi

Laterale Amiotrofica: ideazioni sulla conoscenza acquisita nel progetto SLANCIO.

- Karłowicz, A., & Ziejka, K. (2015). Nursing Problems of a Patient with ALS Syndrome – A Case Report. *The Journal of Neurological and Neurosurgical Nursing*, 4, 170-177.
- Macchi, B., Sironi, C., Di Mauro, S., & Ausili, D. (2016). L'impiego dell'ICNP® nella formazione infermieristica con modelli teorici infermieristici: una revisione della letteratura. *Professioni infermieristiche*, 69(3).
- Marucci, A. R., De Caro, W., Petrucci, C., Lancia, L., & Sansoni, J. (2015). ICNP® - Classificazione Internazionale per la pratica infermieristica: origini, strutturazione e sviluppo. *Professioni Infermieristiche*, 68(2), 131-140.
- Masrori, P., & Van Damme, P. (2020). Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European Journal of Neurology*, 27, 1918-1929.
- Morelot-Panzini, C., Bruneteau, G., & Gonzalez-Bermejo, J. (2019). NIV in amyotrophic lateral sclerosis: The 'when' and 'how' of the matter. *Respirology*, 24, 521-530.
- Morgan, S., & Orrell R. W. (2016). Pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. *British Medical Bulletin*, 119, 87-98.
- Morris, L. L., Whitmer, A., & McIntosh, E. (2013). Tracheostomy care and complications in the intensive care unit. *Critical Care Nurse*, 33, 18-30.
- Onofri, D. (2007). *Gestione del paziente tracheostomizzato. Dossier InFad*. Milano: Editore Zadig.
- Roveron, G., Antonini, M., Barbierato, M., Calandrino, V., Canese, G., Chiurazzi, L. F. et al. (2018). Clinical practice guidelines for the nursing management of Percutaneous Endoscopic Gastrostomy and Jejunostomy (PEG/PEJ) in adult patients: an executive summary. *Journal of Wound, Ostomy and Continence Nursing*, 45, 326-334.
- Russell, C. (2005). Providing the nurse with a guide to tracheostomy care and management. *British Journal of Nursing*, 14, 428-433.
- Saiani, L., & Brugnolli, A. (2020). *Trattato di cure infermieristiche* (3 ed). Sorbona.

- Salter Huff, K., & Elam, A. (2020). Insights into the diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Clinical Advisor*.
- Società Italiana di Cure Palliative. (30 novembre – 1 dicembre, 2010). *SLA: Accanto a malato e famiglia, con quale percorso di cura?*. Paper presentato al XVII Congresso Nazionale, Roma.
- Swash, M. (2017). New ideas on the ALS Functional Rating Scale. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 88, 371-372.
- Testa, D. (2010). Storia, diagnosi. In Colombo, D. (A cura di), *Dalla parte del Caregiver: la Sclerosi Laterale Amiotrofica*. Lissone: Arti Grafiche Meroni.
- Wijesekera, L. C., & Leigh, P. N. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 4.

## SITOGRAFIA

- AssiSLA ONLUS <http://www.assisla.it/>
- AriSLA, Fondazione Italiana di Ricerca per la Sclerosi Laterale Amiotrofica, 2008 [https://www.arisla.org/?page\\_id=75](https://www.arisla.org/?page_id=75)
- Regione Marche <https://www.regione.marche.it/>

## ALLEGATI

### Allegato n° 1

DIAGNOSI	INTERVENTI	RISULTATI
<p><b><u>DISPNEA</u></b> [10029433]</p> <p>Focus:</p> <p>DISPNEA [10006461]: Alterata funzionalità dell'apparato respiratorio: movimento respiratori difficoltosi, mancanza d'aria, associato a ipossiemia, sensazione di disagio e ansia</p>	<p>[10026086] Valutare il grado di fatigue            [10032113] Monitorare i parametri vitali            [10014761] Posizionare un paziente            [10006834] Incoraggiare l'impiego di tecniche di respirazione e stimolazione della tosse            [10032047] Monitorare la saturazione di ossigeno mediante l'uso del pulsossimetro            [10001804] Somministrare farmaci e soluzioni + asse Means: terapia inalatoria [10010213]            [10030493] Predisporre il trasporto dei dispositivi + asse Means: dispositivo per la respirazione [10016958] – nebulizzatore [10012469].</p>	<p><b>ASSENZA DI DISPNEA</b>            [10029264]</p>
<p><b><u>RISCHIO DI INALAZIONE ACCIDENTALE, INVOLONTARIA</u></b>            [10015024]</p> <p>Focus:</p> <p>ALTERATA FUNZIONALITÀ DELL'APPARATO RESPIRATORIO [10002656]: inalazione all'interno delle vie aeree, di sostanze estranee provenienti dall'ambiente o di materiale di provenienza gastrica</p>	<p>[10030493] Predisporre il trasporto dei dispositivi + asse Means: aspiratore [10019029]            [10032113] Monitorare i parametri vitali            [10012196] Monitorare lo stato respiratorio            [10002799] Valutare lo stato respiratorio utilizzando dispositivi di monitoraggio            [10002747] Valutare le abitudini alimentari            [10014761] Posizionare un paziente            [10006834] Incoraggiare l'impiego di tecniche di respirazione e stimolazione della tosse            [10031674] Mantenere la via aerea</p>	<p><b>INALAZIONE ACCIDENTALE, INVOLONTARIA</b>            [10027177]</p> <p><b>ASSENZA DI INALAZIONE ACCIDENTALE, INVOLONTARIA</b>            [10028783]</p>
<p><b><u>DISFASIA</u></b> [10029802]</p> <p><b><u>BARRIERA COMUNICATIVA</u></b>            [10022332]</p> <p>Focus:</p> <p>DISFASIA [10006457]:            Descrizione: Afasia espressiva: incapacità di pronunciare le parole.</p> <p>AFASIA ESPRESSIVA [10007406]: parziale o totale incapacità di formare o esprime parole oralmente o in forma scritta, non comporta necessariamente un disturbo nella comprensione delle parole e del linguaggio.</p> <p>AFASIA [10002438]: alterazione della cognizione: funzione linguistica deficitaria o assente nell'uso e nella comprensione delle parole</p>	<p>[10009683] Identificare gli ostacoli della comunicazione            [10030515] Valutare la capacità di comunicare attraverso il linguaggio verbale            [10026600] Valutare il livello di coping familiare            [10026254] Valutare la paura di essere di peso ad altre persone            [10027080] Valutare l'immagine di sé            [10030911] Controllare l'identità del paziente</p>	<p><b>CAPACE DI COMUNICARE</b> [10025025]</p>
<p><b><u>ALTERAZIONE DEL SISTEMA RESPIRATORIO</u></b> [10023362]</p> <p><b><u>ALTERAZIONE DELLO SCAMBIO GASSOSO</u></b> [10001177]</p> <p>Focus:</p> <p>VENTILAZIONE [10020704]: movimento di aria in ingresso e in uscita</p>	<p>[10030493] Predisporre il trasporto dei dispositivi + asse Means: dispositivo per la respirazione [10016958]: respiratore, ventilatore [10044842]            [10006868] Tubo endotracheale            [10030924] Controllare la sicurezza dei dispositivi            [10031776] Gestire i dispositivi            [10012203] Monitorare segni e sintomi di infezione</p>	<p><b>ADEGUATA FUNZIONALITÀ DELL'APPARATO RESPIRATORIO</b>            [10028156]</p> <p><b>SCAMBIO GASSOSO EFFICACE</b> [10027993]</p>

<p>dei polmoni caratterizzata da frequenza, ritmo, profondità inspiratoria e forza espiratoria determinati.</p> <p>SCAMBI GASSOSI [10008309]: scambio gassoso alveolare di ossigeno e anidride carbonica, equilibrio perfusionale ventilatorio con effetto sul respiro, sul colore della cute e sul livello di energia.</p> <p>INTERVENTO SU UN PROCESSO, UNA FUNZIONE CORPOREA [10034228] ASSE ACTION</p>	<p>[10032113] Monitorare i parametri vitali  [10032047] Monitorare la saturazione di ossigeno mediante l'uso del pulsossimetro  [10016785] Fare un report dei risultati dell'emogasanalisi arteriosa  [10023565] Collaborare con il medico  [10031674] Mantenere la via aerea  [10006966] Assicurare la continuità assistenziale</p>	
<p><b><u>CARENZA DI CONOSCENZA SUGLI ESAMI DIAGNOSTICI</u></b> [10021987]</p> <p>Focus:</p> <p>CONOSCENZA [10011042]: contenuto specifico del pensiero basato su di una saggezza acquisita, oppure su informazioni ed abilità apprese; competenza e riconoscimento delle informazioni.</p> <p>PUNGERE [10016152] – inserire: sospingere od inserire un ago in un vaso sanguigno o in una cavità corporea per drenare o rimuovere sostanza.</p> <p>SPIEGARE [10007370]: informare: rendere qualcosa semplice e chiaro per qualcuno.</p> <p>INFORMARE [10010162]: azione: mettere qualcuno al corrente di qualcosa.</p>	<p>[10033126] Educare il paziente  [10024116] Educare riguardo la malattia  [10031140] Eseguire un test diagnostico  [10034024] Valutare la gestione dei campioni biologici  [10011687] Gestire i campioni  [10030694] Valutare lo stato fisiologico  [10012183] Monitorare lo stato fisiologico  [10032099] Monitorare i risultati degli esami di laboratorio  [10031062] Counseling del paziente</p>	<p><b>CONOSCENZA DEGLI ESAMI DIAGNOSTICI</b>  [10021871]</p>
<p><b><u>INCONTINENZA URINARIA</u></b>  [10025686]</p> <p><b><u>ALTERATO STATO FISIOLÓGICO</u></b>  [10030035]</p> <p>Focus:  INCONTINENZA URINARIA [10026895]: perdita involontaria di urina, inefficace controllo vescicale e dello sfintere uretrale.</p> <p>STATUS [10018793]: condizione di una persona relativamente agli altri, la posizione relativa di una persona.</p> <p>BILANCIO IDRICO [10034114]: efficace funzionalità del sistema regolatore.</p>	<p>[10031879] Gestire l'incontinenza urinaria  [10034011] Valutare lo stato dell'apparato genitourinario  [10030884] Eseguire cateterismo vescicale  [10031977] Gestire il catetere urinario  [10033277] Cura del catetere urinario  [10041784] Usare tecniche asettiche  [10012203] Monitorare segni e sintomi di infezione  [10030948] Collaborare in terapia infusione  / [10030930] Collaborare alla terapia elettrolitica</p>	<p><b>STATO DELL'APPARATO GENITOURINARIO NELLA NORMA</b>  [10033745]</p> <p><b>BILANCIO IDRICO NEI LIMITI DELLA NORMA</b>  [10033721]</p> <p><b>ADESIONE ALLE INDICAZIONI SUI LIQUIDI DA ASSUMERE</b>  [10030171]</p>
<p><b><u>RISCHIO DI INFEZIONE</u></b> [10015133]</p> <p><b><u>INFEZIONE</u></b> [10023032]</p> <p>Focus:</p> <p>INFEZIONE [10010104]: processo patologico: diffusione, riproduzione e proliferazione all'interno dell'organismo di microrganismi patogeni determinanti stato di malattia attraverso lesioni locali</p>	<p>[10002821] Valutare la suscettibilità alle infezioni  [10012203] Monitorare segni e sintomi di infezione  [10030383] Somministrare antibiotici  [10041784] Usare tecniche asettiche  [10033231] Trattare le manifestazioni cutanee  [10032757] Cura della cute  [10032184] Eseguire l'igiene orale</p>	<p><b>ASSENZA DI INFEZIONE</b>  [10028945]</p>

<p>cellulari, secrezione di tossi o reazione antigene anticorpo.</p> <p>INFEZIONE CROCIATA [10005404]</p> <p>CANDIDOSI [10019713]: infezione: patina biancastra dovuta a infezione fungina caratterizzata da chiazze biancastre o ulcere superficiali</p>		
<p><b><u>RISCHIO DI LESIONE DA PRESSIONE</u></b> [10027337]</p> <p>Focus:</p> <p>LESIONE DA PRESSIONE [10015612]: ulcera: danno, infiammazione o piaga della cute e tessuti sottostanti dovuta a compressione ed inadeguata perfusione.</p>	<p><i>[10030493]</i> Predisporre il trasporto dei dispositivi  <i>[10039158]</i> Attuare la terapia device – assistita + asse Means: ciambella antidecubito <i>[10002088]</i>, materasso di piume <i>[10007755]</i>  <i>[10030710]</i> Valutare il rischio di lesioni da pressione  <i>[10040847]</i> Valutare le lesioni da pressione  <i>[10032420]</i> Trattamento delle ulcere da pressione + asse Means: medicazione (per ferita) <i>[10021227]</i>, garza da medicazione <i>[10008378]</i>  <i>[10032757]</i> Cura della cute  <i>[10033254]</i> Trattamento delle ulcere  <i>[10014761]</i> Posizionare un paziente  <i>[10033188]</i> Trasferire il paziente + asse Means sollevatore <i>[10011349]</i>  <i>[10040224]</i> Prevenire la formazione di lesioni da pressione  <i>[10023861]</i> Gestire il programma dietetico  <i>[10006966]</i> Assicurare la continuità assistenziale</p>	<p><b>ASSENZA DI LESIONE DA PRESSIONE</b>  [10029065]</p>
<p><b><u>RISCHIO DI ALTERAZIONE DELLA TERMOREGOLAZIONE</u></b> [10015244]  <b><u>ALTERAZIONE DELLA TERMOREGOLAZIONE</u></b> [10033560]  <b><u>IPERTERMIA</u></b> [10000757]  <b><u>IPOTERMIA</u></b> [10000761]</p> <p>Focus:</p> <p>TERMOREGOLAZIONE [10019644]: funzionalità del sistema regolatore: controllo della produzione di calore e della dispersione termica esercitato attraverso meccanismi fisiologici regolati dall'ipotalamo e della temperatura corporea e cutanea.</p> <p>FEBBRE [10007916]: alterata termoregolazione: anormale aumento della temperatura corporea, cambiamento nell'autoregolazione termica, con aumento della frequenza respiratoria, dell'attività metabolica, tachicardia con polso periferico pieno oppure debole, inquietudine, mal di testa o confusione; il rapido aumento della temperatura è accompagnato da brividi, tremori, pelle pallida e secca; la crisi o il calo della febbre è accompagnato da vampate di calore e sudorazione.</p> <p>IPOTERMIA [10009547]: alterazione della termoregolazione: difetto di autoregolazione termica caratterizzato da ridotta temperatura corporea, cute fredda, pallida e secca, brividi, ridotto riempimento del letto capillare tachicardia, cianosi del letto ungueale, ipertensione, piloerezione associata ad espansione</p>	<p><i>10007195]</i> Valutare la risposta alla termoregolazione  <i>[10012165]</i> Monitorare la temperatura corporea  <i>[10033905]</i> Valutare il rischio di ipertermia  <i>[10002809]</i> Valutare il rischio di ipotermia  <i>[10039330]</i> Somministrare i liquidi + asse Means terapia infusione idratante <i>[10031321]</i>  <i>[10032006]</i> Misurare la temperatura corporea  <i>[10015817]</i> Promuovere un'adeguata termoregolazione</p>	<p><b>TERMOREGOLAZIONE EFFICACE</b> [10033848]</p> <p><b>TEMPERATURA CORPOREA NEI LIMITI DELLA NORMA</b>  [10027652]</p>

<p>prolungata al freddo, disfunzione del sistema nervoso centrale o endocrino in condizioni di freddo o di diminuzione indotta della temperatura corporea per ragioni terapeutiche.</p> <p>IPERTERMIA [10009409]: alterazione della termoregolazione: difetto di autoregolazione termica con aumento della temperatura corporea, secchezza cutanea, debolezza e mal di testa associata a disfunzione del sistema nervoso centrale o endocrino, colpo di calore, aumento indotto della temperatura corporea per ragioni terapeutiche.</p>		
<p><b><u>ALTERATA FUNZIONALITA' DELL'APPARATO MUSCOLOSCHIELETRICO</u></b> [10022642]</p> <p><b><u>PARALISI</u></b> [10022674]</p> <p>Focus:</p> <p>PARESI [10014075]: paralisi: paralisi totale o parziale, perdita completa o parziale della capacità di muovere il corpo o parte del corpo come la bocca, la gola o le palpebre.</p> <p>PARALISI [10014006]: alterata funzionalità dell'apparato muscoloscheletrico: condizione anomala caratterizzata dalla perdita della funzione motoria o sensoriale o di entrambe, perdita della capacità di muovere il corpo o parte di esso, accompagnata dalla perdita del controllo intestinale e vescicale, difficoltà respiratoria associata a ferite, lesioni neuro-muscolari, trauma con lesioni del midollo spinale, malattie o avvelenamento.</p>	<p>[10039158] Attuare la terapia device-assistita  [10024527] Fornire dispositivi di sicurezza + asse Means: sponde per il letto [10003201]  [10034030] valutare lo stato dell'apparato muscoloscheletrico  [10036772] Valutare lo stato neurologico  [10030527] Valutare la mobilità  [10014761] Posizionare un paziente  [10030924] Controllare la sicurezza dei dispositivi  [10040211] Prevenire le cadute</p>	<p><b>STATO DELL'APPARATO MUSCOLOSCHIELETRICO NELLA NORMA</b>  [10033807]</p>
<p><b><u>DEFICIT NELLA CAPACITA' DI PRENDERSI CURA DI SÉ</u></b> [10023410]</p> <p><b><u>ALTERATA CAPACITA' DI ESEGUIRE L'IGIENE</u></b> [10000987]</p> <p>Focus:</p> <p>CAPACITA' DI ESEGUIRE LA CURA DI SÉ [10023729]</p> <p>AVERE CURA DI SÉ, PROVVEDE A SE STESSO [10017661]: eseguire un'attività su se stessi: prendersi cura di ciò che è necessario a mantenere se stessi; essere autonomi ed occuparsi delle necessità individuali di base e delle attività della vita quotidiana.</p>	<p>[10031252] Valutare il piano di cura  [10026040] Valutare la capacità  [10024280] Valutare il grado di auto-efficacia  [10021844] Valutare il self care  [10024589] Sostenere il processo decisionale  [10030821] Aiutare, assistere nelle pratiche igieniche  [10023531] Aiutare, assistere nell'uso dei servizi igienici  [10035763] Aiutare assistere nel self care  [10032184] Eseguire l'igiene orale  [10032757] Cura della cute  [10031164] Vestire il paziente  [10031846] Gestire il processo di coping alterato  [10026436] Rinforzare le capacità</p>	<p><b>CAPACITA' DI PRENDERSI CURA DI SÉ</b>  [10025714]</p> <p><b>CAPACITA' DI ESEGUIRE L'IGIENE</b>  [10028708]</p>
<p><b><u>ALTERATA MOBILITA' NEL LETTO</u></b>  [10001067]</p> <p>Focus:</p> <p>MOBILITA' NEL LETTO [10003181]: capacità di mobilizzarsi.</p>	<p>[10026040] Valutare le capacità  [10030527] Valutare la mobilità  [10045972] Aiutare, assistere nella mobilizzazione nel letto  [10033188] Traferire il paziente  [10036452] Migliorare la mobilità</p>	<p><b>CAPACITA' DI MUOVERSI NEL LETTO</b>  [10029240]</p>

	<p><i>[10026427]</i> Rinforzare, elogiare i traguardi raggiunti  <i>[10041415]</i> Incoraggiare il riposo</p>	
<p><b><u>CARENZA DI CONOSCENZE SUI FARMACI</u></b> [10025975]</p> <p>Focus:</p> <p>CONOSCENZA [10011042]: stato: contenuto specifico del pensiero basato su di una saggezza acquisita, oppure su informazioni ed abilità apprese; competenza e riconoscimento delle informazioni.</p> <p>CONOSCENZE SUI FARMACI [10026659]</p>	<p><i>[10026659]</i> Conoscenze sui farmaci  <i>[10019470]</i> Istruire riguardo alla terapia  <i>[10007182]</i> Valutare la risposta ai farmaci  <i>[10032109]</i> Monitorare la risposta al trattamento  <i>[10016168]</i> Venipuntura + asse Means: dispositivo invasivo <i>[10034244]</i>: ago  <i>[10012509]</i>, dispositivo per infusione  <i>[10033352]</i>  <i>[10041784]</i> Usare tecniche asettiche  <i>[10034200]</i> Inserire un dispositivo di accesso vascolare  <i>[10011641]</i> Gestire i farmaci  <i>[10024429]</i> Gestire la risposta negativa al trattamento</p>	<p><b>CONOSCENZA DEI FARMACI</b> [10025968]</p>
<p><b><u>PROBLEMA DI CONTINUITA' DELLE CURE</u></b> [10029759]</p> <p>Focus:</p> <p>CONTINUITA' ASSISTENZIALE [10005072]</p> <p>CONTINUITA' [10005064]</p>	<p><i>[10026600]</i> Valutare il livello di coping familiare  <i>[10041038]</i> Valutare il domicilio prima di programmare l'assistenza domiciliare  <i>[10033086]</i> Educare il caregiver  <i>[10030809]</i> Aiutare, assistere un operatore sanitario  <i>[10032567]</i> Indirizzare ad un operatore sanitario  <i>[10006016]</i> Pianificare la dimissione  <i>[10006966]</i> Assicurare la continuità assistenziale  <i>[10024222]</i> Valutare il livello di stress del caregiver</p>	<p><b>EFFICACE CONTINUITA' DELLE CURE</b> [10035507]</p> <p><b>ESSERE PRONTI PER LA DIMISSIONE</b> [10035666]</p>

## Allegato n° 2

### ALS-FRS-R, Italian version

#### 1. LINGUAGGIO

Normale processo fonatorio	4 <input type="checkbox"/>
Alterazione evidenziabile del linguaggio	3 <input type="checkbox"/>
Intelligibile con ripetizioni	2 <input type="checkbox"/>
Linguaggio associato a comunicazione non vocale	1 <input type="checkbox"/>
Perdita di linguaggio utile	0 <input type="checkbox"/>

#### 2. SALIVAZIONE

Normale	4 <input type="checkbox"/>
Lieve ma definito eccesso di saliva nella bocca, può avere una perdita notturna	3 <input type="checkbox"/>
Saliva moderatamente eccessiva, può avere una perdita minima	2 <input type="checkbox"/>
Marcato eccesso di saliva con una certa perdita	1 <input type="checkbox"/>
Marcata perdita, richiede costantemente l'uso di fazzoletti	0 <input type="checkbox"/>

#### 3. DEGLUTIZIONE

Normali abitudini alimentari	4 <input type="checkbox"/>
Iniziali problemi alimentari – occasionalmente va per traverso	3 <input type="checkbox"/>
Modificazioni della consistenza della dieta	2 <input type="checkbox"/>
Necessita di alimentazione enterale supplementare	1 <input type="checkbox"/>
Non in grado di deglutire (alimentazione esclusivamente parenterale o enterale)	0 <input type="checkbox"/>

#### 4. SCRIVERE A MANO

Normale	4 <input type="checkbox"/>
Rallentato o approssimato: tutte le parole sono leggibili	3 <input type="checkbox"/>
Non tutte le parole sono leggibili	2 <input type="checkbox"/>
In grado di afferrare la penna ma incapace di scrivere	1 <input type="checkbox"/>
Incapace di afferrare la penna	0 <input type="checkbox"/>

#### 5a. TAGLIARE IL CIBO E USARE GLI UTENSILI *(pazienti senza PEG)*

Normale	4 <input type="checkbox"/>
Talvolta rallentato e goffo, ma non richiede aiuto	3 <input type="checkbox"/>
Può tagliare la maggior parte dei cibi, anche se in modo rallentato e goffo (necessario un certo aiuto)	2 <input type="checkbox"/>
Il cibo deve essere tagliato da altri, ma riesce ancora a portarsi il cibo alla bocca	1 <input type="checkbox"/>
Deve essere nutrito	0 <input type="checkbox"/>

#### 5b. TAGLIARE IL CIBO E USARE UTENSILI *(pazienti con PEG)*

Normale	4 <input type="checkbox"/>
Maldestro ma in grado di eseguire tutte le manipolazioni da solo	3 <input type="checkbox"/>
Necessario un certo aiuto con dispositivi di fissaggio	2 <input type="checkbox"/>
Fornisce una minima assistenza a chi lo aiuta	1 <input type="checkbox"/>
Incapace di eseguire qualsiasi aspetto di questi compiti	0 <input type="checkbox"/>

#### 6. VESTIRSI E IGIENE

Funzione normale	4 <input type="checkbox"/>
Bada a se stesso in modo indipendente e completo con sforzo e ridotta efficienza	3 <input type="checkbox"/>
Assistenza intermittente o metodi sostitutivi	2 <input type="checkbox"/>
Necessita di aiuto per la cura del sé	1 <input type="checkbox"/>
Dipendenza totale	0 <input type="checkbox"/>

## 7. GIRARSI NEL LETTO E AGGIUSTARE LE COPERTE

Normale	4 <input type="checkbox"/>
Talvolta rallentato e goffo, ma non è necessario aiuto	3 <input type="checkbox"/>
Può girarsi da solo o mettere a posto le coperte ma con grande difficoltà	2 <input type="checkbox"/>
Può iniziare il movimento, ma non girarsi o mettere a posto le coperte da solo	1 <input type="checkbox"/>
Necessita di aiuto totale	0 <input type="checkbox"/>

## 8. CAMMINARE

Normale	4 <input type="checkbox"/>
Iniziali difficoltà di deambulazione	3 <input type="checkbox"/>
Cammina con assistenza (qualsiasi ausilio per la deambulazione comprese ortesi per caviglia)	2 <input type="checkbox"/>
Solo movimenti funzionali che non portano alla deambulazione	1 <input type="checkbox"/>
Nessun movimento utile degli arti inferiori	0 <input type="checkbox"/>

## 9. SALIRE LE SCALE

Normale	4 <input type="checkbox"/>
Rallentato	3 <input type="checkbox"/>
Lieve instabilità o fatica	2 <input type="checkbox"/>
Necessita di assistenza (compreso il mancorrente)	1 <input type="checkbox"/>
Non può farlo	0 <input type="checkbox"/>

## 10. RESPIRAZIONE

Normale	4 <input type="checkbox"/>
Dispnea con minimo esercizio (es. camminare, parlare)	3 <input type="checkbox"/>
Dispnea a riposo	2 <input type="checkbox"/>
Assistenza ventilatoria intermittente (es. notturna)	1 <input type="checkbox"/>
Dipendente dal ventilatore	0 <input type="checkbox"/>

## 11. ORTOPNEA

Assente	4 <input type="checkbox"/>
Qualche difficoltà a dormire di notte a causa di affanno respiratorio; di solito non usa più di due cuscini	3 <input type="checkbox"/>
Necessita di più di due cuscini per dormire	2 <input type="checkbox"/>
Riesce a dormire solo in posizione seduta	1 <input type="checkbox"/>
Non riesce a dormire	0 <input type="checkbox"/>

## 12. INSUFFICIENZA RESPIRATORIA

Assente	4 <input type="checkbox"/>
Uso intermittente di BiPAP	3 <input type="checkbox"/>
Uso continuo notturno di BiPAP	2 <input type="checkbox"/>
Uso continuo notturno e diurno di BiPAP	1 <input type="checkbox"/>
Ventilazione meccanica invasiva mediante intubazione o tracheostomia	0 <input type="checkbox"/>

**TOTALE**

/48

Firma del medico ...