

INDICE

ABSTRACT.....	III
INTRODUZIONE.....	IV
Capitolo primo SLA.....	1
1.1 Storia	1
1.2 Fisiologia Della Sla.....	1
1.3 Incidenza E Prevalenza	2
1.4 Capacità Cognitive E Sensoriali	3
1.5 Cause, Sintomi, Diagnosi, Trattamento E Cura	3
1.5.1 Cause.....	3
1.5.2 Sintomi.....	4
1.5.3 Diagnosi.....	4
1.5.4 Trattamento e Cura	5
1.6 Sindrome Locked-In Nella Sla.....	7
Capitolo Secondo COMUNICAZIONE.....	9
2.1 Cosa Significa Comunicare.....	9
2.2 Disturbi Della Comunicazione: Differenza Tra Esordio Bulbare E Spinale.....	10
2.3 Disartria.....	10
2.4 Comunicazione E Livello Di Intelleggibilità.....	12
2.5 L'importanza Di Un Efficace Comunicazione Tra Paziente E Infermiere.....	17
2.6 Il Care Giver.....	18
Capitolo Terzo CAA.....	19
3.1 La CAA.....	19
3.2 Ausili Comunicazione Aumentativa Alternativa.....	20
3.3 Aspetti Finanziari.....	24
3.4 Aspetti Legislativi	24

Capitolo Quarto RICERCA.....	26
4.1 Obiettivi	26
4.2 Materiali e metodi	27
4.2.1 Pazienti.....	27
4.2.2 CareGiver.....	29
4.3 Discussione dei Risultati.....	32
4.4 Conclusioni	35
4.5 Allegati.....	37
4.6 Bibliografia e Sitografia.....	39

ABSTRACT

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è una patologia degenerativa e progressiva che colpisce i neuroni motori dell'encefalo e del midollo spinale. Una delle funzioni compromessa è il linguaggio che, nel tempo, rende la comunicazione un bisogno assistenziale complesso. La Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAA) è una modalità di comunicazione utilizzata in questi casi per supportare il soggetto con gravi disabilità comunicative e per rendere efficace l'assistenza infermieristica.

SCOPO

L'obiettivo di questo studio è quello di definire le diverse strategie di CAA per rendere l'assistenza efficace e fornire raccomandazioni pratiche per un'assistenza di qualità. Inoltre, andare a valutare quelle che sono le sensazioni del paziente e del caregiver riguardo l'aspetto comunicativo e capire se al momento della diagnosi gli assistiti sono a conoscenza dell'iter da seguire riguardo il reperimento di ausili per la comunicazione.

METODO

Sono stati somministrati due diversi tipi di questionario, uno rivolto all'assistito e uno al caregiver, entrambi riguardanti il tema della comunicazione. I questionari sono stati elaborati attraverso delle domande a risposta chiusa tranne una per quanto riguarda gli assistiti. I questionari sono stati somministrati sia in maniera cartacea attraverso diverse associazioni che si sono rese disponibili, sia in via telematica utilizzando come strumenti Google moduli.

PAROLE CHIAVE

Alternative and Augmentative Communication, Lateral Amyotrophic Sclerosis, nursing communication, severe communication disability, Complex communication needs, assistive technology, CAA, The role of CAA

INTRODUZIONE

“Sembra così banale, ma nelle relazioni si deve comunicare”. Questo è quanto affermato dallo statunitense Peter Skrause per sottolineare l'importanza che riveste la comunicazione nella vita di ciascun individuo. La comunicazione permette di entrare in contatto con le persone, di esprimere le proprie emozioni e le proprie necessità. La possibilità di comunicare rappresenta un diritto fondamentale dell'uomo, che può essere espresso in tutti i modi possibili, non solo attraverso il canale verbale. La facoltà di esprimersi attraverso varie modalità rappresenta un concetto di base della Comunicazione Aumentativa Alternativa, ovvero un'area della pratica clinica che tenta di compensare le disabilità comunicative temporanee o permanenti, attraverso l'utilizzo di tecniche, strategie o ausili. Il seguente progetto di tesi nasce proprio dalla necessità di dar voce a persone che presentano difficoltà comunicativo-linguistiche, in particolare concentrare l'attenzione sugli assistiti affetti da Sclerosi Laterale Amiotrofica. Il progetto prevede la realizzazione di due questionari: uno rivolto agli assistiti e uno ai care giver che pongono l'attenzione e cercano di analizzare le difficoltà comunicative riscontrate dagli stessi. Il primo capitolo si concentra sulla descrizione della SLA. Il secondo capitolo tratta l'argomento della comunicazione. Il terzo capitolo fa riferimento ai mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa. Nel quarto capitolo troviamo la ricerca, i materiali e metodi utilizzati, i risultati e la conclusione.

Capitolo primo

SLA

1.1 Storia

La Sclerosi Laterale Amiotrofica fu scoperta per la prima volta nel 1869 dal neurologo francese Jean Martin Charcot, ma ottenne l'attenzione internazionale nel 1939 quando fu colpito il giocatore di baseball Lou Gherig. Amyotrofico viene dalla lingua greca. "A" significa "no", "myo" si riferisce al muscolo, e "trofico" significa nutrimento: nessun nutrimento muscolare. "Lateral" identifica le aree nel midollo spinale di una persona dove si trovano le parti delle cellule nervose che controllano i muscoli. Poiché questa zona degenera, porta alla formazione di tessuto cicatriziale e indurimento (sclerosi) nella regione. La forma sporadica, che è la forma più comune della malattia, rappresenta circa il 90% di tutti i casi. In circa il 10% dei casi la SLA sembra avere una chiara familiarità dovuta alla condivisione, tra i diversi membri della famiglia, di una mutazione in qualche gene responsabile. Le forme di SLA familiare sono clinicamente indistinguibili da quelle sporadiche.

1.2 Fisiologia Della Sla

La sclerosi laterale amiotrofica, conosciuta anche come malattia di Lou Gherig, è una malattia neurodegenerativa progressiva dell'età adulta, determinata dalla perdita dei motoneuroni spinali, bulbari e corticali, che conduce alla paralisi dei muscoli volontari fino a coinvolgere anche quelli respiratori. L'encefalo all'interno del cranio, e il midollo spinale all'interno della colonna vertebrale, formano il sistema nervoso centrale (SNC). Qui si trovano miliardi di cellule nervose, i neuroni, che divise in popolazioni con funzioni specifiche e localizzate in aree determinate del sistema nervoso attendono alle varie funzioni dell'organismo umano, quali per esempio le funzioni della mente, come ragionare, ricordare, amare; oppure le funzioni sensitive, quali vedere, gustare i cibi, distinguere il caldo dal freddo, avvertire dolore. I motoneuroni invece sono responsabili della funzione motoria. Si dividono in primo e secondo motoneurone:

- **Il primo motoneurone** è sito nell'encefalo. Il corpo cellulare è collocato nella corteccia cerebrale e da esso parte un prolungamento sottile chiamato assone. Gli assoni si raccolgono in un fascio, il fascio cortico spinale, che scende nella parte laterale del midollo spinale fino a prendere contatto con il secondo motoneurone,

cui, come in una staffetta, viene passato il segnale. Quando nella SLA il primo motoneurone degenera, anche l'assone degenera e il fascio cortico spinale apparirà indurito: da qui il termine di sclerosi laterale.

- **Il secondo motoneurone** è localizzato nella parte anteriore del midollo spinale e nel suo prolungamento intracranico chiamato midollo allungato o bulbo. Dai corpi cellulari, disposti in una lunga colonna nel midollo spinale e in piccoli agglomerati del bulbo, partono gli assoni che formano i nervi motori: questi raggiungono tutti i muscoli dell'organismo: la zona di contatto tra nervo e muscolo è chiamata placca neuromuscolare.

In questa zona di contatto altamente specializzata, l'impulso nervoso, che è un impulso elettrico, determina il rilascio di sostanze chimiche che provocano la contrazione muscolare. Quando il secondo motoneurone degenera, viene meno al muscolo il comando nervoso. Poiché ogni muscolo è innervato da moltissimi motoneuroni, e poiché questi nella SLA degenerano in tempi diversi, prima uno, poi un altro, poi un altro ancora, il muscolo si indebolisce progressivamente fino alla paralisi, perde tono ed elasticità e diviene sempre più piccolo: da qui il termine atrofia muscolare o *amiotrofia*.

1.3 Incidenza E Prevalenza

La SLA colpisce prevalentemente persone di età compresa tra i 40 e i 70 anni, e si stima che in Italia siano presenti più di 6000 persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica. Tuttavia, la malattia può colpire anche persone tra i 20 e i 30 anni. La prevalenza, cioè la percentuale di popolazione che risulta essere affetta da SLA, grazie all'aumento della presa in carico del paziente, è in aumento. L'incidenza, cioè la misura della probabilità di insorgenza di SLA nella popolazione entro un determinato periodo di tempo, è di 1 – 3 casi ogni 100000 abitanti all'anno. La Sclerosi Laterale Amiotrofica è più frequente negli uomini che nelle donne, anche se con l'aumentare dell'età, l'incidenza della malattia tende ad essere pressoché uguale nei due sessi.

L'aspettativa di vita dopo la diagnosi è mediamente 3 – 5 anni. Circa il 20% vive 5 anni o più. Circa il 10% vive 10 anni o più.

La sopravvivenza media negli ultimi anni è notevolmente aumentata, almeno in parte grazie ai miglioramenti nella gestione clinica, nella presa in carico e per la diffusione di supporti tecnologici.[1]

1.4 Capacità Cognitive E Sensoriali

Nei pazienti con la SLA le capacità cognitive e sensoriali rimangono intatte nella maggior parte dei casi. Circa la metà delle persone che vivono con la SLA può incontrare difficoltà nell'apprendimento, nel linguaggio e nella concentrazione. Questo è generalmente noto come danno cognitivo. Circa il 15% delle persone con SLA sperimenta gravi cambiamenti cognitivi e comportamentali che vengono diagnosticati come demenza frontotemporale (FTD). L'FTD è una forma di demenza sempre più riconosciuta, con segni e sintomi diversi dalla più comune Malattia di Alzheimer (i cambiamenti comportamentali e i problemi di linguaggio sono più importanti nell'FTD). Le mutazioni nel gene C9ORF72 hanno dimostrato di essere la causa più comune di FTD, SLA e SLA – FTD ereditaria. È importante sottolineare che anche circa il 10% dei casi di SLA sporadica sono fortemente associati a mutazioni in questo gene.

1.5 Cause, Sintomi, Diagnosi, Trattamento E Cura

1.5.1 Cause

Al momento la causa della SLA non è ancora completamente compresa. Si ritiene che la maggior parte dei casi di SLA sia causata da una serie di fattori che insieme contribuiscono alla sua insorgenza, come predisposizione genetica, fattori ambientali e stili di vita [1]. Studi epidemiologici hanno identificato possibili legami con l'esposizione a traumi meccanici e/o elettrici, fumo, prodotti chimici e agricoli, alti livelli di attività fisica e metalli pesanti. Tuttavia, è importante sottolineare che questi sono sospetti fattori di rischio [2]. Nella maggior parte dei casi la malattia appare senza motivo apparente e senza alcun legame familiare noto. Questa forma della malattia è nota come SLA sporadica. Si ritiene che questo tipo di SLA sia il risultato di una combinazione di fattori genetici, ambientali e di stili di vita. I ricercatori ritengono che la scoperta delle cause genetiche della SLA familiare possa portare ad una migliore comprensione di ciò che accade in tutte le forme della malattia. Esiste una vasta eterogeneità nelle cause genetiche della SLA familiare, ma le forme di SLA familiare e sporadica hanno somiglianze nelle loro caratteristiche patologiche e cliniche, suggerendo una convergenza degli eventi

cellulari e molecolari che portano alla degenerazione dei motoneuroni. Oggi conosciamo i quattro geni principali coinvolti nell'insorgenza della Sclerosi Laterale Amiotrofica [3]:

- SOD 1
- TDP – 43
- FUS
- C9ORF72

1.5.2 Sintomi

I sintomi iniziali della SLA possono essere abbastanza differenti nelle diverse persone, spesso includono debolezza muscolare o rigidità. Una persona potrebbe avere difficoltà ad afferrare una penna o a sollevare una tazzina di caffè, mentre un'altra persona potrebbe sperimentare un cambiamento nel tono della voce quando parla. La SLA è generalmente una malattia che presenta un esordio graduale. I sintomi possono iniziare nei muscoli che controllano la parola e la deglutizione o nelle mani, braccia, gambe o piedi. Non tutte le persone con SLA sperimentano gli stessi sintomi o la stessa sequenza di progressione. Non è infrequente avere periodi che possono durare da settimane a mesi in cui c'è poca o nessuna perdita di funzione. Generalmente alla progressione della debolezza e della paralisi muscolare degli arti e del tronco segue la debolezza dei muscoli che controllano le funzioni vitali come la parola, la deglutizione e la respirazione.

1.5.3 Diagnosi

Sfortunatamente la SLA è una malattia difficile da diagnosticare. La diagnosi richiede diverse indagini e in ogni paziente la progressione può essere valutata solo attraverso controlli neurologici periodici poiché non esiste un test o una procedura per stabilire definitivamente la diagnosi di Sclerosi Laterale Amiotrofica con un'accuratezza diagnostica e prognostica elevata. È attraverso un esame clinico e una serie di test diagnostici volti ad escludere altre patologie, che si può riuscire a stabilire la diagnosi.[4] Indagini per il paziente con la SLA:

- **Elettromiografia:** procedura diagnostica finalizzata alla valutazione dello stato di salute dei muscoli e dei nervi periferici che controllano quest'ultimi. Dal punto di vista strumentale, prevede l'utilizzo di alcuni elettrodi e ago elettrodi, e di un'apparecchiatura computerizzata particolare (elettromiografo), capace di

registrare e tradurre in grafico l'attività muscolare e i segnali nervosi che transitano lungo i nervi deputati al controllo dei muscoli.

- **Esami del sangue:** lo scopo è quello di escludere altre malattie infiammatorie, infettive, del sangue, tumorali, tiroidee e autoimmunitarie.
- **Risonanza magnetica nucleare:** esame diagnostico per immagini basato sull'applicazione di un campo magnetico ad alta intensità a tutto il corpo del soggetto e contemporaneamente di onde di radiofrequenza presso il distretto corporeo da esaminare. Nel caso di pazienti affetti da SLA viene effettuata per escludere altre patologie dell'encefalo e del midollo spinale.
- **Rachicentesi:** è un tipo di puntura lombare che ha lo scopo diagnostico di prelevare un campione di liquido cefalorachidiano per poterlo analizzare. Nel caso del paziente affetto da SLA viene eseguita sempre per escludere altre patologie neurologiche.
- **Biopsia del muscolo e del nervo:** consiste nel prelievo di una piccola porzione di muscolo che viene poi analizzata al microscopio con test biochimici. Può aiutare a differenziare un danno assonale da una polineuropatia demielinizzante qualora gli altri test diagnostici non siano stati dirimenti [5].

1.5.4 Trattamento e Cura

Attualmente non esistono terapie farmacologiche efficaci in grado di arrestare o rallentare significativamente la progressione della malattia. Ad oggi sono due i farmaci indicati per la SLA:

- **Il Riluzolo:** Farmaco ad azione antiglutamatergica, appartenente alla classe chimica dei benzotiazoli. Riduce l'eccitossicità. Indicato nel trattamento della SLA al fine di ritardare l'utilizzo della ventilazione meccanica. In uno studio clinico, a una dose di 100 mg è stato associato ad una riduzione del 35% della mortalità [6].
- **L'Edaravone:** È uno dei tre metaboliti risultanti dalla biotrasformazione dell'antipirina nei mammiferi. È in grado di ridurre lo stress ossidativo e rallentare, anche se moderatamente, i danni causati dalla SLA [2].

Un gruppo di ricercatori italo-tedesco ha presentato un esame del sangue che attraverso la concentrazione dei neurofilamenti può confermare la diagnosi di SLA e anche la

differenziazione rispetto ad altre malattie neurologiche. Il test consente inoltre di fare una previsione del decorso di malattia.

I neurofilamenti, infatti, potrebbero rivelarsi un ottimo strumento per diagnosticare precocemente le malattie neurodegenerative come la SLA (sclerosi laterale amiotrofica) o la sclerosi multipla. Lo conferma anche una recente scoperta che dimostra l'utilità di un test per misurare la concentrazione di neurofilamenti nel siero dei pazienti e di conseguenza diagnosticare la malattia. Il nuovo test del sangue per la diagnosi precoce della Sla – sviluppato dal gruppo di ricerca tedesco-italiano guidato da Markus Otto dell'Università di Ulm e di Federico Verde dell'Università di Milano, rende possibile una differenziazione rispetto alle altre malattie neurologiche. Senza prelievo di liquido cerebrospinale ma solo del sangue. Metodica molto più semplice, quindi non traumatico per i pazienti e soprattutto ripetibile nel tempo. Il lavoro è stato pubblicato su *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*. I neurofilamenti (Nfl) sono proteine che costituiscono “l'impalcatura” delle cellule nervose come i motoneuroni. Se queste degenerano, come nel corso della sclerosi laterale amiotrofica, i frammenti dell'impalcatura proteica vengono rilasciati in circolo. Di conseguenza nei pazienti con la SLA la concentrazione del biomarcatore aumentata: precedenti studi hanno già documentato questo effetto nel liquor. L'affidabilità del nuovo metodo diagnostico è stata verificata su 124 pazienti della Clinica neurologica universitaria (Rku) di Ulm e su 159 controlli. Tra questi ultimi vi erano pazienti con altre malattie neurodegenerative come Alzheimer e Parkinson così come partecipanti privi di malattie neurologiche degenerative o infiammatorie. Di fatto la concentrazione di Nfl nel sangue dei pazienti con SLA si è mostrata essere la più alta (fatta eccezione per la malattia di Creutzfeldt-Jakob) e ha reso possibile una diagnosi differenziale. Il confronto delle misurazioni ha consentito inoltre ai ricercatori di stabilire una soglia diagnostica di concentrazione di Nfl nel sangue per la sclerosi laterale amiotrofica: se è superata, la diagnosi di SLA è rafforzata.

Inoltre, gli autori hanno mostrato che il livello misurato del biomarcatore correla con l'aggressività del decorso della malattia. “I pazienti con SLA con una più alta concentrazione di Nfl nel sangue subiscono un più veloce peggioramento clinico ed hanno in media un tempo di sopravvivenza più breve”, spiega Otto. Il biomarcatore Nfl è misurabile già poco tempo dopo l'esordio dei primi sintomi e possibilmente permetterà di tracciare anche la risposta a future terapie.

In futuro l'affidabilità del nuovo test su sangue deve essere verificata in coorti più ampie ed omogenee.[7]

Al momento è in fase di sperimentazione il metodo Brainstorm. La sperimentazione "Brainstorm", ideata dall'azienda BrainStorm Cellular Therapeutics (Israele), si basa sulla somministrazione intratecale ripetuta di cellule mesenchimali modificate, in accordo alla tecnica denominata NurOwn®, affinché rilascino determinati fattori protettivi per i motoneuroni. Le cellule staminali mesenchimali sono raccolte attraverso un prelievo di midollo osseo dal paziente stesso; l'ipotesi è che queste cellule agiscano rilasciando fattori protettivi in grado di favorire la sopravvivenza dei neuroni ed in questo modo siano capaci di rallentare la progressione della malattia alleviandone i sintomi. Attualmente lo studio di fase III è attivo in sei centri negli Stati Uniti con l'obiettivo di valutare l'efficacia del trattamento. È previsto l'inserimento nello studio di 200 pazienti con SLA che saranno divisi in due gruppi: il primo (100 pazienti) riceverà le cellule mesenchimali modificate, mentre al secondo gruppo di controllo (100 pazienti) verrà praticata una iniezione placebo che non contiene le cellule. Tale trattamento sarà effettuato ogni 2 mesi per 3 cicli. Le precedenti sperimentazioni di fase I e II hanno verificato la sicurezza e la tollerabilità del trattamento e dell'intervento chirurgico necessario per il trapianto delle cellule staminali modificate. Sulla base di questi risultati è stata avviata la sperimentazione di fase III. Al termine dello studio i ricercatori impegnati nella conduzione della sperimentazione comunicheranno alla comunità scientifica e alle autorità preposte i risultati ottenuti. Solo allora si potrà realmente comprendere se tale strategia terapeutica avrà o meno una utilità nel trattamento della SLA. [1;8].

1.6 Sindrome Locked-In Nella Sla

La sindrome Locked-In, nota anche come LIS o pseudocoma, è una condizione in cui il paziente è consapevole ma non può muoversi o comunicare verbalmente a causa della completa paralisi di quasi tutti i muscoli volontari del corpo, ad eccezione dei movimenti oculari e del battito delle palpebre. L'individuo è cosciente e sufficientemente intatto dal punto di vista cognitivo per essere in grado di comunicare con i movimenti oculari. Conosciuta anche come sindrome del chiavistello (o scafandro), è una patologia straziante e logorante dal punto di vista fisico e psicologico, sia per il paziente che per le persone a lui affettivamente vicine, le quali sono sottoposte a particolare stress psicofisico. "Tu

prova ad avere un mondo nel cuore e non riesci ad esprimerlo con le parole”, frase tratta dalla canzone Un Matto di Fabrizio De André, Nicola Piovani e Giuseppe Bentivoglio, che esprime al meglio ciò che si prova in questa condizione, dove la mente appare rinchiusa all’interno del proprio corpo, immobile, incapace di effettuare qualsiasi movimento, bloccata da una serratura che le impedisce di raggiungere la libertà. È stata riconosciuta per la prima volta nel 1966 dai neurologi Plum e Posner ed è stata identificata come una combinazione di tetraplegia e anartria con consapevolezza preservata. Una prima descrizione letteraria di questa condizione si trova nel romanzo del 1844 “Il Conte di Montecristo” in cui Alexandre Dumas descrisse un personaggio come un “cadavere dagli occhi vivi” che non poteva muoversi ma comunicava alla famiglia con ammiccamenti e movimenti oculari verticali [26]. È stata poi descritta successivamente, nel libro “Lo Scafandro e la Farfalla” pubblicato nell’agosto del 1977, dove Jean Dominique Bauby racconta di come in un solo attimo la sua vita si sia trasformata, dall’essere un redattore e capo di una prestigiosa rivista di moda francese, a un paziente affetto dalla sindrome del locked-in. Si ritrova, perfettamente lucido in un corpo che non soddisfa più la sua mente, da qui la metafora del titolo. Il libro è stato interamente scritto tramite il battito della palpebra del suo occhio sinistro, unico contatto con il mondo esterno. Metodo utilizzato anche nel caso di Daniela Gazzano, che con tanta fatica e voglia di comunicare, attraverso 116.098 battiti di ciglia e l’aiuto del marito, è riuscita a dettare le favole raccolte nel libro “Le storie magiche della raduna incantata”. Libro nato dall’esigenza di trasmettere ai figli parte del proprio spirito, un’immagine di ciò che un genitore dovrebbe tramandare. La sua forza si evince dal suo gesto, che va a dimostrare che nonostante questa patologia sia così corrosiva a livello fisico, se non glielo si permette non potrà mai intaccare il coraggio, l’estro e l’intelligenza di coloro che ne sono affetti [27].

Capitolo Secondo

COMUNICAZIONE

2.1 Cosa Significa Comunicare

Prima di spiegare la Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAA), è opportuno elencare alcune definizioni generali, che ritengo più importanti per questo lavoro, sul concetto di comunicazione, elemento imprescindibile nell'assistenza infermieristica e nell'assistenza domiciliare. Partendo dall'etimologia, la parola comunicazione deriva dal latino "communicatio" composto da "cum" ("con" "assieme a") e la radice "munus" ("dono", "compito", "incarico"), che indica la messa in comune di un oggetto di qualsiasi genere. All'interno della comunicazione vengono messi a disposizione di un'altra persona dei segni, che producono un senso, un significato [9].

La comunicazione viene definita come un complesso processo sociale dinamico in cui avviene un'interazione tra individui coinvolti in una relazione. All'interno di questa, è presente uno scambio reciproco di elementi cognitivi, emotivi e relazionali [10]. Ciò che è considerato fondamentale è che l'interazione comunicativa può essere considerata un sistema, ovvero una rete di interazioni, che comprende l'insieme dei comunicanti, dei comportamenti e delle relazioni che questi possono creare. [11] Il concetto fondamentale e vitale che mantiene in vita il sistema è la relazione, senza la quale il sistema può andare incontro ad un deterioramento delle sue parti [11]. Gli stessi autori elaborano la teoria della comunicazione prendendo in considerazione gli aspetti pragmatici, cioè le implicazioni interpersonali che possono avere sul comportamento [10]. Essa si basa sull'insieme di cinque presupposti che prendono il nome di "assiomi della comunicazione" ovvero principi base su cui si concentra lo studio dell'interazione umana. Nel primo assioma come insegna Watzlawick "è impossibile non comunicare" poiché la comunicazione è parte integrante della vita. Infatti, chiunque si trovi in una situazione sociale è considerato una sorgente di un flusso informativo indipendentemente dalla sua intenzione, dall'efficacia e dell'atto comunicativo [11]. Il National Joint Committee definisce la comunicazione come "ogni atto attraverso il quale una persona fornisce o riceve da un'altra persona informazioni su bisogni, desideri, percezioni, conoscenze o stati emotivi" [12]. Infatti, durante uno scambio comunicativo ci sono diversi elementi della comunicazione che possono trasmettere un messaggio all'interlocutore, quelli riguardanti

la comunicazione verbale, non verbale e para-verbale. Pertanto, la comunicazione è un diritto inalienabile e un prerequisito per costruire un rapporto genuino e significativo tra pazienti e infermieri [13].

2.2 Disturbi Della Comunicazione: Differenza Tra Esordio Bulbare E Spinale

I disturbi motori del linguaggio negli individui con SLA si presentano in circa l'80% dei casi e il 75-95% dei pazienti perdono la capacità di comunicare oralmente [14]. In particolare, gli individui con esordio bulbare perdono la funzione del linguaggio in media sette mesi dopo il primo intervento di terapia logopedica. Di conseguenza hanno un tempo piuttosto limitato per potersi abituare alle tecniche di supporto della Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAA) [14]. Pertanto, queste persone possono avere la capacità di camminare e anche di guidare ma perdono quella della parola. Contrariamente i soggetti con esordio spinale possono preservare la capacità di parlare o presentare una lieve disartria per un tempo considerevole. A differenza del linguaggio, la perdita della capacità di movimento si verifica precocemente quando la SLA presenta un esordio spinale; mentre è possibile che soggetti con esordio bulbare perdano la capacità del movimento solo dopo aver perso quella del linguaggio [15].

2.3 Disartria

In una recente revisione del Nebraska SLA database, Ball, Baukelman e Pattee, 2004, hanno riferito che circa il 95% delle persone affette da SLA diventa incapace di parlare prima della morte. Prima del 1996, circa il 72% degli uomini e il 74% delle donne accettava e utilizzava la tecnologia di CAA. Nel 2004 invece il 96% degli assistiti affetti dal SLA accetta e utilizza la CAA. La disartria può causare una grave disabilità nella persona affetta da SLA e può condurre in pochi mesi all'anartria [16], termine che indica una condizione caratterizzata dall'incapacità di articolare i suoni, nonostante non siano presenti lesioni a livello degli organi deputati alla produzione di fenomeni, mentre, al contrario la comprensione del linguaggio e la scrittura rimangono intatti [17]. Negli stadi avanzati della malattia, l'anartria, si verifica circa 18 mesi dopo l'esordio dei sintomi bulbari determinando una compromissione delle interazioni sociali [14]. Esistono diverse forme di disartria, che vengono classificate in base alla sede anatomica della lesione: flaccida (motoneurone inferiore), spastica (motoneurone superiore), atassica

(cervelletto), mista (entrambi i motoneuroni) e ipocinetica e ipercinetica (sistema extrapiramidale). Nella SLA la disartria solitamente è di tipo mista, quindi spastica-flaccida [16]. Si tratta di un'articolazione difettosa del suono caratterizzata da tremore rapido, dato dalla presenza di movimenti della laringe, della lingua e dallo scarso controllo delle labbra [18]. Inoltre, la caratteristica predominante della disartria nella SLA è la lentezza dell'eloquio. Tra i primi segnali che indicano una disfunzione vocale nei pazienti con SLA si osserva l'alterazione della qualità della voce o disfonia, dovuta anche da una diminuzione della funzionalità respiratoria che determina un ridotto tono della voce (basso volume), una minore velocità e di conseguenza una ridotta efficacia della comunicazione [16]. I disturbi del linguaggio che sono stati riscontrati con frequenza maggiore sono: l'anomia, cioè la difficoltà a trovare le parole durante la conversazione; l'ecolalia, ovvero la ripetizione di parole e frasi; i disturbi fonologici; l'agrammatismo, la difficoltà di comprensione compromessa; la dislessia e la carenza ortografica. Altri disturbi possono essere: compromissione semantica, deficit di elaborazione sintattica, difficoltà nell'organizzazione del discorso, afasia e agrafia [14]. La difficoltà di comprensione del linguaggio di un paziente con SLA è dovuta anche ad una riduzione dello spazio tra le corde vocali che si manifesta in solo il 45% dei malati. Questo determinerebbe un ridotto passaggio del flusso di aria e di conseguenza l'alterazione della produzione dei suoni. [16]. A livello anatomico, i muscoli deputati alla funzione del linguaggio, insieme a quelli della respirazione, sono innervati dai nervi cranici che originano dalla regione bulbare (ponte e midollo allungato) e dal tronco encefalico. Tra questi vi sono: il ramo motorio del nervo trigemino (V nervo) coinvolto nel movimento della mascella, il nervo facciale (VII nervo) che controlla i movimenti del viso e delle labbra, il nervo glossofaringeo (IX nervo cranico) che solleva la faringe durante la deglutizione e la parola, nervo vago (X nervo) implicato nell'elevazione del palato, delle corde vocali nei movimenti laringei e infine il nervo ipoglosso (XII nervo) che controlla i movimenti della lingua [18]. Nel 2010 viene dimostrato che il XII nervo è tra i primi ad essere coinvolto e in maniera più grave rispetto agli altri, soprattutto in una fase iniziale della malattia, mentre il nervo facciale e il trigemino sono colpiti in minor misura. Questo spiega come i movimenti della lingua vengono maggiormente compromessi. Tramite l'esame neurologico, si è cercato di valutare i movimenti delle labbra, della mandibola e della lingua in un gruppo di pazienti affetti da SLA che ancora non presentavano una

disartria evidente. È stato osservato che la disfunzione della lingua deriva da una riduzione dei movimenti e della loro velocità, una riduzione della forza, una diminuzione dello spazio tra le corde vocali. Inoltre, in circa il 30% dei pazienti la lingua appariva più piccola situata più posteriormente e più ventralmente all'interno del cavo orale. Pertanto, la gravità della disartria può essere misurata in base al grado di compromissione dei movimenti della lingua, definendo una grave disartria quella dovuta ad una maggior lentezza fino ad arrivare ad un'assenza totale di forza muscolare [16]. Oltre alla velocità dei movimenti alcuni autori analizzano la disartria anche in base alla velocità del discorso. Leite Neto et al. (2021) hanno definito come una riduzione della velocità del discorso a 120 parole al minuto segna l'inizio del rapido declino della comunicazione orale nei pazienti con SLA.

2.4 Comunicazione E Livello Di Intelleggibilità

L'appropriata tempistica per la valutazione e l'intervento della CAA continua ad essere un problema decisionale clinico importante. Yorkstone, Strand, Miller e Smith (1993) hanno inizialmente suggerito che la riduzione della frequenza del parlato precede la diminuzione dell'intelleggibilità negli individui con la SLA. La performance vocale di 158 persone diverse è stata valutata a intervalli di tre mesi dalla diagnosi alla morte. Questi autori hanno raccomandato che le persone affette da SLA siano indirizzate per la valutazione della CAA quando la loro velocità di pronuncia raggiunge da 100 a 125 parole al minuto sul Speech Intelleggibility Test (SIT). (Bulbar and speech motor assessment in ALS: Challenges and future directions, 2013, Yorkstone et al). Il test di intelleggibilità del parlato è stato creato per fornire un ampio corpus di frasi di diversa lunghezza per misurare l'intelleggibilità della frase per gli individui con disartria. Le frasi SIT hanno un contesto relativamente basso e hanno una lunghezza compresa tra 5 e 15 parole [19].

Figura 1. Campo intensità voce



Circa il 75% di tutte le persone con diagnosi di SLA avrà bisogno di una qualche forma di assistenza alla comunicazione. Il problema di comunicazione orale è dato da paralisi della muscolatura del linguaggio che porta ad anomalie di tono, volume, risonanza e supporto respiratorio. L'atto di parlare è un'attività motoria estremamente fine. Quindi, quando i muscoli che ci consentono di articolare le parole sono indeboliti, non coordinati, il linguaggio può risultare confuso. La valutazione clinica inizia con la valutazione del meccanismo dello speech orale per determinare il range di movimento, la velocità e la forza dei muscoli articolatori. I muscoli delle labbra, della lingua e del palato molle devono muoversi rapidamente e con precisione affinché i suoni vengano prodotti con precisione. Per la valutazione del paziente viene chiesto di leggere un elenco di parole monosillabiche e polisillabiche. L'SLP rileva eventuali errori di articolazione che vengono percepiti. Il livello successivo di valutazione è la lettura di un passaggio foneticamente equilibrato. Durante questo passaggio l'SLP rileva il tasso di parlato, la qualità vocale, gli errori di articolazione e soprattutto l'intelligibilità. Per intelligibilità si intende il grado in cui un ascoltatore comprende il segnale acustico prodotto dall'operatore. Quando si valuta l'intelligibilità si osservano due misure:

- Intelligibilità nel contesto conosciuto
- Intelligibilità nel contesto sconosciuto

L'intelligibilità è maggiore nel contesto noto perché l'ascoltatore può raccogliere informazioni avendo una conoscenza preliminare dell'argomento della conversazione. Di seguito, riporto alcune raccomandazioni per l'assistenza ai pazienti con SLA emerse dagli articoli presi in esame. In particolare, le prime tre sono state ricavate dalla revisione del contenuto delle interviste condotte a sei coniugi di persone malate di SLA, che durante la malattia avevano utilizzato la CAA. Da queste interviste sono emersi diversi suggerimenti per fornire un buon supporto professionale alle persone malate di SLA, di cui i primi tre riguardano la comunicazione [20].

1. Ricordare che una comunicazione efficace è essenziale per una persona con SLA per migliorare la qualità di vita: questo risulta un elemento che l'infermiere deve considerare nell'assistenza a persone con SLA. Infatti, dall'intervista al coniuge di una persona affetta da SLA, emerge che per un paziente con SLA scambiare idee risulta un elemento importante per migliorare la propria qualità di vita [20]. A tal proposito,

esistono delle raccomandazioni elaborate dalla Joint Commission per gli ospedali chiamate “Advancing effective communication, Cultural Competence, and Patient-and Family-Centered Care” dove vengono elencate le competenze per un’assistenza centrata sul paziente con vulnerabilità della comunicazione e sulla famiglia [21].

2. Aiutare a sviluppare un sistema di comunicazione che funzioni per la famiglia e per il team professionale: l’infermiere deve personalizzare l’assistenza in base alle esigenze del paziente, considerando i dispositivi di CAA più appropriati in base all’evoluzione della malattia [20].
3. Fornire un supporto tempestivo e continuo: gli operatori sanitari, infatti, dovrebbero incoraggiare le persone con SLA all’utilizzo della CAA in modo precoce. Ciò permette al paziente non solo di prendere familiarità con lo strumento di CAA, ma anche di soddisfare i propri bisogni comunicativi [22].
4. Il processo di scelta del sistema di CAA deve essere in grado di adattarsi in base alle esigenze della persona [22].
5. Nella valutazione di un paziente con SLA si devono considerare sia la limitazione del movimento, sia i numerosi fattori personali che influenzano l’accettazione e l’uso della CAA [23].
6. Attivare, fin da subito, il consulto del logopedista che è in grado di mettere in atto una valutazione precoce e un’educazione sanitaria adeguata anche alla famiglia. Permettere, dunque, un’assistenza continua che consenta di monitorare i cambiamenti della malattia. Il logopedista è una figura fondamentale all’interno dell’equipe [23].
7. Formazione/educazione anche agli operatori sanitari sulle opzioni di comunicazione. Questo aspetto permette di coinvolgere, in modo precoce, gli altri professionisti sanitari [23].
8. Comprendere che le persone con SLA, in particolare nel fine vita, spesso sono demotivate nell’apprendimento di nuovi dispositivi. Conoscere un nuovo dispositivo risulta complesso quanto imparare una nuova lingua. Pertanto, è fondamentale avere tempo e pazienza durante la comunicazione [23].

9. Le strategie utilizzate devono essere approvate dal paziente poiché è colui che deve sentirsi a proprio agio con il loro utilizzo. L'utilizzo di alcune delle recenti tecnologie portatili socialmente accettabili (smartphone, Ipad), infatti, può ridurre la resistenza alla tecnologia in futuro [23].
10. Consigliare gruppi di supporto e di sostegno online tramite social network per garantire maggiore inclusione [24].
11. Sviluppare attività di sensibilizzazione sulla SLA per offrire alle persone con malattia del motoneurone l'opportunità di adottare la tecnologia in una fase precoce [24].
12. Aggiornarsi in maniera continua al fine di migliorare le proprie conoscenze in qualsiasi ambito della CAA per offrire le migliori soluzioni [24].
13. Il professionista sanitario deve considerare il ruolo dei social media come una tecnica per aggirare le limitazioni dell'interazione faccia a faccia o della comunicazione scritta [25].
14. Utilizzare un approccio di comunicazione multimodale, dove l'uso di una sempre più vasta gamma di strumenti comunicativi permette una migliore efficacia comunicativa [25].
15. Il professionista sanitario deve considerare le proprie barriere attitudinali, che possono ostacolare la comunicazione con il paziente.

Il processo per ottenere un dispositivo di Comunicazione Aumentativa Alternativa elettronica è spesso un compito arduo e molti operatori sanitari non sono chiari su quello che riguarda il processo di valutazione, il finanziamento dell'assicurazione, la formazione, l'accesso e il follow up. Sia per i pazienti, sia per gli operatori sanitari che per i medici, il compito di presentare reclami alle assicurazioni pubbliche e private è spesso scoraggiante e richiede tempo. I medici e altri professionisti dovrebbero essere incoraggiati a istruire precocemente le persone con SLA sul processo decisionale relativo alla CAA. Per essere efficace in modo ottimale, la discussione sulla CAA dovrebbe iniziare il prima possibile. L'educazione precoce e il monitoraggio continuo consentono al paziente affetto da SLA di sviluppare familiarità con la CAA prima che questa svolga un ruolo sostanziale nel soddisfare le loro esigenze comunicative quotidiane. Ricerche recenti hanno fornito alcune linee guida per predire il declino del linguaggio e la necessità

di Comunicazione Aumentativa Alternativa. I pazienti con SLA ad esordio bulbare tendono a raggiungere il punto di rapido declino circa 14 mesi dopo la diagnosi. I malati di SLA con esordio misto 22 mesi dopo la diagnosi e quelli con esordio spinale 34 mesi dopo la diagnosi. Le opzioni CAA dovrebbero essere esplorate non appena vengono rilevate modifiche del linguaggio. L'intervento precoce consente alla persona con i sintomi di prendere decisioni prima che la malattia diventi debilitante. Molte persone, essendo incapaci di comunicare con gli altri, provano frustrazione, isolamento, paura e depressione. Utilizzando mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa i pazienti possono mantenere la relazione e alleviare l'ansia e la frustrazione. L'accesso ai mezzi di CAA può favorire l'indipendenza e migliorare l'autostima.

Per iniziare il processo di ottenimento di un dispositivo di comunicazione elettronica, il paziente affetto da SLA deve ricevere una valutazione per poter abbinare le caratteristiche del dispositivo agli obiettivi dell'utente. Per aderire alle linee guida sui rimborsi di Medicare, il team di valutazione deve essere guidato da un logopedista con certificato di competenza clinica (CCC) dell'American Speech and Audition Association. Tuttavia, i team di valutazione possono essere anche diretti da un operatore sanitario con esperienza. Spesso, a causa della natura progressiva della SLA vengono consultati altri professionisti per far parte del team di valutazione: questi professionisti includono fisioterapista, terapeuta occupazionale, assistente sociale, consulenti e tecnici della riabilitazione o dell'assistenza. Il successo della CAA si basa su una varietà di fattori, tra cui lo stato fisico, lo stato cognitivo, l'abilità linguistica, l'ambiente e la motivazione dell'utente. La resistenza dei consumatori è la sfida più grande per il team sanitario CAA. La maggior parte delle persone con SLA accetta con riluttanza le varie apparecchiature mediche necessarie per mantenere la funzione fisica ottimale, ma non sono in grado di far fronte alla perdita di comunicazione. L'uso di un dispositivo di comunicazione è spesso percepito come un cedimento alla malattia e riflette un costante promemoria di ciò che la persona ha perso. L'accettazione di mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa è un processo che può richiedere settimane o mesi. Per gli operatori sanitari, la consapevolezza della CAA, l'acquisizione di attrezzature, i problemi di finanziamento e di accesso sono fattori critici che devono essere compresi e risolti per aiutare le persone che ne hanno bisogno [22].

2.5 L'importanza Di Un Efficace Comunicazione Tra Paziente E Infermiere

A livello infermieristico la relazione interpersonale con il paziente, definita dall'infermiera Peplau "Relazione di aiuto", è uno strumento terapeutico fondamentale poiché, attraverso le competenze dell'ascolto e dell'osservazione, l'infermiere è in grado di identificare i bisogni assistenziali e di soddisfarli portando ad un miglioramento dello stato di salute dell'assistito [10]. La relazione terapeutica è quindi un importante prerequisito per ottenere una comunicazione efficace tra infermiere e paziente [13].

L'infermiere ha la capacità di attivare, stimolare e sollecitare tutte le potenzialità di un paziente rimuovendo quelle barriere fisiche o emotive che vi possono essere in una persona con disabilità, agendo in questo modo in un'ottica di empowerment [10]. In ambito sanitario, tale termine si riferisce a quel processo di accrescimento delle competenze di gestione e miglioramento utili affinché il paziente possa essere coinvolto attivamente nel proprio stato di salute [36]. Secondo ASHA (American Speech Language Hearing Association) una comunicazione efficace è rilevante per lo sviluppo della persona, per la sua partecipazione sociale e anche per la qualità della cura. Questo è un aspetto rilevante nell'ambiente sanitario poiché la comunicazione efficace tra infermiere e paziente è parte integrante di una buona cura [37]. Infatti, l'efficacia comunicativa ha un grande impatto sulla qualità della cura e la sua mancanza potrebbe influenzare da una parte il recupero generale del paziente rendendo difficoltoso il lavoro dell'infermiere, dall'altra i pazienti potrebbero riferire sentimenti di frustrazione, mancanza di controllo/autodeterminazione e disagio fisico [37]. La comunicazione viene definita efficace o, meglio, efficiente e accurata, nel momento in cui si verifica un'interazione reciproca tra il parlante e il partner della comunicazione e per fare ciò entrambi dovrebbero possedere le abilità e le conoscenze necessarie per partecipare all'interazione comunicativa. Tuttavia, accade spesso che molti pazienti siano incapaci di parlare in modo temporaneo o permanente a causa della presenza di una disabilità che rende complessa la comunicazione [37]. Tale compromissione comunicativa viene definita come una condizione in cui il linguaggio può risultare, a seconda delle patologie sottostanti, inadeguata per soddisfare i bisogni di comunicazione dell'individuo, e l'incapacità di parlare non viene causata da un problema di udito[38]. Gli utenti con queste gravi difficoltà possono provare sentimenti di impotenza, ansia e di frustrazione quando i loro tentativi nel farsi capire falliscono; questo rende la

comunicazione infermiere-paziente difficoltosa [39]. Molto spesso la difficoltà di comunicazione in ambito sanitario con questi pazienti è dovuta alla mancanza di accesso ai sistemi di comunicazione alternativi, come quelli della CAA, e ad un'assenza di una formazione specifica per gli infermieri [39]. L'uso di strategie di CAA permette agli infermieri e ai pazienti di facilitare la comunicazione quando la parola viene meno. L'importanza della comunicazione tra infermiere e paziente suggerisce il bisogno di una formazione efficace per fornire agli infermieri delle capacità comunicative efficaci al fine di comunicare con persone con bisogni comunicativi complessi, indipendentemente dal livello di compromissione comunicativo [37].

2.6 Il Care Giver

Il caregiver in realtà rappresenta l'altro protagonista o, meglio, l'altra "vittima" della malattia ed è esposto allo stesso rischio di stress di cui soffrono gli operatori sanitari (sindrome del burnout). Il caregiver modifica sostanzialmente la propria vita, in termini di impatto della propria vita sociale e privata, all'insegna della rinuncia. Dobbiamo quindi lavorare, a tutti i livelli, per garantire la giusta conoscenza, competenza e supporto ad una figura così strategica. I caregiver familiari di persone con malattia del motoneurone/sclerosi laterale amiotrofica, una malattia neurodegenerativa incurabile, per lo più rapidamente fatale, devono affrontare molte sfide. Sebbene esista una considerevole ricerca sul carico del caregiver nella malattia del motoneurone/sclerosi laterale amiotrofica, vi è una minore conoscenza degli aspetti comunicativi dell'assistenza.

Capitolo Terzo

CAA

3.1 La CAA

La Comunicazione Aumentativa e Alternativa, abbreviato per comodità con CAA è un approccio clinico ed educativo che nasce per la prima volta in America nel 1983 con la International Society for Augmentative and Alternative Communication (I.S.A.A.C.), associazione internazionale fondata con lo scopo di riconoscere il diritto di comunicare anche quando vi sono situazioni di grave impedimento verbale [28]. La CAA è un'area complessa che può servirsi “di conoscenze, di tecniche, di strategie, di tecnologie” allo scopo di facilitare e sostenere la comunicazione e la partecipazione alle persone che presentano una grave disabilità, temporanea o permanente, nella produzione del linguaggio e/o di comprensione. Il termine stesso CAA definisce il suo significato attraverso due concetti: aumentativa e alternativa. Il primo termine “aumentativa”, derivante dall'inglese “augmentative”, sta ad indicare che le tecniche e gli strumenti di CAA vengono utilizzate non tanto per sostituire la disabilità ma piuttosto ad accrescere le risorse comunicative residue. Il secondo “alternativa”, dall'inglese “alternative”, indica l'utilizzo di strumenti non tradizionali, che sostituiscono il linguaggio orale [29]. Gli utenti con CBC (bisogni comunicativi complessi) per beneficiare della Comunicazione Aumentativa Alternativa, hanno bisogno di una valutazione completa che permetta ai clinici di raccogliere informazioni per dare raccomandazioni appropriate riguardo al sistema CAA da implementare. Le attuali procedure di valutazione si basano sul “Modello di partecipazione adottato nel 2004 dalla American Speech Language Association” come schema di riferimento. La missione dell'American Speech Language Hearing Association (ASHA) è promuovere gli interessi e fornire servizi di altissima qualità per i professionisti dell'audiologia, della patologia del linguaggio e della scienza del linguaggio e sostenere le persone con disabilità comunicative. Tale modello pone il focus sull'identificazione delle opportunità di partecipazione e dei bisogni comunicativi della persona. Vengono individuate e valutate le barriere che possono influenzare la partecipazione:

- **Barriere di opportunità** (barriere politiche, di prassi, di conoscenza o abilità)
- **Barriere di accesso** (capacità comunicative attuali della persona)

Si procede con la pianificazione dell'intervento (che prevede indicazioni e training per la persona con CBC e per i suoi care giver) e la valutazione della sua efficacia. Sulla base degli esiti della valutazione finale, in caso di intervento riuscito si programmerà il follow up; in caso di intervento non riuscito si ripianificheranno gli obiettivi. Lo scopo principale della CAA è quello di poter limitare i gravi danni provocati dalle persone con bisogni comunicativi complessi, tra questi vi sono l'emarginazione e l'isolamento. La CAA facilita, in questo modo, l'opportunità di instaurare relazioni interpersonali, si sostenere gli scambi comunicativi e di partecipare più attivamente possibile agli ambienti scolastici o lavorativi. Attraverso l'utilizzo degli strumenti proposti della CAA, questa permette di aiutare le persone a mantenere un ruolo sociale attivo e costruttivo, a migliorare la comprensione del linguaggio e facilitare lo sviluppo nei bambini.

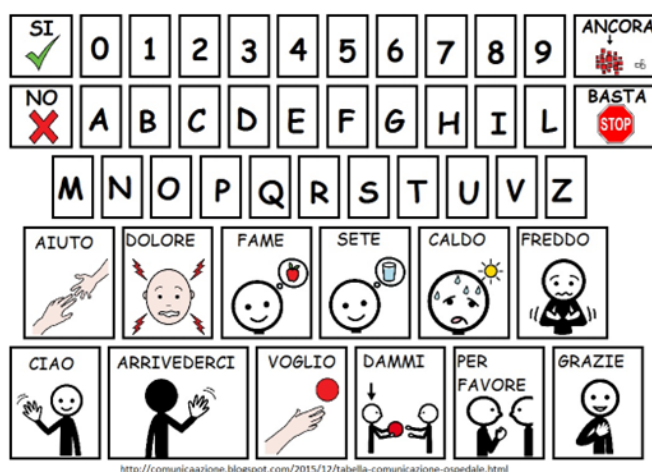
3.2 Ausili Comunicazione Aumentativa Alternativa

Gli ausili possono essere suddivisi in base al livello di tecnologia utilizzata in ausili ad alta o bassa tecnologia.

Gli ausili a bassa tecnologia comprendono:

- **Tabelle cartacee per la comunicazione:** sistemi di comunicazione per scambio di immagini, strumenti carta – penna costruiti artigianalmente che vengono utilizzati con indicazione manuale

Figura 2. Tabelle cartacee per la comunicazione

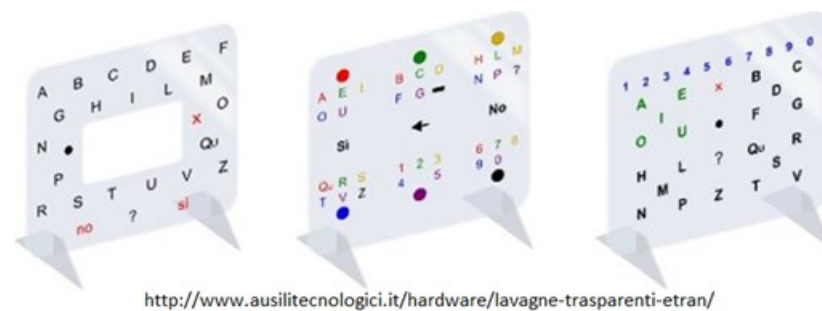


Per ridurre al minimo l'ingombro e tenendo conto dei movimenti di indicazione di ridotta ampiezza, le tabelle sono state pensate per un uso fronte/retro; sulla parte frontale si trovano i caratteri per la composizione libera del testo e alcune

domande tipiche e ricorrenti nel dialogo (dove? perché? quando? ...); sul retro sono presenti immagini e messaggi utili a comunicare un malessere o un'esigenza fisica. Su entrambi i lati sono riportate le caselle per fornire risposte Sì - No a eventuali domande che vengano poste dall'interlocutore. Le tabelle sono state create in doppia dimensione, una più grande e l'altra un po' più piccola per adattarsi a esigenze motorie diverse. Il fronte di ciascuna tabella (quello contenente le lettere per la composizione libera dei messaggi) è stato creato con due differenti variazioni cromatiche: lettere chiare su tasto scuro e lettere scure su tasto chiaro per adattarsi sia a preferenze individuali sia, e soprattutto, al miglior contrasto percepito dall'utilizzatore della tabella. Sul retro della tabella, oltre ad alcune immagini-messaggio, è stata inserita la rappresentazione – anteriore e posteriore - del corpo umano allo scopo di poter indicare la zona di un eventuale dolore, fastidio o prurito. Di questo schema sono state realizzate sia la versione femminile che quella maschile. [42]

- **Tavole Etran:** possono essere costruite su un pannello in plexiglass o su carta lucida su cui vengono scritti o impressi simboli, lettere, numeri. L'indicazione dei simboli da parte della persona con CBC avviene attraverso Eye – linking (collegamento degli occhi), Eye – pointing (puntare gli occhi) o scansione assistita dal partner.

Figura 3. Tavole di Etran



Il nome Etran nasce dalla contrazione della frase Eye transfer che in inglese significa “scambio con lo sguardo” e designa un oggetto di straordinaria efficacia per amplificare le possibilità espressive utilizzando l'indicazione dello sguardo. Non esiste un solo tipo o modello di Etran, ma in generale esso è sempre costituito da un pannello trasparente sul quale sono fissati piccoli oggetti, simboli, lettere o numeri. Il pannello viene posizionato tra la persona e il malato. Quando il soggetto guarda un oggetto, un simbolo, una lettera sul pannello, il secondo, seduto dalla

parte opposta, può vedere dove si dirigono gli occhi e l'elemento che viene indicato. È bene che tutti coloro che stanno intorno alla persona affetta da Sclerosi Laterale Amiotrofica siano istruite alla pratica dell'utilizzo dell'Etran [30].

Gli ausili ad alta tecnologia comprendono:

- **Comunicatori alfabetici portatili dotati di sintesi vocale:** L'utente compone i propri messaggi con la tastiera e questi vengono visualizzati su due display contrapposti: uno è orientato verso l'utente, l'altro verso il suo interlocutore che legge. I messaggi possono essere trasmessi non solo con la scrittura sul display, ma anche a voce.

Figura 4. Comunicatori alfabetici portatili dotati di sintesi vocale



<https://www.leonardoausili.com/comunicatori-alfabetici-portatili/497-lightwriter-sl40-scan.html>

- **Tablet e Speech Generation Device (SGD'S):** Hanno l'aspetto di un tasto o tastiera. In corrispondenza di ogni tasto è possibile registrare un messaggio e, quando l'utente attiva quel tasto, si riascolta il messaggio ad esso associato.

Figura 5. Tablet e Speech Generation Device



<https://achievethegoal.org/child-development/benefits-of-augmentative-and-alternative-communication/>

- **Sistema di puntamento oculare:** permette il movimento del mouse attraverso Eye Tracking (ha alla base l'idea di generare sulla superficie oculare dell'utente dei riflessi e di calcolare la direzione dello sguardo a partire dalla posizione

relativa della pupilla rispetto a quei riflessi). Viene montato sul pc ed è dotato di software completo e personalizzabile sulla base delle esigenze comunicative dell'utente. La selezione del simbolo viene confermata con battito delle palpebre o permanenza dello sguardo sul tasto per qualche secondo. Il messaggio completo può essere riprodotto dal computer attraverso sintesi vocale.

Figura 6. Sistema di puntamento oculare



Studi recenti hanno dimostrato che le persone con SLA possono utilizzare le interfacce cervello-computer (BCI) basate sull'attività di spiking intra corticale per digitare messaggi in modo efficace. Questa interfaccia BCI basata su LFP (segnali elettrici transitori generati nei tessuti nervosi e in altri tessuti dall'attività elettrica sommatata e sincrona delle singole cellule in quel tessuto), lento ma affidabile per la comunicazione quotidiana. L'approccio utilizza i potenziali di campo focale (LFP), segnali che possono essere più stabili dei potenziali d'azione neuronali, per decodificare i comandi dei partecipanti. Un'interfaccia cervello-computer (BCI, dall'ing. Brain Computer Interface) dà ai suoi utenti, tipicamente persone ma anche primati non umani, la possibilità di impiegare un canale di controllo e di comunicazione per dispositivi meccanici ed elettronici che non dipende dai normali canali di uscita di nervi periferici e muscoli, secondo quanto descritto (2000) da Jonathan Wolpaw e collaboratori. In altre parole, un sistema BCI permette di comandare un dispositivo elettronico (per es. un computer, oppure un televisore) o elettromeccanico (per es., una sedia a rotelle meccanizzata) mediante la modulazione volontaria dell'attività cerebrale dell'utente, senza che quest'ultimo debba impiegare il suo apparato muscolare volontario" [31]. Ad oggi i processi cognitivi sono ancora ad un livello di conoscenza basilare. Sappiamo che alcune aree del cervello sono più cognitive di altre. Quindi è qui che bisogna collocare gli elettrodi (a contatto diretto con il tessuto nervoso).

3.3 Aspetti Finanziari

Il numero esatto delle persone che richiedono l'ausilio di CAA si può stimare in modo approssimativo. In conformità con l'art. 21 della legge Federale sull'assicurazione per l'invalidità (LAI) l'assicurato che presenta un'invalidità ha diritto ai mezzi ausiliari di comunicazione che facilitano l'integrazione e la relazione con il proprio ambiente (Assemblea federale della Confederazione Svizzera, 1959). L'ente che si prende a carico di questo aspetto è la FSCMA (Federazione svizzera di consulenza sui mezzi ausiliari per persone handicappate e anziane) che ha il compito di verificare se vi sono le condizioni per poter acquisire un determinato apparecchio di CAA. Se l'apparecchio che viene proposto è disponibile nel deposito dell'AI, questo viene dato in prestito alla persona interessata. Purtroppo, in molti casi e in molte città, gli strumenti di high-tech in non vengono forniti alle persone con SLA poiché troppo costosi e sofisticati.

3.4 Aspetti Legislativi

La prima tappa fondamentale si verificò con l'elaborazione della "Carta dei diritti alla comunicazione" da parte del National Joint Committee for the Communication Needs of Persons with Severe Disability (1992). "Ogni persona, indipendentemente dal grado di disabilità ha il diritto fondamentale di influenzare, mediante la comunicazione, le condizioni della sua vita. Oltre a questo diritto di base, devono essere garantiti diritti specifici come, ad esempio, il diritto di chiedere, scegliere, rifiutare, ottenere risposte per soddisfare richieste, diritto di partecipazione e di ricevere informazioni e messaggi. Avere accesso ad ausili di comunicazione aumentativa alternativa permette all'individuo di avere un certo grado di autonomia comunicativa, garantendo pertanto i diritti sopracitati [32]. Si tratta di una disposizione dove viene riconosciuto il diritto fondamentale per la persona con una grave disabilità comunicativa di "influenzare, mediante la comunicazione, le condizioni della sua vita" [12]. In particolare, nel punto otto viene citato il diritto "di avere accesso in qualsiasi momento ad ogni necessario ausilio di Comunicazione Aumentativa Alternativa, che faciliti e migliori la comunicazione e il diritto di averlo sempre aggiornato e in buone condizioni di funzionamento" [12]. Pertanto, la CAA è un approccio che deve essere riconosciuta come un supporto fondamentale per le persone disabili.

A livello legislativo nell'art.9 relativo all'accessibilità, la Convenzione O.N.U. "Sui diritti delle Persone con disabilità" approva nel 2006 il diritto delle persone con disabilità comunicative di ricevere e possedere dei propri mezzi comunicativi al fine di consentire loro una vita autonoma e poter garantire una partecipazione attiva a tutti gli aspetti della vita [33]. Nell'art.1 viene invece citato lo scopo della Convenzione, cioè quello di promuovere e proteggere i diritti umani e le libertà fondamentali da parte delle persone con disabilità, promuovendo il rispetto e la dignità. Comunicare è un'espressione della dignità personale, dell'autonomia e dell'autodeterminazione [34]. La convenzione sui diritti delle persone con disabilità, svoltasi a New York il 13/12/2006, e ratificata dall'Italia per effetto degli articoli 1 e 2 della Legge 3 marzo 2009 numero 18, riconosce espressamente "l'importanza per le persone con disabilità della loro autonomia ed indipendenza individuale, compresa la libertà di compiere le proprie scelte". La convenzione, inoltre, all'articolo 4 espressamente impone agli Stati Membri l'adozione di quelle misure che garantiscono "l'accessibilità alla comunicazione", così riconoscendo che "comunicare è un diritto" della persona malata con disabilità e non una eventualità ancillare al diritto alla salute ed alla cura.

Un primo punto di partenza per lo sviluppo del concetto di "comunicazione non verbale" è stato il Decreto 12 marzo 2012 del Tribunale di Varese che ha sancito l'idoneità dell'utilizzo delle nuove tecnologie per la manifestazione di volontà del malato.

Capitolo Quarto

RICERCA

4.1 Obiettivi

L'obiettivo dello studio è quello di esplorare le esperienze dei caregiver familiari di persone con malattia del motoneurone/sclerosi laterale amiotrofica, in particolare la relazione con il paziente sotto l'aspetto comunicativo e identificare possibili modi per supportarli. Sono stati creati due questionari: uno per gli assistiti e uno per i care giver. Entrambi i questionari si concentrano maggiormente sull'aspetto comunicativo. Lo scopo del questionario è quello di ricavare informazioni riguardanti lo scambio comunicativo tra paziente e care giver e comprenderne la rilevanza nel progetto di assistenza al malato.

L'indagine è stata rivolta a varie Onlus e Associazioni, inoltre per lo studio in questione mi sono avvalsa anche della popolazione digitale andando a sottoporre il questionario anche su diversi social, nello specifico su pagine dedicate a questi assistiti.

La realizzazione è avvenuta tramite Google Moduli, un'applicazione web che permette di creare ed analizzare sondaggi o test. Il questionario degli assistiti è stato strutturato in 11 domande di cui una aperta; il questionario dei caregiver in 10 domande tutte a risposta chiusa. Le domande chiuse hanno permesso una rapida somministrazione, mentre la domanda aperta per gli assistiti ha permesso di individuare informazioni più precise e dettagliate.

La creazione del questionario è avvenuta nel mese di giugno 2022, mentre l'invio di quest'ultimo è avvenuto nel luglio 2022. Per trasmettere il questionario alla popolazione coinvolta nell'indagine è stato creato un link, tramite l'applicazione di Google Moduli, è stato poi inoltrato tramite l'utilizzo delle applicazioni Whatsapp, Facebook e Instagram per permettere una facile trasmissione. Oltre a questo metodo digitale è stata utilizzata anche la modalità cartacea, al fine di raccogliere un maggior numero di risposte, quest'ultima modalità è stata somministrata presso la sede AISLA di Porto San Giorgio, la Comunità di Capodarco, l'associazione Aldo Perini ONLUS di Milano e l'associazione NeuroCare ONLUS di Pisa. Per quanto riguarda quest'ultime due associazioni il questionario è stato inviato tramite mail agli operatori sanitari che hanno provveduto alla somministrazione.

Vantaggi del questionario: il questionario è stato creato con una maggioranza di risposte chiuse permettendo una compilazione rapida, caratteristica essenziale per favorire un maggior numero di compilazioni. La presenza di una domanda aperta ha permesso invece di lasciare libera espressione delle risposte, individuando anche aspetti che altrimenti non sarebbero stati identificati. Il questionario inoltre è stato creato on line e senza costi. Inoltre, la stessa modalità online ha permesso una facile trasmissione del questionario.

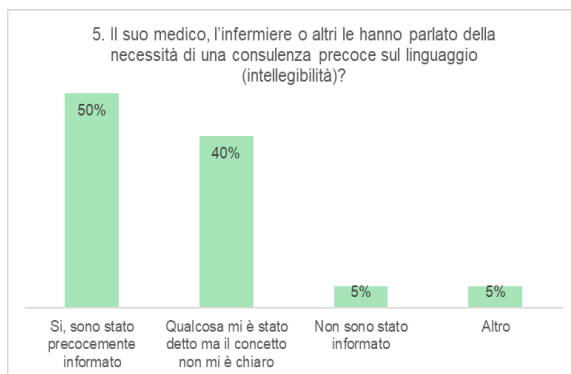
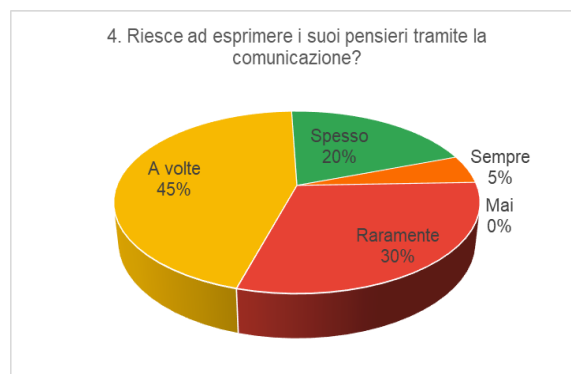
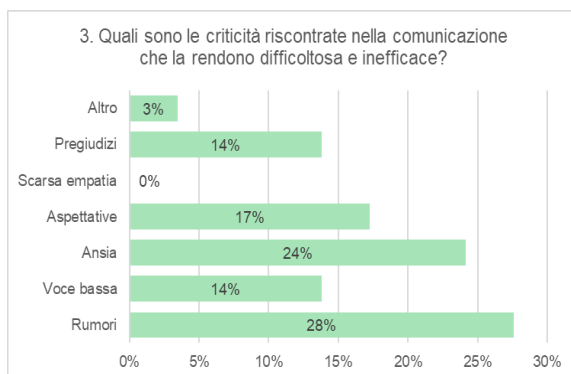
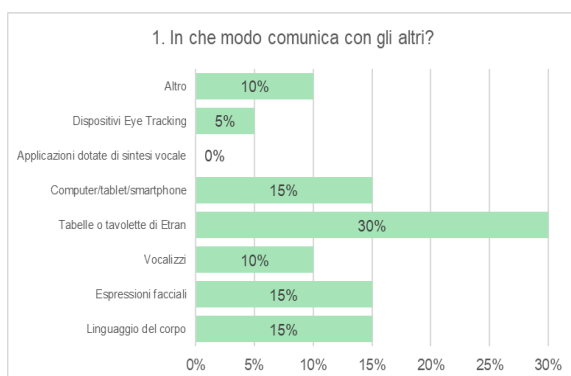
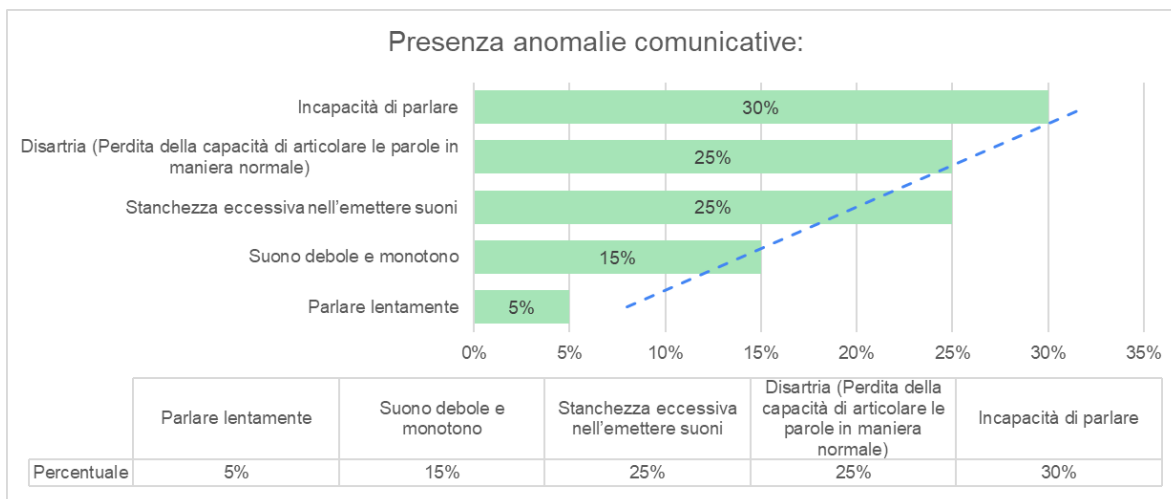
Svantaggi del questionario: la compilazione on line ha però come limite quello di non poter misurare il grado di concentrazione con cui viene compilato il questionario.

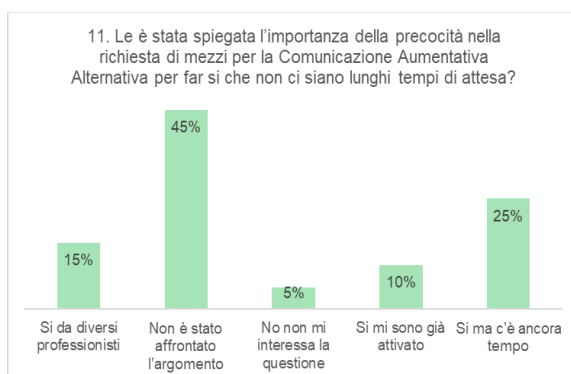
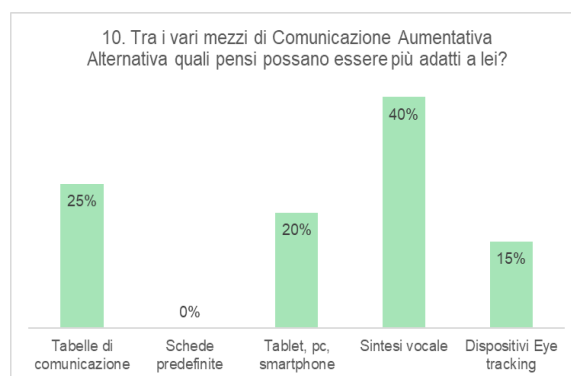
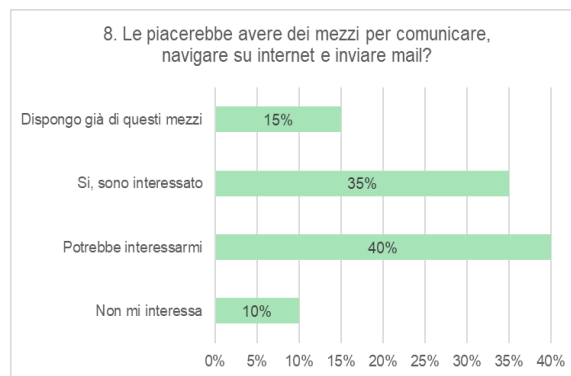
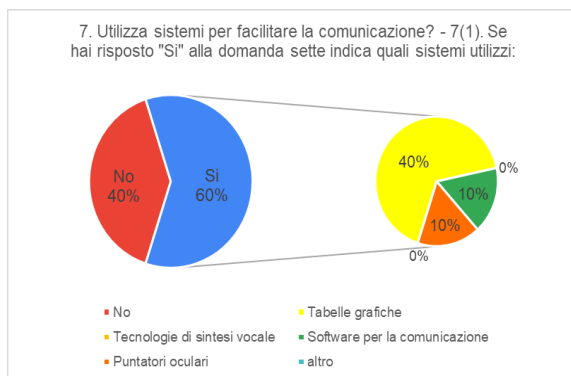
4.2 Materiali e metodi

4.2.1 Pazienti

Il campione preso in esame è composto da 11 donne e 9 uomini che presentano un'età media di 55 +/- . Per quanto riguarda il titolo di studio dalla raccolta dati si evince che 6 assistiti sono laureati, 6 sono in possesso del titolo di scuola media inferiore, 6 di scuola media superiore, 1 di scuola elementare e solo un assistito non ha alcun titolo di studio. Il 55% degli assistiti ha ricevuto la diagnosi di SLA tra i 41 e i 60 anni, il 30% tra i 61 e gli 80 anni e il 15% tra i 20 e i 40 anni. Infine, è possibile oggettivare che già dopo 3 anni dalla diagnosi di SLA il 36% degli assistiti presenta incapacità di parlare, il 21% presenta stanchezza eccessiva nell'emettere suoni, un altro 21% presenta disartria, il 14% riferisce di avere un suono debole e monotono e il 7% di parlare lentamente.

SESSO:	Età in anni:	Data Prima Diagnosi:	Distanza Diagnosi - Oggi	Titolo di studio:	Presenza anomalie comunicative:
Maschio	35	25/05/2020	3	Laurea	Suono debole e monotono
Femmina	62	23/04/2015	8	Laurea	Suono debole e monotono
Femmina	30	23/12/2019	4	Nessuno	Disartria (Perdita della capacità di articolare le parole in maniera normale)
Femmina	26	18/04/2016	7	Scuola media inferiore	Stanchezza eccessiva nell'emettere suoni
Femmina	63	19/06/2021	2	Scuola media superiore	Stanchezza eccessiva nell'emettere suoni
Femmina	64	06/04/2018	5	Scuola media inferiore	Disartria (Perdita della capacità di articolare le parole in maniera normale)
Maschio	54	07/10/2020	3	Scuola media superiore	Disartria (Perdita della capacità di articolare le parole in maniera normale)
Femmina	48	10/01/2021	2	Laurea	Parlare lentamente
Maschio	66	03/08/2018	5	Scuola media inferiore	Incapacità di parlare
Maschio	55	25/11/2022	1	Scuola media superiore	Stanchezza eccessiva nell'emettere suoni
Maschio	61	13/11/2020	3	Scuola media superiore	Disartria (Perdita della capacità di articolare le parole in maniera normale)
Maschio	57	21/04/2018	5	Scuola media superiore	Stanchezza eccessiva nell'emettere suoni
Femmina	67	29/03/2022	1	Scuola media inferiore	Disartria (Perdita della capacità di articolare le parole in maniera normale)
Maschio	54	12/12/2021	2	Laurea	Incapacità di parlare
Maschio	51	26/03/2021	2	Scuola media superiore	Incapacità di parlare
Femmina	62	01/04/2022	1	Scuola elementare	Incapacità di parlare
Femmina	56	22/02/2023	0	Laurea	Stanchezza eccessiva nell'emettere suoni
Maschio	60	07/03/2023	0	Laurea	Suono debole e monotono
Femmina	67	05/06/2021	2	Scuola media inferiore	Incapacità di parlare
Femmina	74	10/12/2021	2	Scuola media inferiore	Incapacità di parlare



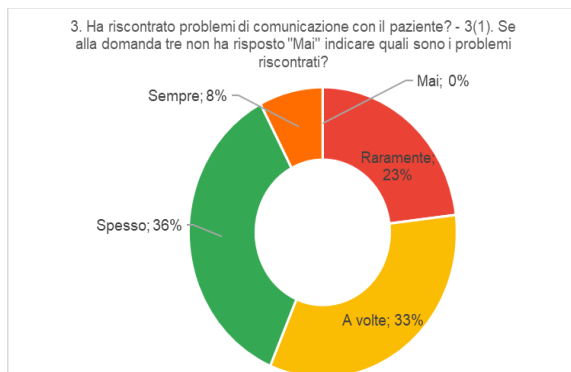


4.2.2 CareGiver

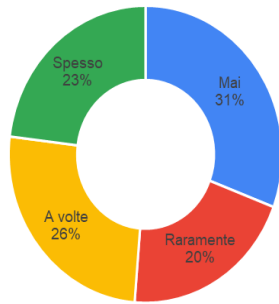
Il campione preso in esame è composto da 34 donne e 5 uomini con un'età media di 50+/- . Il 51% dei caregiver si identifica come coniuge, il 28% come figlio/a, il 18% come fratello/sorella e il 3% altro. Di questi il 59% ha un'occupazione, il 5% è disoccupato, il 15% pensionato, il 10% casalinga, il 5% studente e un altro 5% altro. il 97% del campione preso in esame riferisce che il carico assistenziale ha influito molto nella propria vita mentre il 3% poco. Il 54% dei caregiver ha riferito di non utilizzare farmaci, il 36% ha riferito di utilizzare farmaci per insonnia, mentre il 10% utilizza farmaci per l'ansia. Per quanto riguarda le attività che richiedono più difficoltà e più tempo il 41% dei caregiver

ha menzionato la comunicazione, il 33% la mobilitazione, il 18% l'igiene e l'8% l'alimentazione.

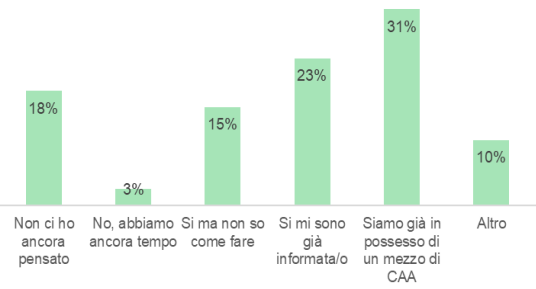
SESSO:	Età in anni:	Parentela:	Professione:	Il carico assistenziale da CareGiver quanto ha influito sulla sua vita quotidiana:	Usa dei farmaci da quando è iniziata questa situazione? Se sì per quale tipo di problema:	Quali sono le attività esistenziali che le richiedono più tempo, più difficoltà?
Femmina	36	Figlio/a	Occupato	Tanto	Ansia	Igiene
Femmina	39	Altro	Occupato	Tanto	Insomnia	Igiene
Femmina	23	Fratello/Sorella	Studente/Studentessa	Tanto	Ansia	Mobilizzazione
Femmina	45	Figlio/a	Occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Igiene
Maschio	62	Coniuge	Pensionato/a	Tanto	Non utilizzo farmaci	Mobilizzazione
Femmina	51	Fratello/Sorella	Occupato	Tanto	Insomnia	Comunicazione
Femmina	39	Figlio/a	Non occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Comunicazione
Femmina	45	Figlio/a	Altro	Tanto	Insomnia	Mobilizzazione
Femmina	43	Coniuge	Occupato	Tanto	Insomnia	Comunicazione
Femmina	49	Fratello/Sorella	Occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Mobilizzazione
Femmina	56	Coniuge	Occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Alimentazione
Femmina	49	Coniuge	Occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Mobilizzazione
Femmina	43	Figlio/a	Occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Alimentazione
Femmina	67	Fratello/Sorella	Pensionato/a	Tanto	Non utilizzo farmaci	Comunicazione
Femmina	56	Coniuge	Occupato	Tanto	Ansia	Igiene
Femmina	42	Coniuge	Occupato	Tanto	Insomnia	Comunicazione
Femmina	55	Coniuge	Occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Igiene
Femmina	39	Coniuge	Non occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Igiene
Maschio	67	Coniuge	Pensionato/a	Tanto	Non utilizzo farmaci	Mobilizzazione
Femmina	63	Coniuge	Casalinga	Tanto	Non utilizzo farmaci	Comunicazione
Femmina	48	Fratello/Sorella	Altro	Tanto	Non utilizzo farmaci	Mobilizzazione
Femmina	64	Coniuge	Pensionato/a	Tanto	Non utilizzo farmaci	Mobilizzazione
Femmina	43	Coniuge	Occupato	Tanto	Insomnia	Mobilizzazione
Femmina	68	Fratello/Sorella	Pensionato/a	Tanto	Non utilizzo farmaci	Comunicazione
Femmina	67	Coniuge	Casalinga	Tanto	Non utilizzo farmaci	Alimentazione
Femmina	41	Coniuge	Occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Mobilizzazione
Femmina	43	Figlio/a	Occupato	Poco	Non utilizzo farmaci	Comunicazione
Femmina	44	Figlio/a	Occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Mobilizzazione
Femmina	69	Fratello/Sorella	Pensionato/a	Tanto	Non utilizzo farmaci	Comunicazione
Femmina	62	Coniuge	Casalinga	Tanto	Insomnia	Igiene
Femmina	57	Coniuge	Occupato	Tanto	Non utilizzo farmaci	Mobilizzazione
Femmina	34	Figlio/a	Occupato	Tanto	Insomnia	Comunicazione
Femmina	63	Coniuge	Casalinga	Tanto	Insomnia	Comunicazione
Femmina	29	Figlio/a	Studente/Studentessa	Tanto	Insomnia	Comunicazione
Femmina	34	Figlio/a	Occupato	Tanto	Insomnia	Comunicazione
Maschio	68	Coniuge	Occupato	Tanto	Insomnia	Comunicazione
Femmina	50	Coniuge	Occupato	Tanto	Ansia	Mobilizzazione
Maschio	48	Figlio/a	Occupato	Tanto	Insomnia	Comunicazione
Maschio	56	Coniuge	Occupato	Tanto	Insomnia	Comunicazione



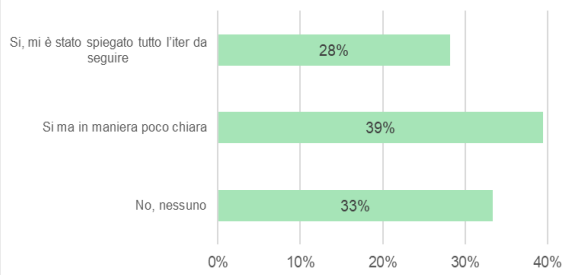
4. Capita che rinunci a parlare con l'assistito per la difficoltà riscontrata nella comprensione?



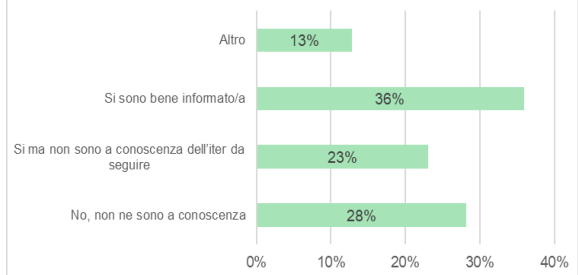
5. Ha già pensato a come risolvere i problemi comunicativi che si creeranno?



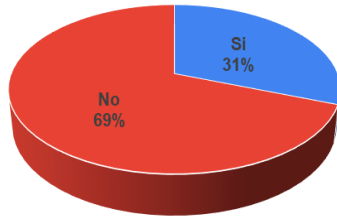
6. Medico, Asur, infermieri, ecc. le hanno parlato dell'importanza di una visita precoce per determinare il livello di capacità di linguaggio?



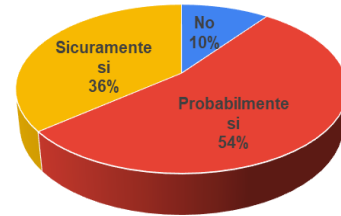
7. È a conoscenza dell'importanza di una valutazione precoce da parte del logopedista sulla capacità di linguaggio?



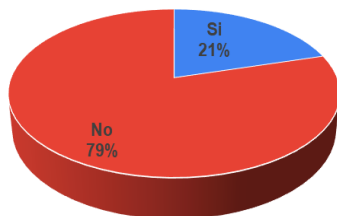
8. È a conoscenza della possibilità di reperire questi mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa anche attraverso alcune Onlus?



9. Pensa che l'utilizzo di mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa potrebbe alleggerire il suo impegno assistenziale?



10. È a conoscenza della finestra temporale riguardante la domanda per mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa?



4.3 Discussione dei Risultati

I supporti comunicativi più utilizzati risultano, nel 50% del campione, essere: tavolette di Etran, tabelle grafiche, tecnologie di sintesi vocali e software per la comunicazione. Questi dati sono in linea con la letteratura, in quanto sia l'accettazione che l'utilizzo delle CAA sono aumentati per gli individui affetti da SLA. Il ruolo dei partner comunicativi e dei facilitatori della CAA Ha ricevuto una crescente attenzione durante l'ultimo decennio. Gli interventi di CAA per gli individui affetti da SLA sono relativamente nuovi, ma Vi sono prove crescenti della loro efficacia [19].

Le difficoltà riscontrate nella comunicazione sono molteplici: la presenza di rumori (28%), Le aspettative Degli interlocutori (17%), il tono di voce particolarmente basso (14%) e la paura dei pregiudizi (14%). Gli assistiti riferiscono di riuscire solo a volte (45%) o raramente (30%) di esprimere i propri pensieri tramite la comunicazione senza l'utilizzo di dispositivi di CAA. Le strategie che gli assistiti mettono in atto per riuscire a comunicare variano da Tavolette di Etran (18%), tablet e dispositivi elettronici (12%), lo sguardo, le espressioni facciali, i gesti, i movimenti residui del corpo (29%). La maggior parte (41%) Riferisce di parlare solo il necessario, in maniera lenta e cercando di articolare il più possibile le parole. Anche per quanto riguarda i caregiver, un'alta percentuale di essi (77%) Riscontra problemi a livello comunicativo con il proprio assistito. Tra questi problemi troviamo: difficoltà di comprensione, tempi lunghi, frequenti richieste di ripetere, e un tono di voce molto basso (47%), difficoltà visive che non permettono di individuare la lettera corretta o di individuare qualcosa (16%) ma anche i dispositivi CAA non ancora pervenuti (32%) per molteplici cause, siano esse tempistica o burocrazia. Tali difficoltà rappresentano delle barriere comunicative in quanto la metà circa (49%) dei caregivers rinuncia a comunicare con l'assistito se non lo ritiene strettamente necessario. La comunicazione rappresenta uno dei bisogni che crea maggiori difficoltà e criticità per le persone con gravi difficoltà motorie per mantenere una buona qualità di vita (QoL) e ripristinare la capacità di comunicare [43]. Diversi studi hanno dimostrato che la QoL riportata dai pazienti affetti di SLA è abbastanza buona se riescono a comunicare con i caregiver e la famiglia. In uno studio [44] si evince che le difficoltà di comunicazione sono i sintomi più critici percepiti dai pazienti affetti da SLA.

Non solo il carico assistenziale, ma anche quello emotivo, non è da sottovalutare nei Caregiver. Della popolazione presa in esame, il 36% utilizza farmaci per l'insonnia ed il 10% per l'ansia. Per quanto riguarda le attività che richiedono più tempo e difficoltà. Una buona parte dei Caregiver (41%) ha citato proprio la comunicazione per poi parlare di mobilitazione (33%), l'igiene (18%) e l'alimentazione (8%). I caregiver hanno riportato una riduzione della qualità della vita (QoL). Il dominio (MQoL) dei caregiver più compromesso era la salute psicologica. La limitazione del tempo per sé stessi, a causa dell'alta intensità assistenziale verso questa tipologia di pazienti, sia per la mobilitazione, nutrizione ma anche per la comunicazione, è la principale fonte di insoddisfazione per i caregiver. In questo studio [45] il 9,7% dei caregiver era al basale e dopo nove mesi il 19,3% aveva punteggi superiori al valore soglia di 50, indicando una depressione da lieve a moderata. In un altro articolo [46] il 9,5% dei caregiver è stato classificato come depresso al basale, dopo 6 mesi la percentuale è salita al 14,3% e dopo dodici mesi al 19,0%. La SLA è considerata una malattia familiare, nel senso che coinvolge ogni membro dell'entourage del paziente. Inoltre, alcune evidenze dimostrano che lo stato mentale dei caregiver ha una grande influenza sui pazienti, in termine di benessere fisico, psicologico ed esistenziale; pertanto, qualsiasi pianificazione riguardante la cura della SLA non dovrebbe trascurare le condizioni fisiche e psicologiche dei caregiver, insieme alle loro capacità e ai loro bisogni.

Il 50% degli assistiti riferisce di essere stato precocemente informato della necessità di una consulenza precoce nel linguaggio da parte del medico, infermiere, o altro professionista sanitario. Il 40% riferisce di aver ricevuto informazioni ma in maniera poco chiara, mentre il 10% asserisce di non essere stato informato da nessun professionista. Dei pazienti intervistati una buona fetta (50%) sta valutando l'idea di una valutazione del livello di intellegibilità da parte del logopedista; alcuni (30%) hanno già effettuato questa valutazione; il 15% risulta non essere a conoscenza dell'iter da seguire e il 5% rifiuta categoricamente l'idea di dover far fronte a questo tipo di comunicazione. Per quanto riguarda i caregiver molti (39%) riferiscono di essere stati messi al corrente dell'importanza di una visita precoce per determinare il livello di capacità del linguaggio ma in maniera frettolosa e poco chiara. Mentre il 33% riferisce di non aver avuto proprio nessuna informazione in merito. Solo una piccola parte di caregiver (28%) è stato informato e gli è stato spiegato bene tutto l'iter da seguire. Con la compromissione

dell'intelligibilità e la possibilità di perdita totale della parola, la necessità di utilizzare una comunicazione supplementare e/o alternativa è essenziale, fin dalle fasi iniziali. In uno studio precedente [47], il 60% dei partecipanti aveva bisogno di utilizzare questo tipo di strategia per mantenere la funzionalità della comunicazione. In un altro studio si è andati a valutare l'efficacia della CAA, i partecipanti si sentivano molto limitati nella loro partecipazione comunicativa quando dovevano fare affidamento sulla parola, ma non si sentivano affatto limitati quando avevano accesso alla CAA [45]. Dal questionario è emerso che alcuni assistiti (10%) non stanno prendendo nemmeno in considerazione l'idea di utilizzare un mezzo di Comunicazione Aumentativa Alternativa in quanto preservano ancora la capacità di parlare e non vogliono pensare già da ora a cosa accadrà in futuro. La resistenza dei consumatori è la sfida più grande per il team sanitario della CAA. La maggior parte delle persone affette da SLA accetta con riluttanza le varie apparecchiature mediche necessarie per mantenere una funzione fisica ottimale, ma non è in grado di far fronte alla perdita di comunicazione. L'uso di un dispositivo di Comunicazione Aumentativa Alternativa è spesso percepito come un "arrendersi" alla malattia e riflette un costante ricordo di ciò che la persona ha perso. L'accettazione della CAA è un processo che può richiedere settimane o addirittura mesi e quindi, a maggior ragione, il percorso con un professionista specializzato dovrebbe iniziare per tempo, già alla prima diagnosi [22].

Il 60% dei pazienti in oggetto utilizza già dei mezzi di CAA. Questi mezzi di CAA possono creare una rete con il mondo esterno; infatti, molti (75%) degli assistiti sarebbero interessati alla possibilità di avere dei mezzi di comunicazione non solo per comunicare con i caregiver e i loro cari, ma anche per navigare su internet e inviare mail. La maggior parte dei caregiver (90%) è convinto che l'utilizzo della Comunicazione Aumentativa Alternativa potrebbe alleggerire il loro carico assistenziale ma soprattutto emotivo. La necessità di supervisione permanente e le evidenti difficoltà di comunicazione sono stati secondo uno studio [15] i principali determinanti del carico dei caregiver. I pazienti (45%) e i caregiver (79%) hanno dichiarato di non avere ricevuto informazioni riguardanti la finestra temporale per il processo di acquisizione dei dispositivi di Comunicazione Aumentativa Alternativa. Un grande desiderio dei caregiver è che qualcuno riesca a ridurre l'iter burocratico da seguire per l'approvvigionamento dei mezzi di CAA. le

autorità sanitarie dovrebbero facilitare il processo di richiesta e fornire aiuto rapido e diretto [48].

4.4 Conclusioni

Questo studio ha permesso di mettere in luce alcuni punti significativi in merito all'aspetto comunicativo tra assistiti e caregiver. Infatti, dai dati emersi si riscontra un'alta percentuale di pazienti in difficoltà comunicative. Inoltre, molti di questi assistiti non sono ancora in possesso di un mezzo di CAA. Interventi specificamente progettati per migliorare l'efficacia della comunicazione tra pazienti e caregiver potrebbero migliorare il benessere psicologico di entrambe le parti, aiutando i pazienti ad essere più consapevoli dei bisogni dei loro caregiver; e i caregiver a diventare più propensi ad accettare il loro ruolo faticoso ma inestimabile. Tali interventi dovrebbero richiedere un follow up per far sì che il carico emotivo dei caregiver venga quantomeno diminuito.

La CAA ha come obiettivo quello di potenziare le abilità già presenti e di mettere ogni persona con bisogni comunicativi nelle condizioni di poter attuare scelte, esprimere i propri stati d'animo, esprimere un rifiuto, un assenso, influenzare il proprio ambiente ed autodeterminarsi, diventando protagonista della propria vita. L'importanza di instaurare un percorso di CAA è fondamentale anche per mettere in luce l'aspetto psicologico ed emotivo dell'assistito. L'avvio precoce di un percorso di CAA permette di individuare uno strumento che possa rendere rapido ed efficace l'atto comunicativo tra assistito e caregiver con maggior soddisfazione anche di questi ultimi che sono un esercito silenzioso e disilluso allo stremo delle forze.

Per iniziare il processo per ottenere un dispositivo di CAA, il paziente deve ricevere una valutazione. L'obiettivo di questa valutazione è abbinare la funzionalità di un dispositivo agli obiettivi dell'utente. Questa valutazione deve essere guidata da un logopedista con un certificato di competenza clinica (CCC) ma può essere anche diretta da un operatore sanitario con maggiore esperienza con i dispositivi di comunicazione. Durante la valutazione della CAA, il professionista sanitario valuterà diversi fattori e proverà anche diversi dispositivi di comunicazione con l'assistito per determinare la sua capacità di apprendere le caratteristiche di un particolare dispositivo e assicurarsi che gli obiettivi dell'utente vengano raggiunti attraverso l'uso del dispositivo. Inoltre, occorre considerare

la resistenza iniziale dei consumatori come spiegato nel capitolo precedente. Quindi un'accurata valutazione del linguaggio sin dalle prime consultazioni diagnostiche può far sì che questi assistiti possano proseguire la loro vita con la comunicazione preservata, seppure con metodi aumentativi o alternativi. È importante sensibilizzare medici, infermieri, e altri professionisti sanitari sull'importanza dell'offrire tutte le informazioni necessarie a questi pazienti. La valutazione del livello di intellegibilità è fondamentale per poter arrivare con le giuste tempistiche a ricevere il mezzo di CAA più idoneo alle proprie esigenze. Iniziare per tempo permette anche alle persone affette da SLA di avere più tempo per accettare il fatto che presto perderanno la capacità di comunicare in autonomia ma che potranno comunque comunicare supportati da questi mezzi.

La tecnologia ha aiutato questo processo, è nata la “banca della voce” dal duplice valore: da una parte consentirà alle persone che hanno perso il proprio eloquio di scegliere una voce espressiva tra tutte quelle che verranno donate da persone di tutto il mondo, dall'altra parte permetterà di “salvare” la propria voce, registrandola. Il progetto vuole dunque creare delle condizioni perché ogni persona con SLA possa accedere a un servizio di Voice Banking per conservare la voce e beneficiare dell'utilizzo della sintesi vocale personale, o donata. Ciò al fine di mantenere la propria identità anche con l'ausilio di tecnologie di CAA che ad oggi vengono fornite attraverso il Sistema Sanitario Nazionale con una sintesi vocale standard robotica e metallica. La perdita della capacità di parlare con la propria voce è una delle ragioni di maggior sofferenza per le persone che sono affette da SLA. Perdere la propria voce vuol dire perdere un pezzo fondamentale della propria identità.

4.5 Allegati

Allegato 1 di 2

QUESTIONARIO CARE GIVER

SESSO: M F

Età in anni:

Parentela:

- Coniuge
- Figlio/a
- Fratello/sorella
- Genitore
- Altro

Professione:

- Occupato
- Non occupato
- Pensionato/a
- Casalinga
- Studente/studentessa
- Altro

Il carico assistenziale da care giver quanto ha influito sulla sua vita quotidiana:

- Non ha influito
- Poco
- Tanto

Usa dei farmaci da quando è iniziata questa situazione? Se sì per quale tipo di problema:

- Ansia
- Depressione
- Insonnia

Quali sono le attività esistenziali che le richiedono più tempo, più difficoltà?

- Mobilizzazione
- Alimentazione
- Igiene
- Comunicazione

3. Ha riscontrato problemi di comunicazione con il paziente?

- Mai
- Raramente
- A volte
- Spesso
- Sempre

Quali sono i problemi riscontrati?

4. Capita che rinunci a parlare con l'assistito per la difficoltà riscontrata nella comprensione?

- Mai
- Raramente
- A volte
- Spesso

5. Ha già pensato a come risolvere i problemi comunicativi che si creeranno?

- Non ci ho ancora pensato
- No, abbiamo ancora tempo
- Sì ma non so come fare
- Sì mi sono già informata/o
- Siamo già in possesso di un mezzo di CAA
- Altro

6. Medico, Asur, infermier, ecc. le hanno parlato dell'importanza di una visita precoce per determinare il livello di capacità di linguaggio?

- No, nessuno
- Sì ma in maniera poco chiara
- Sì, mi è stato spiegato tutto l'iter da seguire

7. È a conoscenza dell'importanza di una valutazione precoce da parte del logopedista sulla capacità di linguaggio?

- No, non ne sono a conoscenza
- Sì ma non sono a conoscenza dell'iter da seguire
- Sì sono bene informato/a
- Altro

8. È a conoscenza della possibilità di reperire questi mezzi di CAA anche attraverso alcune onlus?

- Sì
- No

9. Pensa che l'utilizzo di mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa potrebbe alleggerire il suo impegno assistenziale?

- No
- Probabilmente sì
- Sicuramente sì

10. È a conoscenza della finestra temporale riguardante la domanda per mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa?

- Sì
- No

Domande

1. Quali sono le strategie che utilizza per comunicare con il paziente?

- Domande che prevedono risposte semplici
- Interpretare lo sguardo o i movimenti residui facciali
- Utilizzare schede con le domande più frequenti da porre
- Utilizzare un codice di gesti per indicare i bisogni essenziali
- Altro

2. Quale sensazione prova principalmente durante la comunicazione con l'assistito?

- Empatia
- Complicità
- Tristezza
- Inadeguatezza
- Sconforto

Allegato 2 di 2

QUESTIONARIO PAZIENTE

SESSO: M F

Età in anni:

Data Prima Diagnosi: ___/___/___

Titolo di studio:

- Nessuno
- Scuola elementare
- Scuola media inferiore
- Scuola media superiore
- Laurea
- Altro

Presenza anomalie comunicative:

- Parlare lentamente
- Stanchezza eccessiva nell'emettere suoni
- Suono debole e monotono
- Disartria (Perdita della capacità di articolare le parole in maniera normale)
- Incapacità di parlare

Domande

1. In che modo comunica con gli altri, come è cambiata la comunicazione in contenuti?

- Linguaggio del corpo
- Espressioni facciali
- Vocalizzi
- Tabelle o tavolette di Etran
- Computer/tablet/smartphone
- Applicazioni dotate di sintesi vocale
- Dispositivi Eye Tracking
- Altro

2. Quali sono le strategie che utilizza per comunicare in modo efficace?

3. Quali sono le criticità riscontrate nella comunicazione che la rendono difficoltosa e inefficace?

- Rumori
- Voce bassa
- Ansia
- Aspettative
- Scarsa empatia
- Pregiudizi
- Altro

4. Riesce ad esprimere i suoi pensieri tramite la comunicazione?

- Mai
- Raramente
- A volte
- Spesso
- Sempre

5. Il suo medico, l'infermiere o altri le hanno parlato della necessità di una consulenza precoce sul linguaggio (intelligibilità)?

- Sì, sono stato precocemente informato
- Qualcosa mi è stato detto ma il concetto non mi è chiaro
- Non sono stato informato
- Altro

6. Ha già effettuato una valutazione con il logopedista per determinare il livello di intelligibilità?

- Sì, non appena ho iniziato a riscontrare problemi di comunicazione
- Sì, mi è stato consigliato dal medico/infermiere/altro
- Sto valutando
- Non ne ero a conoscenza
- No, non mi interessa

7. Utilizza sistemi per facilitare la comunicazione?

- Sì
- No

Se sì quali:

- Tabelle grafiche
- Tecnologie di sintesi vocale
- Software per la comunicazione
- Puntatori oculari
- altro

8. Le piacerebbe avere dei mezzi per comunicare, navigare su internet e inviare mail?

- Non mi interessa
- Potrebbe interessarmi
- Sì, sono interessato
- Dispongo già di questi mezzi

9. Sta valutando se utilizzare mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa?

- Sì
- No
- Non so
- Sono già in possesso di questi mezzi

10. Tra i vari mezzi di Comunicazione Aumentativa Alternativa quali pensi possano essere più adatti a lei?

- Tabelle di comunicazione
- Schede predefinite
- Tablet, pc, smartphone
- Sintesi vocale
- Dispositivi Eye tracking

11. Le è stata spiegata l'importanza della precocità nella richiesta di mezzi per la Comunicazione Aumentativa Alternativa per far sì che non ci siano lunghi tempi di attesa?

- Sì da diversi professionisti
- Non è stato affrontato l'argomento
- No non mi interessa la questione
- Sì mi sono già attivato
- Sì ma c'è ancora tempo

4.6 Bibliografia e Sitografia

1. <https://www.aisla.it/>
2. <https://www.mndassociation.org/>
3. <https://www.als.org/>
4. Chiò A. et al., Prognostic factors in ALS: a critical review, 2009
5. Braghi E. et al., The epidemiology and treatment of ALS: focus on the heterogeneity of the disease and critical appraisal of therapeutic trials, 2011
6. Fang T. et al., Stage at which riluzole treatment prolongs survival in patient with amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective analysis of data from a dose – ranging study, 2018
7. <https://www.aboutpharma.com/>
8. <https://clinicaltrials.gov/>
9. Rigotti E. et al., La comunicazione verbale, seconda edizione, 2004
10. Saiani L. & Brugnolli A., Trattato di cure infermieristiche, 2010
11. Secci E.M. & Duò C., La comunicazione strategica nelle professioni sanitarie, 2011
12. National Committee for the Communication Needs of Person with Severe Disabilities (NJC), 1992
13. Kourkouta et al., Communication in Nursing Practice, 2014
14. Leito Neto et al., Le strategie comunicative con pazienti affetti dal Sclerosi Laterale Amiotrofica: il ruolo dell’infermiere nell’utilizzo della Comunicazione Aumentativa Alternativa, 2021
15. Beukelman & Mirenda, Manuale di Comunicazione Aumentativa Alternativa, 2014
16. Tomik & Guilloff, Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the world Federation of Neurology Research Group on Motor Nerve Diseases, 2010
17. <https://www.arisla.org/>
18. Enderby P., Disorders of communication: dysarthria, 2013
19. Beukelman et al., AAC for adults with acquired neurological conditions: a review, 2007

20. McKelvey & Fowler, Low bone turnover and low bone density in a cohort of adults with Down Syndrome, 2013
21. Fried – Oken et al., Supporting communication for patients with neurodegenerative disease, 2015
22. Brownlee & Palovcak, The role of augmentative communication devices in the medical management of ALS, 2007
23. Brownlee & Bruening, Methods of communication at end of life for the person with Amyotrophic Lateral Sclerosis, 2012
24. Mackenzie et al., British Dietetic Association systematic review and evidence based practice guidelines for the dietary management of irritable bowel syndrome in adult, 2016
25. Caron & Light, Experiences of adults with Cerebral Palsy who use Augmentative and Alternative Communication and social media, 2015
26. Altonji et al., Locked in syndrome: practical rehabilitation management, 2021
27. Bauby Jean – Dominique, Lo scafandro e la farfalla, Casa Editrice Ponte delle Grazie, 1997
28. Scascighini et al., Multidisciplinary treatment for chronic pain: a systematic review of interventions and outcomes, 1999
29. <https://www.asha.org/>
30. <https://www.assisla.it/>
31. Wolpaw J. Et al., Brain computer interface technology: a review of the first international meeting, 2000
32. <http://www.logopedistiinbasilicata.it>
33. DFAE dipartimento federale degli affari esteri, 2022
34. ministero del lavoro, della salute e delle politiche sociali, 2009
35. confederazione svizzera 2020
36. Simonelli F. & Simonelli I., Archeologia concettuale della salute: uno sguardo analitico nella civiltà occidentale per interpretare le sfide attuali, 2010
37. Finke et al., A systematic review of the effectiveness of nurse communication with patient with complex communication needs with a focus in the use of augmentative and alternative communication, 2008

38. Hemsley et al., Nursing the patient with complex communication needs: time as a barrier and a facilitator to successful communication in hospital, 2012
39. Hemsley et al., Nursing the patient with severe communication impairment, 2001
40. Bianchi L. et al., Workload measurement in a communication application operates through a P300 – Based brai – computer interface, 2011
41. Hwmsley et al., Insights into the problem of alarm fatigue with physiologic monitor devices, 2012
42. <https://www.auxilia.it/>
43. Pietro Cipresso et al., The use of P300-based BCIs in amyotrophic lateral sclerosis: from augmentative and alternative communicationto cognitive assessment, 2012
44. Birbaumer et al., The thought translation device (TTD) for completely paralyzed patients, 2000
45. Gauthier et al., A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples, 2007
46. Börjesson et al., Communicative Participation in People with Amyotrophic Lateral Sclerosis, 2020
47. Lavoiser Leite Neto et al., Speech intelligibility in people with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), 2020
48. Schischlevskij Pavel et al., Informal caregiving in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): a high caregiver burden and drastic consequences on caregivers' lives, 2021