



REGIONE DEL VENETO

giunta regionale

Data 18 NOV. 2011 Protocollo N° 54499 Class: E.940.20.1 Prat. Fasc. Allegati N° 1

Oggetto: Programma attuativo SLA

Al Direttore Generale
Ministero del Lavoro e delle Politiche Sociali
Direzione Generale per l'inclusione e le
Politiche Sociali
Dr. Raffaele Tangorra
Via Fornovo 8
00192 Roma

Si fa seguito alla riunione del Coordinamento Tecnico Politiche Sociali del 09/11/2011,
trasmettendo il programma attuativo che sarà approvato con successivo atto della Giunta
Regionale entro dicembre 2011.

Il Dirigente Regionale
Direzione Servizi Sociali
dott. Mario Modolo

Il Segretario Regionale
per la Sanità
dr. Domenico Mantoan

INFORMAZIONI: SILVIA CESCHEL TEL. 0412791350 FAX 0412791369
REGIONE DEL VENETO - DIREZIONE SERVIZI SOCIALI
DORSODURO RIO NOVO 3493 PALAZZO EX INAM - 30123 VENEZIA
COMMISSARIO ALLA NON AUTOSUFFICIENZA: ANNALISA BASSO
Resp. proc.: il Dirigente Regionale
SLA

Direzione Regionale Servizi Sociali
Dorsoduro 3493 - Rio Novo - 30123 VENEZIA
Tel. 041 279/1420-1421-1379 Fax 041 2791369
e-mail: servizi.sociali@regione.veneto.it

I riferimenti normativi dell'allegato programma attuativo risultano essere i seguenti:

- il decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502, e successive modificazioni, con particolare riguardo all'articolo 3 *septies* concernente l'integrazione socio-sanitaria;
- la legge 8 novembre 2000, n. 328 " Legge quadro per la realizzazione del sistema integrato di interventi e servizi sociali";
- l'atto di indirizzo e coordinamento in materia di prestazioni socio-sanitarie, approvato con decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri del 14 febbraio 2001;
- l'articolo 1 della legge 27 dicembre 2006, n.296 che al comma 1264 stabilisce che, al fine di garantire l'attuazione dei livelli essenziali delle prestazioni assistenziali da garantire su tutto il territorio nazionale con riguardo alle persone non autosufficienti, è istituito presso il Ministero della Solidarietà Sociale il " Fondo per le non autosufficienze";
- l'articolo 1 della legge 27 dicembre 2006, n.296 che al comma 1265 che prevede che gli atti e i provvedimenti concernenti l'utilizzazione del Fondo in parola sono adottati dal Ministro della solidarietà sociale, di concerto con il Ministro della salute, con il Ministro delle politiche per la famiglia e con il Ministro dell'economia e delle finanze, previa intesa con la Conferenza unificata Stato-Regioni;
- l'articolo 1 comma 40, della legge 13 dicembre 2010, n.220 il quale dispone che, per l'anno 2011, una quota della dotazione del Fondo ex articolo 7 *quinquies*, comma 1, del D.L. 10 febbraio 2009, n. 5. convertito dalla L. n. 33/2009 sia ripartita, con decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri, tra le finalità indicate nell'elenco 1 allegato alla medesima L. 220/2010;
- Al sopracitato elenco 1 risultano esservi anche gli " interventi in tema di sclerosi laterale amiotrofica per ricerca e assistenza domiciliare dei malati", ai sensi dell'articolo 1, comma 1264, della L. n. 296/2006 per un ammontare nel 2011 pari a 100 milioni di euro;
- L'articolo 1, comma 2, del d.P.C.M. 18 maggio 2011, recante la ripartizione delle risorse finanziarie previste dal menzionato articolo 1 comma 40 della

L.220/2010, con il quale si dispone l'utilizzo della somma di 100 milioni di euro per l'anno 2011 già destinata ad interventi in tema di sclerosi laterale amiotrofica per la ricerca e assistenza domiciliare dei malati”.

Premessa

Il presente documento nasce dall'approfondimento con tutti gli attori del percorso sanitario, socio-sanitario assistenziale e le associazioni dei familiari e le stesse persone affette da SLA, finalizzato a predisporre un programma attuativo fondato su principi, finalità e scelte etiche condivise dai destinatari e dai principali attori degli interventi progettati.

Introduzione

La SLA è una malattia neurodegenerativa progressiva che coinvolge selettivamente i motoneuroni corticali, del tronco encefalico e delle corna anteriori del midollo. La maggior parte dei casi di SLA è idiopatica, solo un 10 % ha una trasmissione ereditaria autosomica dominante.

La storia naturale della SLA è caratterizzata dal progressivo coinvolgimento di distretti neuromuscolari con importante disabilità, alto impatto psicologico e sociale. La sopravvivenza si aggira sui 2-4 anni dal momento della diagnosi anche se varia a seconda del fenotipo di presentazione.

Attualmente il riluzolo è l'unico farmaco approvato dalla Food and Drug Administration e possiede un modesto effetto nel prolungare la vita dei pazienti (di circa 3-6 mesi).

Al contempo diversi studi hanno dimostrato che l'intervento multidisciplinare e ad alta integrazione socio-sanitaria permette di ridurre la mortalità del 45% a 5 anni e migliorare la qualità di vita.

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) ha ottenuto il riconoscimento di malattia rara con codice identificativo RFO100 in base al Decreto Ministeriale del Ministero della Sanità n.279 del 18/05/2001.

Nella Regione Veneto esiste già una rete sanitaria per la diagnosi e il trattamento delle persone affette da SLA. Essa comprende 5 centri di riferimento, costituiti da unità operative di neurologia, riabilitazione, pneumologia e dietoterapia, le reti distrettuali e quelle di cure palliative. Integrative alle strutture pubbliche e di rilievo per la presa in carico di queste persone sono anche le attività di

riabilitazione specifica svolte da strutture di riabilitazione intensiva ex articolo 26 1.833/78.

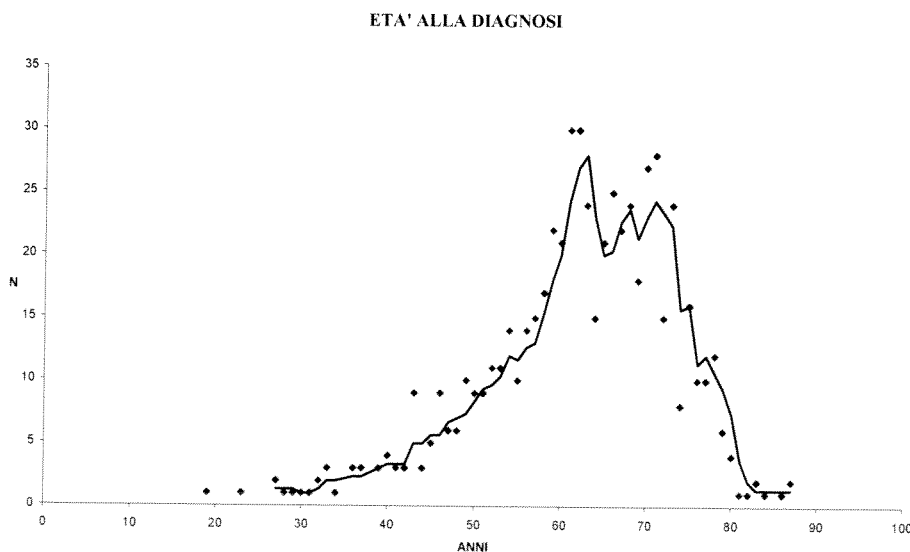
I distretti sociosanitari costituiscono i principali luoghi di integrazione socio sanitaria, poiché essi gestiscono, congiuntamente ai Comuni, anche le reti dei servizi preposti ai piani di interventi per la non autosufficienza, quali le assistenze domiciliari integrate (ADI), la residenzialità assistita, l'assistenza domiciliare e l'aiuto personale, il telecontrollo e telesoccorso, assegni di cura e interventi economici straordinari. L'attività è organizzata in piani assistenziali definiti attraverso Unità Valutative Multidimensionali Distrettuali.

La situazione attuale: dati epidemiologici e criticità

I casi con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) residenti in Veneto dal 2002 ad oggi sono stati circa 1100. Il 58% (634 casi) è di sesso maschile.. Attualmente sono viventi e seguiti dal Registro un po' più di 500 persone. La prevalenza calcolata per la popolazione veneta è all'interno delle stime riportate dalla letteratura internazionale. Ciò induce a ritenere buona la copertura dell'attuale Registro e quindi attendibili le stime e le evidenze da esso raccolte.

I nuovi casi per anno di SLA sono circa 150

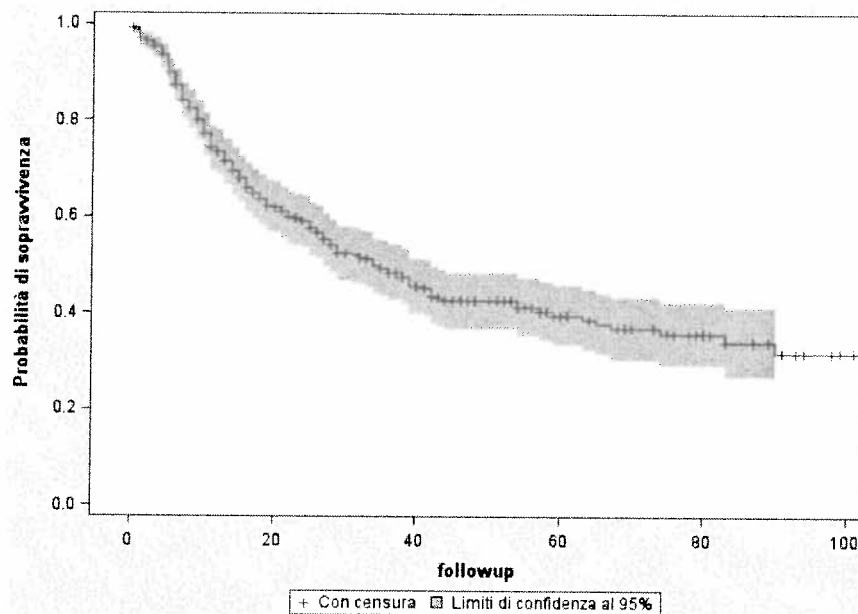
L'età media alla diagnosi è di 62 anni e va da un minimo di 19 ad un massimo di 87 anni.



Sono 580 i casi di decesso (47%): il 25% muore entro i 6 mesi dalla diagnosi, il 50% entro un anno, il 72% entro i due anni fino ad un massimo di 8 anni. Pochi

pazienti sono ancora viventi a oltre 8 anni dalla diagnosi. Questa curva indica l'esistenza di sottogruppi di pazienti con diversa storia naturale, di cui taluni a decorso molto incalzante, bisognosi precocemente di interventi a supporto della persona molto tempestivi, altri invece a decorso più prolungato, con un intervallo misurabile in anni in cui richiedono interventi domiciliari e ausili di supporto alla comunicazione, alimentazione, respirazione, ecc. L'impegno assistenziale per diverse ore al giorno, fino ad essere h24, si prolunga per vari anni.

CURVA DI SOPRAVVIVENZA

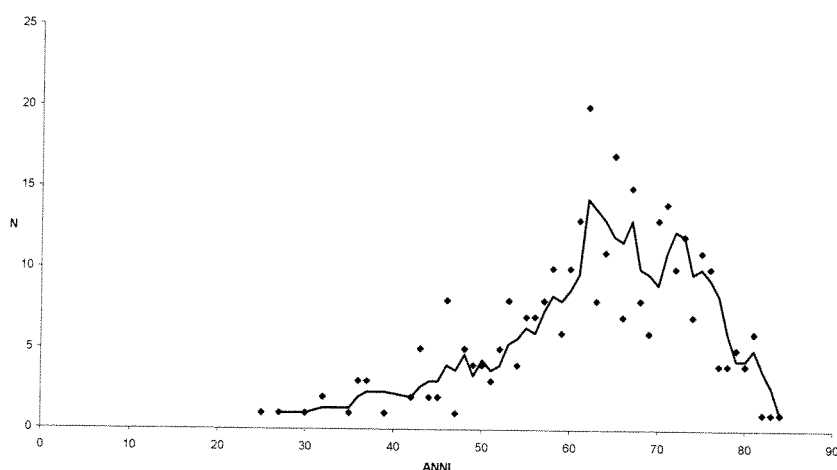


Il tasso di prevalenza (numero di casi presenti sui residenti) risulta molto variabile tra le diverse Azienda ULSS di residenza:.

Tale alta variabilità tra le aziende ULSS è solo in parte legata ad una diversa epidemiologia, in parte ad un ritardata o mancata diagnosi o ad una bassa sensibilità dei servizi, entrambe concentrate solo in alcune Aziende Sanitarie.

I circa 500 casi di SLA presenti tuttora nella regione Veneto hanno un'età compresa tra i 25 e gli 84 anni con un'età media di 63.

ETA' AD OGGI



Questa grande variabilità nell'età dei pazienti, fa intravedere diversità rilevanti nella declinazione dei bisogni assistenziali e nelle necessità di autonomia dei soggetti durante gli anni di decorso della malattia. In particolare esiste un gruppo di persone che ammalano molto precocemente, intorno ai 20 anni, che vivono in gran parte ancora all'interno della famiglia d'origine e che spesso necessitano di compiere il corso di studi e/o di trovare una prima occupazione. Queste esigenze assumono grande rilievo per garantire una adeguata qualità e motivazione per lo spazio di vita di cui tali soggetti possono ancora godere. D'altra parte questo gruppo comprende le persone che più appieno possono utilizzare adeguatamente gli ausili di tecnologia più avanzata.

Un secondo gruppo, numericamente consistente, è costituito da persone che ammalano dai 40 ai 60 anni, in piena età lavorativa. Molti di questi hanno una propria famiglia e dei figli che ancora dipendono dalla loro presenza sia economicamente che affettivamente. La più lunga permanenza possibile di una attività lavorativa, la loro piena inclusione sociale, la presenza di una accettabile comunicazione con gli altri membri della famiglia, sono tutti elementi critici, come spesso il forte bisogno di aiuti domestici aggiuntivi, non soltanto dedicati all'accudimento del soggetto ammalato, ma anche sostitutivi di ciò che il soggetto non è più in grado di svolgere per gli altri congiunti, specie minori. Non tutti questi soggetti sono, però, in grado di usufruire appieno degli ausili di più avanzata tecnologia.

Infine l'ultimo gruppo è costituito da soggetti di età più avanzata, in gran parte anziani. In questi casi spesso è assente una famiglia organizzata in modo da supportare pienamente il carico della loro assistenza. Tra queste persone si

riduce ulteriormente il numero di coloro che sono capaci di utilizzare gli ausili di nuova generazione.

L'esperienza degli anni passati ci fa ritenere che oltre 100 nuovi casi all'anno debbano essere forniti di un nuovo comunicatore, in parte a puntatore ottico, in parte simbolico.

Una serie di interviste domiciliari sostenute con la persona con SLA, quando possibile, e con i loro familiari ha messo in evidenza alcune criticità rilevanti.

La prima è costituita dalla latenza per giungere ad una diagnosi certa. Nell'80% dei casi il tempo richiesto è inferiore a 2 anni, con una lunga coda a destra.

Il lungo tempo atteso costituisce un primo grave peso per la famiglia, sia per lo stress che comporta, sia per i costi economici sostenuti per consultare più centri e specialisti. 3 casi su 4 infatti hanno consultato più di un centro per arrivare alla diagnosi, fino a 4 totali, anche fuori regione e all'estero (Austria). La metà ha ricevuto altre diagnosi, prima della conferma di SLA.

Una seconda criticità riguarda la comunicazione ricevuta sia al momento della diagnosi che successivamente. Essa è giudicata inadeguata dalla maggioranza degli intervistati sia per il tempo, che per l'ambiente e contenuti informativi.

Una terza criticità è costituita dal grave impairment funzionale che connota la maggioranza di queste persone. Infatti, se solo il 10% di loro ha disturbi cognitivi, la grande maggioranza presenta più condizioni associate di grave decadimento funzionale. Tre su quattro hanno disfagia (il 20% con PEG) e altrettanti hanno disfunzioni respiratorie (tosse, difficoltà respiratorie). Tutti i pazienti hanno difficoltà nella comunicazione (disartria, bradilalia, afasia). Solo il 15% hanno il comunicatore a puntamento ottico. La motricità grossolana è compromessa in tutti i pazienti e quella fine nel 70% di questi. Nonostante questo, solo in pochissimi casi sono utilizzati ausili e infrastrutture di demotica che consentono una migliore autonomia agli interessati.

L'80% è in trattamento con Rilutek. Il 67% pratica fisioterapia.

Solo il 20% dei pazienti sono seguiti con ADI, per il restante 80% essa non è stata attivata. Il 60% è comunque seguito a domicilio da professionisti diversi che giungono nelle loro case da 1-3 volte alla settimana (fisioterapista, naturopata, infermiere), con costi spesso a carico della famiglia. Il medico di medicina generale, il pneumologo e il fisiatra si recano a domicilio da 1 a 4 volte al mese.

In questa condizione è frequente il senso di abbandono e assenza di presa in carico, descritto come solitudine (27%), scarsa collaborazione tra gli operatori (20%), difficoltà nell'organizzare il trattamento (20%) e scarsi risultati delle terapie (20%).

Il 53% degli intervistati dice di compensare a fatica l'alterato benessere dei figli.

Il 53% chiede di avere un aiuto domestico e un assistente per più tempo. Per il 67% dei casi l'aiuto economico non è una priorità.

Il carico familiare di lavoro e sofferenza è talmente elevato da segnare profondamente la salute dei congiunti la persona affetta da SLA. Ad un anno della morte del familiare, un care giver ogni due assume nuovi psicofarmaci e uno su tre ha sviluppato una nuova malattia cronica grave.

Dall'analisi alle prospettive future

Come precedentemente riferito, nella quasi totalità delle persone affette da SLA, le facoltà mentali restano intatte durante tutte le fasi della malattia. La mancanza di cure efficaci e la perdita progressiva dell'autonomia personale e delle funzioni, che caratterizzano le relazioni interpersonali, conduce il malato ad un'esistenza che a oggi è diffusamente ritenuta da essere vissuta con estrema difficoltà. La SLA, infatti, viene considerata, oggi, una lunga e dolorosa progressione verso lo stato in cui la persona si trova "murata viva dentro il proprio corpo".

La paura di una morte per soffocamento terrorizza la persona affetta da SLA, e getta nella disperazione continua e insostenibile i suoi familiari.

A fronte di una tale situazione, soltanto un'appropriata comunicazione, una tempestiva informazione completa e la successiva presa in carico del paziente e della sua famiglia, fin dal momento della diagnosi, possono rispondere con efficacia alle complesse problematiche assistenziali che la SLA implica.

La necessità, inoltre di definire un nuovo percorso assistenziale, integrando le azioni già oggi presenti di prevalente interesse sanitario, con nuovi interventi di tipo sociosanitario e assistenziale, deriva dal fatto che la patologia ha un forte impatto sociale, coinvolgendo in modo pervasivo la comunità familiare e quella più allargata nel luogo di vita della persona ammalata..

In particolare occorre sottolineare che:

- la SLA è una malattia rara e quindi sussistono una mancanza di cultura ed esperienza specifiche da parte degli operatori sociosanitari e di assistenza, che non consentono spesso di dare risposte adeguate e qualificate ai bisogni dei pazienti;
- la SLA determina la perdita di autonomia e col progredire dei deficit l'intervento a domicilio assume un ruolo centrale nell'assistenza per l'aiuto alla persona nella quotidianità della propria vita;
- la SLA comporta una perdita della capacità di comunicare: il deficit della muscolatura dell'apparato fonatorio e respiratorio, il deficit della motricità fine, che impedisce di scrivere o usare un computer, riducono progressivamente fino ad abolire del tutto la possibilità della comunicazione verbale e non;
- la SLA colpisce funzioni vitali come la deglutizione e la respirazione, comportando la necessità di una assistenza complessa e continuativa;
- La SLA comporta nel malato scelte soggettive e responsabili: le scelte che la persona deve operare nel corso della malattia necessitano di informazione e lucida consapevolezza. Le conseguenze per la qualità della vita, e addirittura per la propria esistenza devono essere note al malato e alla sua famiglia e il malato deve essere supportato e accompagnato nel momento della decisione e successivamente.

Il modello assistenziale che si intende attivare è una rete costituita da nodi definiti a priori, funzionante in base all'uso di scale standardizzate comuni e di pattern di score, che attivano di volta in volta diversi servizi e interventi, tutti collegati tra loro da un sistema informativo unico e da protocolli di intervento condivisi e concordati.

Obbiettivi

A tal fine sono stati individuati i seguenti obiettivi prioritari:

1) Definire in modo condiviso il percorso assistenziale ponendo il paziente al centro dell'assistenza integrata fornita a suo favore e a quello della sua famiglia ,basandosi sulla revisione della letteratura e l'esperienza clinica e assistenziale degli specialisti;

- 2) Rendere, grazie all'uso di una cartella clinica informatizzata, disponibili a tutti gli operatori le informazioni utili per la gestione del paziente, legando alla registrazione di determinati parametri funzionali e di scale di assessment dell'autonomia la possibilità di scegliere tra opzioni di interventi diversi;
- 3) Strutturare questo nuovo modulo informatizzato per l'assistenza socio-sanitaria, integrandolo nell'attuale applicativo delle malattie rare, già in uso;
- 4) Omogeneizzare l'assistenza sul territorio creando un percorso privilegiato e ben definito nei suoi passaggi:
- 5) Supportare le famiglie ed i care giver attraverso percorsi di mutuo auto aiuto e gruppi/centri di ascolto, prevedendo anche interventi di accompagnamento al lutto.
- 6) supporto agli operatori di assistenza, attraverso percorsi di formazione e supervisione, migliorando la qualità degli interventi e scongiurando il pericolo di burn-out.
- 7) progettazione di nuovi strumenti multimediali a supporto dell'attività di formazione e aggiornamento e di gestione giornaliera del malato.

Azioni

Le azioni e gli interventi previsti sono dunque:

1. azioni volte a supportare e mantenere al più lungo possibile e nel migliore dei modi l'autonomia delle persone affette da SLA in ogni ambiente di vita e nelle varie fasi della malattia, attraverso l'assessment funzionale e delle attività.

Dati i gravi deficit funzionali precoci che la SLA comporta, il corretto assessment consente di strutturare piani di riabilitazione ed inserimento personalizzati. Essi comprendono anche azioni di adattamento dell'ambiente e l'uso di tecnologie, protesi e ausili che supplementino le capacità e le funzioni della persone nelle varie fasi della malattia, per mantenere il più a lungo possibile l'autonomia e garantire la massima qualità di vita raggiungibile.

2. Sostegno alla famiglia, attraverso:

- l'assistenza fornita da personale qualificato in numero di ore variabile a seconda della compromissione generale del malato, fino all'assistenza continuativa,
 - supporto economico alla famiglia, qualora gli interventi assistenziali assicurati dalla rete pubblica non siano in grado di coprire sufficientemente i bisogni presentati e la famiglia sia costretta a svolgere un ruolo di supplenza,
 - supporto attraverso gruppi di auto mutuo aiuto e volontariato
 - accompagnamento al lutto
3. Formazione rivolta ai familiari, ai care giver, al personale di assistenza. Prevedendo anche una modalità di formazione/informazione attraverso strumenti multimediali che accompagnino i familiari e gli operatori nelle azioni di cura ed assistenza quotidiane.
 4. Creazione di un sistema informativo integrato sanitario sociale, chiamato dossier clinico assistenziale. Esso risponde alla necessità di definire non solo la diagnosi e la prescrizione di trattamenti, ma anche la formulazione del piano assistenziale integrato nelle diverse fasi della malattia
Tale strumento sarà pensato anche per fornire direttamente servizi alla famiglia e connettere anche amministrativamente tutte le istituzioni coinvolte, evitando ai malati e familiari di essere gravati da pratiche burocratiche e amministrative.
 5. Trasferimento delle best practice nelle carte dei servizi delle singole ULSS e dei Comuni
 6. Intraprendere ricerca finalizzata che porti all'innovazione nelle prassi e nei modelli assistenziali .

Piano economico (stima dei costi da articolare in due anni)

Supporto all'autonomia (ausili per la comunicazione, demotica, ecc)

Euro 2.000.000

Supporto alle famiglie (50% per monte ore di assistenza aggiuntiva all'attuale, 50% come fondo economico per le famiglie)

75.000 ore di assistenza aggiuntive

Euro 3.000.000

Formazione per operatori e famiglie, compreso la creazione di una banca di filmati e altre piattaforme infrastrutturali

Euro 1.000.000

Informatizzazione di tutti i processi e loro monitoraggio

Euro 732.000

Rinforzo delle criticità strutturali presenti nei percorsi di assistenza, definizioni delle carte dei servizi, azioni per incentivare l'integrazione assistenziale

Euro 1.000.000

Ricerca finalizzata all'innovazione nella prassi nei modelli assistenziali

Euro 78.000

Soggetti attuatori

Aziende ULSS;

Amministrazioni Comunali;

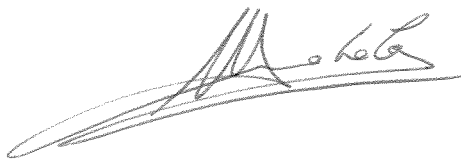
Centro di coordinamento e rete per le malattie rare;

Famiglie e Associazioni d'utenza;

Associazioni di volontariato

Terzo settore.

Il Dirigente Regionale
Direzione Servizi Sociali
dott. Mario Modolo



Il Segretario Regionale
per la Sanità
dr. Domenico Mantoan

