CAESAR

Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

La Sclerosi Laterale Amiotrofica

La gestione del paziente

Teresa Anna Cantisani
S.C. Neurofisiopatologia
Azienda Ospedaliera di Perugia

CAESAR

Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

La gestione della malattia nelle persone affette da SLA rappresenta una sfida per l'intera organizzazione socio-sanitaria
sia per la sofferenza fisica e psichica che la malattia comporta
sia per il carico assistenziale che aumenta man mano che la malattia progredisce

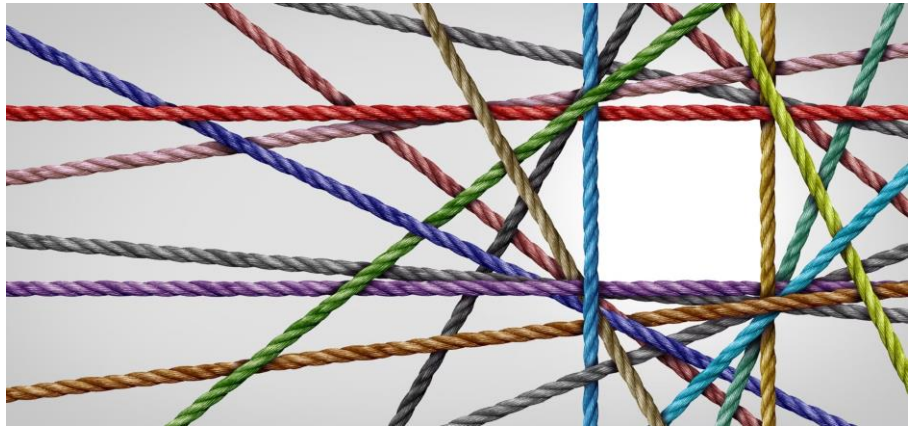
CAESAR
Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

La complessità clinica della malattia è dovuta al coinvolgimento di numerose funzioni essenziali per la vita

- *Motilità*
- *Deglutizione- Alimentazione*
- *Fonazione – Comunicazione*
- *Respirazione*
- *Funzioni cognitive*

CAESAR

Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases



Il coinvolgimento di così tante funzioni comporta lo sforzo della multidisciplinarietà
l'intervento integrato di cura e assistenza
la costituzione di reti

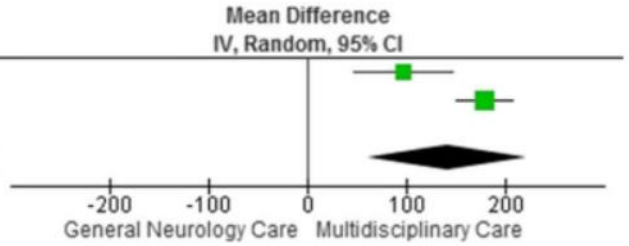
Multidisciplinary care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a systematic review and meta-analysis.

de Almeida FEO, do Carmo Santana AK, de Carvalho FO

Neurol Sci. 2021 Mar;42(3):911-923.

Study or Subgroup	Multidisciplinary Care Mean	SD	Total	General Neurology Care Mean	SD	Total	Weight	Mean Difference IV, Random, 95% CI
García et al. 2015	1,246	455	334	1,148	49.83	84	46.7%	98.00 [48.05, 147.95]
Paipa et al. 2019	1,200	50	344	1,020	105	54	53.3%	180.00 [151.50, 208.50]
Total (95% CI)			678			138	100.0%	141.67 [61.48, 221.86]

Heterogeneity: Tau² = 2931.59; Chi² = 7.81, df = 1 (P = 0.005); I² = 87%
Test for overall effect: Z = 3.46 (P = 0.0005)



Meta-analysis of survival outcome—multidisciplinary care versus general neurology care

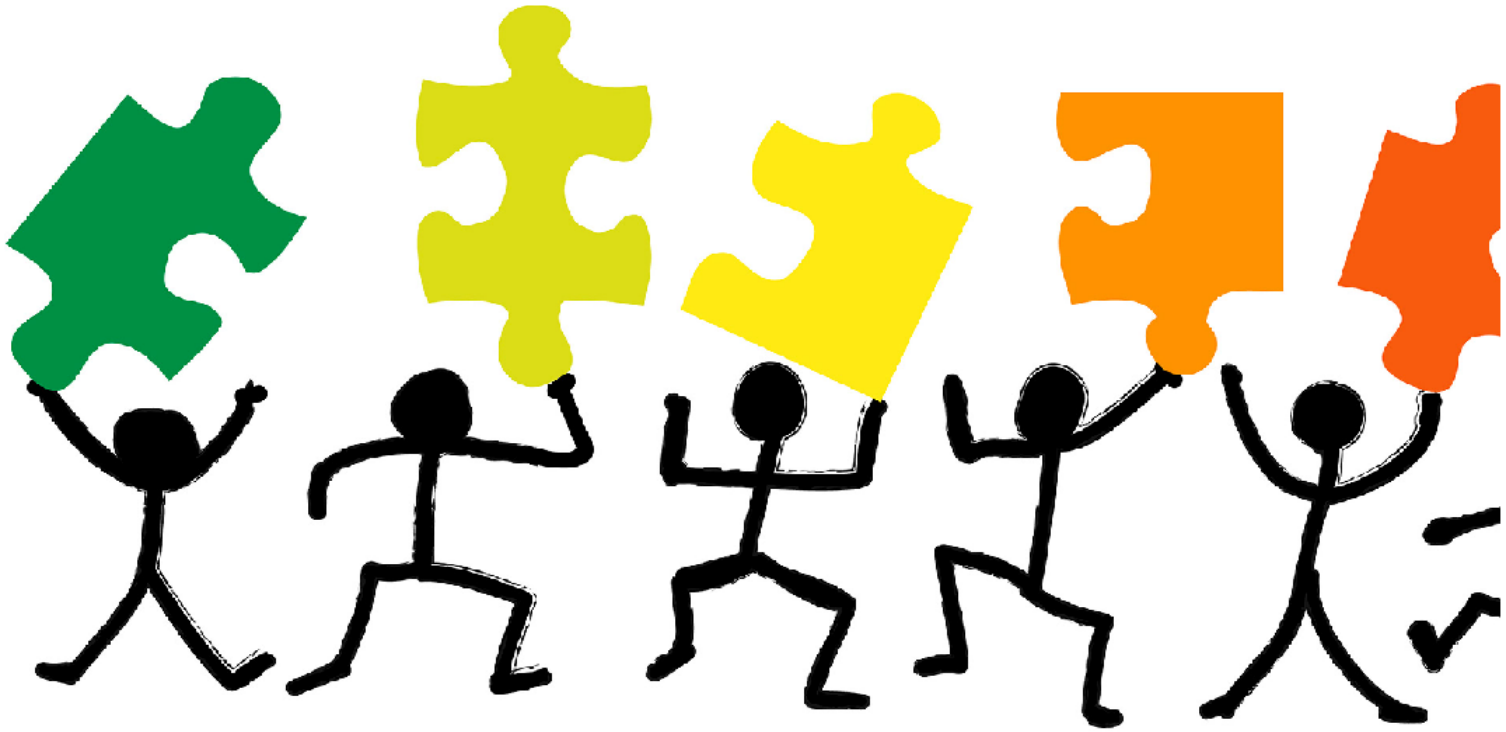
CAESAR

Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

Numerose sono le figure professionali che devono tendere a una azione coordinata

Neurologo
Medico di medicina generale
Fisiatra
Pneumologo
Otrinolaringoiatra
Gastrenterologo
Anestesista
Palliativista

Logopedista
Fisioterapista
Terapista occupazionale
Infermiere
Psicologo
Psichiatra
Assistente sociale
Bioeticista
Genetista



CAESAR
Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

La presa in carico del paziente con SLA è diversamente articolata nelle seguenti fasi:

1. la fase della diagnosi / ambulatoriale

2. la fase ospedaliera

3. la fase territoriale

CAESAR
Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

1. La fase della diagnosi / ambulatoriale

- ***Medico di medicina generale***
- ***Neurologo***

Per i clinici la diagnosi è difficile:

The path to diagnosis in ALS: delay, referrals, alternate diagnoses

SENNFÄLT et al.
Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2023; 24: 45–53

- *per l'eterogeneità e la non specificità dei sintomi iniziali*
- *per la mancanza di fattori di rischio robusti*
- *per la mancanza di biomarker accertati*
- *per la bassa incidenza della malattia*

Il ritardo nella diagnosi è attualmente pari a circa un anno

…e questo ritardo comporta costi aggiuntivi per il sistema sanitario, può precludere il coinvolgimento in tempi ragionevoli del team multidisciplinare e l'arruolamento dei pazienti nei trial clinici

CAESAR

Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

2. la fase ospedaliera

- *Nella definizione diagnostica*
- *Nel follow-up clinico (day-hospital/ day service)*
- *Nell'adattamento alla NIV o per la tracheostomia in elezione*
- *Nel posizionamento di PEG e adattamento alla nutrizione enterale*
- *Nella gestione delle emergenze*

Follow-up clinico e assistenziale

- Visita neurologica
- Monitoraggio respiratorio
- Monitoraggio nutrizionale
- Visita fisiatrica
- Valutazione neuropsicologica
- Colloquio psicologico
- Altri esami o consulenze

CAESAR
Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

Bourke 2006

Cochrane Library

Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Brassington R, Mustfa N.
Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
Cochrane Database of Systematic Reviews 2017, Issue 10

The study provided moderate-quality evidence that overall median survival was significantly different between the group treated with NIV and the standard care group.

The median survival in the NIV group was 48 days longer (219 days compared to 171 days for the standard care group (estimated 95% confidence interval 12 to 91 days, P = 0.0062).

This survival benefit was accompanied by an enhanced quality of life. On subgroup analysis, in the subgroup with normal to moderately impaired bulbar function (20 participants), median survival was 205 days longer (216 days in the NIV group versus 11 days in the standard care group, P = 0.0059), and quality of life measures were better than with standard care (low-quality evidence).

In the participants with poor bulbar function (21 participants), NIV did not prolong survival or improve quality of life, although there was significant improvement in the mean symptoms domain of the Sleep Apnea Quality of Life Index by some measures.

Neither trial reported clinical data on intervention-related adverse effects

CAESAR
Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

3. La fase territoriale

- *La fase territoriale della gestione della persona affetta da SLA significa prevalentemente «assistenza domiciliare»*
- *E' una gestione sanitaria e sociale complessa in cui in genere il costo più alto viene pagato dai familiari*
- *Possibilmente la presa in carico del paziente, che necessita di assistenza domiciliare, deve avvenire durante la fase ospedaliera attraverso la valutazione del fabbisogno assistenziale*

3. La fase territoriale

- *L'equipe territoriale elabora il PAI con sviluppo del progetto riabilitativo domiciliare*
- *Prescrive i dispositivi protesici*
- *Garantisce le visite specialistiche necessarie*
- *Gestisce il ventilatore e fornisce tutti gli apparecchi necessari alla ventilazione meccanica (saturimetro, sondini, filtri, cannule ecc.)*
- *Gestisce gli ausili per la comunicazione*
- *Gestisce gli aspetti della nutrizione e della alimentazione enterale*

CAESAR

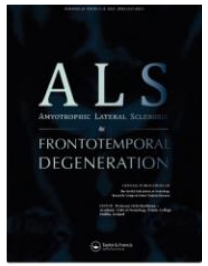
Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

Telemedicina

MUSCLE & NERVE

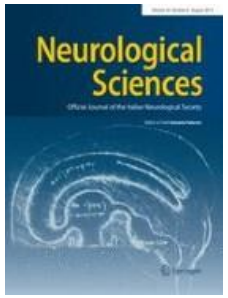
Multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis telemedicine care: The store and forward method

Michael T. Pulley et al.
Muscle Nerve . 2019 Jan;59(1):34-39



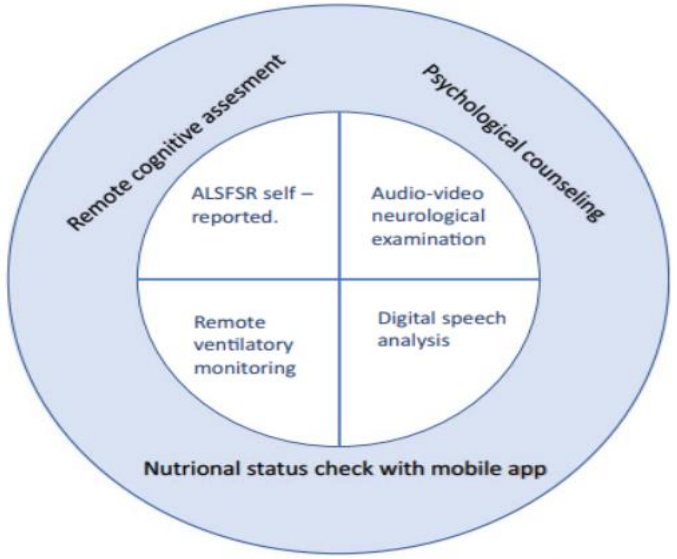
Experience with telemedicine in a multi-disciplinary ALS clinic.

Van De Rijn M, Paganoni S, Levine-Weinberg M, Campbell K, Swartz Ellrodt A, Estrada J, Cohen AB, Schwamm LH, Berry JD.
Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2018 Feb;19(1-2):143-148



Telemedicine for management of patients with amyotrophic lateral sclerosis through COVID-19 tail.

Bombaci, A., Abbadessa, G., Trojsi, F. et al.
Neurol Sci 42, 9–13 (2021)



Digital tool set for ALS management in remote during COVID-19 pandemic

RIUNIONE equipe pazienti SLA Trasimeno - Giovedì 13/04/2023, ore 13.30

1 m

Buongiorno.
Come già comunicato a gran parte di voi, ritengo opportuno procedere con la rivalutazione multidisciplinare dei casi dei pazienti affetti da SLA residenti nel Distretto del Trasimeno, al fine di condividere e coordinare le molte attività già svolte a vantaggio dei pazienti ognuno per il proprio ambito di competenza e procedere alla effettiva presa in carico dei casi in base agli attuali bisogni assistenziali, concordando le modalità organizzative ed operative che consentano la migliore gestione dei casi stessi.

Propongo di vederci per un primo incontro online **GIOVEDI' 13/04/2023 dalle ore 13.30 alle ore 15** per discutere i casi dei Sigg:

- dalle ore 13.30 alle ore 14.15 (MMG: Dr.ssa Martina TABACCHIONI)
- dalle ore 14.15 alle ore 15.00 (MMG: Dr. Massimo BURATTA)

Oltre ai due Medici di Medicina Generale, ritengo utile convocare a questa prima riunione:
- Assistente sociale: Dr.ssa Silvia Del Lugo
- Responsabile del Centro di Salute Trasimeno Nord, Dott.ssa Maria Chiara Lucifora
- Coordinatrice ADI, Centro di salute Trasimeno Nord, Dott.ssa Patrizia Cochetti
- Referente PUA, Inf. Prof. Morgana Petrucci
- Riabilitazione Respiratoria - Centro Servizi Grocco - Responsabile, Dott.ssa Anna Rita Gabrielli
- Nutrizionista, Dott.ssa Parrettini Sara
- Otorino, Dott. Conti Claudio
- Responsabile CORI Passignano, Dott. Maurizio Massucci
- Responsabile UOS Riabilitazione Territoriale Trasimeno, Dr. Nicola Preiti
- Coordinatrice Servizio di Assistenza Domiciliare Tutelare P.R.I.N.A, Cooperativa Seriana 2000, Dott. ssa Giulia Zoppitelli (Responsabile Dott.ssa Ylenia Carbone)
- Centro Ausili Perugia: Dirigente Responsabile Dott.ssa Michela Lorenzini
- Centro di Riferimento Regionale: Dott.ssa Paola Brunori, Dott.ssa Teresa Cantisani

Il gruppo di lavoro potrà essere integrato da eventuali ulteriori componenti/collaboratori su vostra indicazione e a cui vi prego di inoltrare direttamente l'invito.
In allegato trovate uno schema sintetico delle attività svolte, rispetto alle quali chiedo di riportare in riunione eventuali aggiornamenti/integrazioni.

CAESAR
Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

CASI AFFETTI DA SLA - MALATTIE NEURODEGENERATIVE ATTUALMENTE IN GESTIONE USL UMBRIA 1
(Attività mensile)
Distretto socio-sanitario del TRASIMENO

Data rilevazione___16 FEBBRAIO 2023_

Nome paziente (Iniziali)	Patologia	Stadio	MMG Nome/ Accessi	Follow up Ospedale/Altri centri (specificare)	PAI PRI (sì-no)	IA	PRINA	Infermiere	OSS	FKT/ Logopedista	Ass. Soc.	Medico Specialista* (Fisiatra, Pneumologo, Nutrizionista, Neurologo, ORL ecc.)	Psicologo	Ausili
M. M. (Tuoro)	SLA	4B	Buratta	Centro ausili Seppilli Riabilitazione respiratoria Seppilli. Centro Clinico Nemo di Roma	Si PAI PRI (Atlante)	si	SI - Assegno SLA euro 1200,00 - OSS 24 ore settimanali PRINA	Si	Si (vedi Prina)	si In carico UO Riab. Resp.	SI Del Lugo (Centro di Salute di Magione)	Nutrizionista ORL	NO	n. 2 ventilatore aspiratore carr. Elett e pigh. Sollevatore materasso
Z..A (Passignano)	SLA	4B	No mmg (Pensionamento Dott. Pinaglia) in attesa nuova scelta	Riabilitazione respiratoria Seppilli Centro ausili Seppilli Centro Clinico Nemo di Roma	Si PAI PRI (Atlante)	si	SI - Assegno SLA euro 1200,00 - 27 ore settimanali PRINA	SI	SI -18 ore settimanali OSS CORI -(vedi Prina)	SI 4 (1/sett)	SI Del Lugo (Centro di Salute di Magione)	Nutrizionista ORL	NO	n.2 ventilatori app. tosse nippy letto elettrico materasso aspiratore nebulizzatore pulsossimetro aspiratore

CAESAR
Comparative Effectiveness and Safety of Drugs used in Rare Neuromuscular and Neurodegenerative Diseases

3. La fase territoriale

- *Nello stadio avanzato di malattia la fase territoriale potrebbe non coincidere più con l'assistenza domiciliare ma con quella all'interno di una RSA, di un hospice*
- *Particolarmente problematica in caso di rifiuto di trattamento*
- *Si devono poter garantire: - adeguato trattamento dei sintomi, -assistenza psicologica, - assistenza sociale, -assistenza spirituale*

IL CONSENSO ALLE CURE

Ci sono snodi importanti in questa malattia… Scelte terapeutiche fondamentali quali ad esempio il posizionamento della PEG, la ventilazione non –invasiva, la tracheostomia

Legge 22 dicembre 2017, n.219

Il 31 gennaio 2018 è entrata in vigore la Legge 22 dicembre 2017, n. 219, contenente "Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento". Come richiamato all'articolo 1 la Legge 219 "tutela il diritto alla vita, alla salute, alla dignità e all'autodeterminazione della persona e stabilisce che nessun trattamento sanitario può essere iniziato o proseguito se privo del consenso libero e informato della persona interessata

Le disposizioni anticipate di trattamento devono essere discusse periodicamente tra il malato e il team di cura