



UNIMORE
UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI
MODENA E REGGIO EMILIA



Rotary e Rotaract Clubs Carpi



Convegno

**Cure Palliative e
Accanimento Terapeutico**

Carpi, 4 febbraio 2017

Dipartimento Integrato di Neuroscienze
Ospedale Civile S. Agostino-Estense
Modena

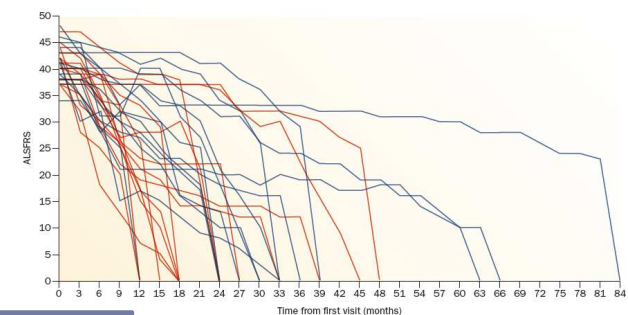
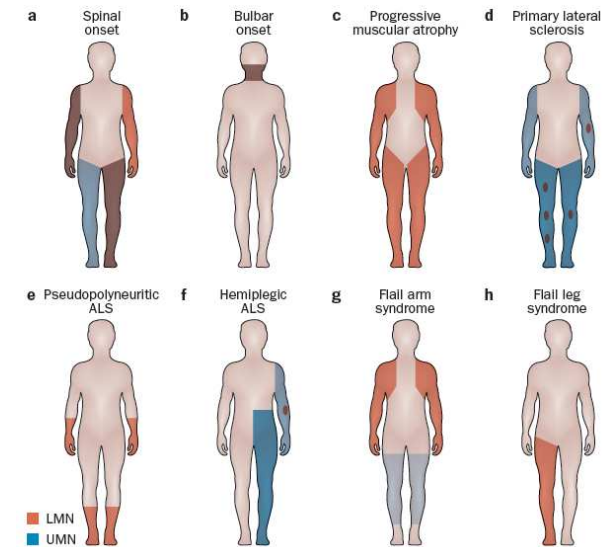
Paradigmi di patologie: la sclerosi laterale amiotrofica

Jessica Mandrioli

Carpi, 4 febbraio 2017

Perché la SLA può essere un paradigma

- E' una **malattia complessa**: rara, eterogenea, decorso rapido, coinvolge vari sistemi funzionali.
- Colpisce **funzioni vitali**
- Determina **perdita della capacità di comunicare**
- Determina **perdita dell'autonomia**: con la progressione l'intervento a domicilio assume un ruolo centrale.
- Le necessità di assistenza aumentano fino a necessità di assistenza 24 ore al giorno.
- La SLA pone continuamente **dilemmi etici**
- La SLA comporta **scelte** (accettare/rifiutare, continuare/sospendere trattamenti)



Immobilità
completa

- Ausili
- Dipendenza totale

Disfagia

- Modif dieta
- EN/PN

Disartria

- Comunicazione aumentativa alternativa

Insufficienza
respiratoria

- NIV
- IV

Deficit motorio



Scendiscale



Sedia basculante



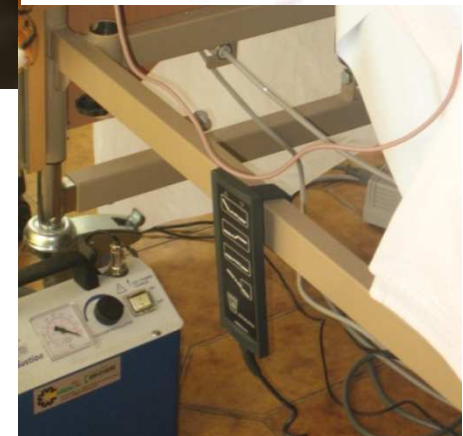
Carrozzina elettrica



Molla di Codivilla



Collare



Letto articolato

Deficit di deglutizione

- 1) Modificare la consistenza della dieta
- 2) Prescrizione di integratori alimentari, addensanti, acquagel
- 3) Tecniche di deglutizione come la deglutizione sopraglottica e cambiamenti posturali (logopedista o fisioterapista).



Nutrizione enterale (PEG/RIG)

Indicazioni:

- Timing: approccio individuale ma tener conto di sintomi bulbari, malnutrizione (perdita di peso < 10%), funzione respiratoria.
- Informare su rischi e benefici, possibile alimentazione per os insieme a PEG, rischi maggiori per procedure tardive

Nutrizione parenterale

- PICC



Difficoltà di comunicazione

La COMUNICAZIONE AUMENTATIVA ALTERNATIVA

Comunicatori:

- A bassa tecnologia: tavole alfabetiche e simboliche
- A media tecnologia: dispositivi hardware con uscita di voce (es. tablet)

TAVOLA DI COMUNICAZIONE





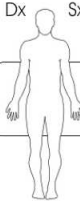








A	B	C	D	E
F	G	H	I	L
M	N	O	P	Q
R	S	T	U	V
Z	?	'	SI	NO
Dx Sx				
				
				

Tavola alfabetica trasparente
a puntamento oculare



Tavola alfabetica-simbolica
a puntamento digito-manuale

Tablet touch
screen



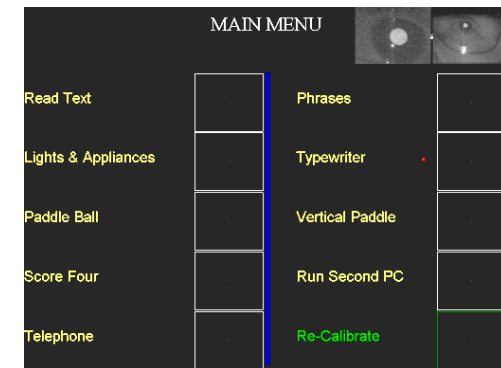
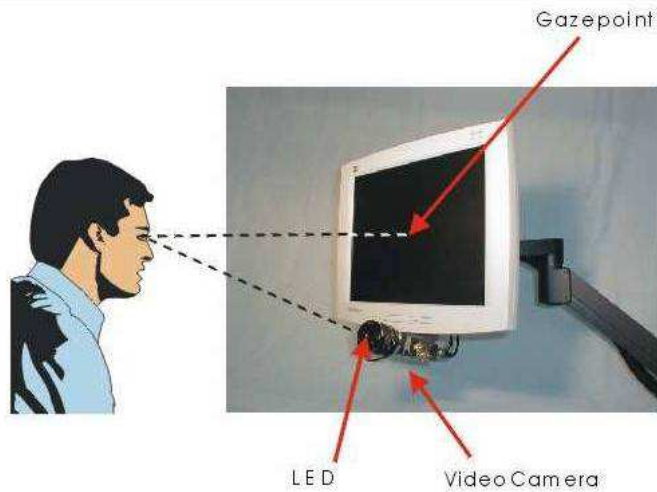
Dispositivo portatile con
tastiera alfanumerica



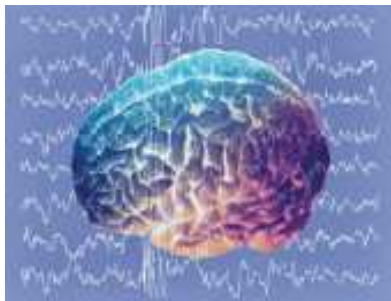
Difficoltà di comunicazione

Ad alta tecnologia:

- puntamento oculare- eye tracking



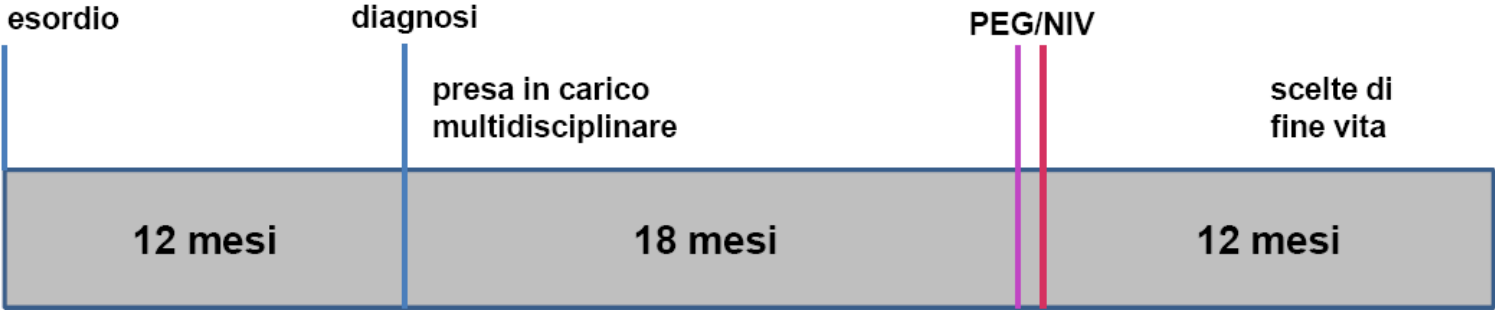
- BCI



Deficit della muscolatura respiratoria



Milestones nella SLA



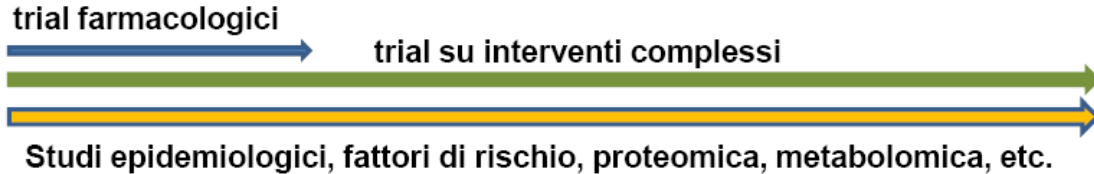
DISABILITA'



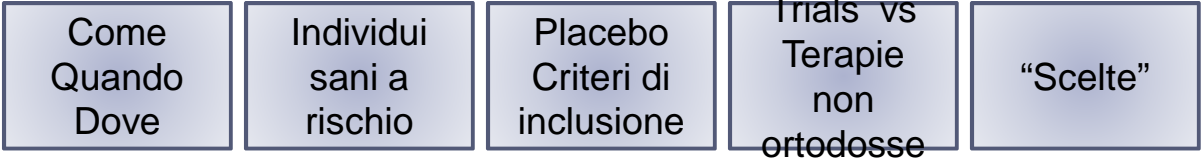
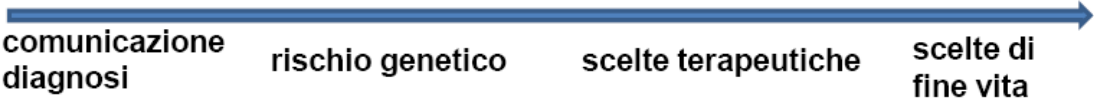
SETTING



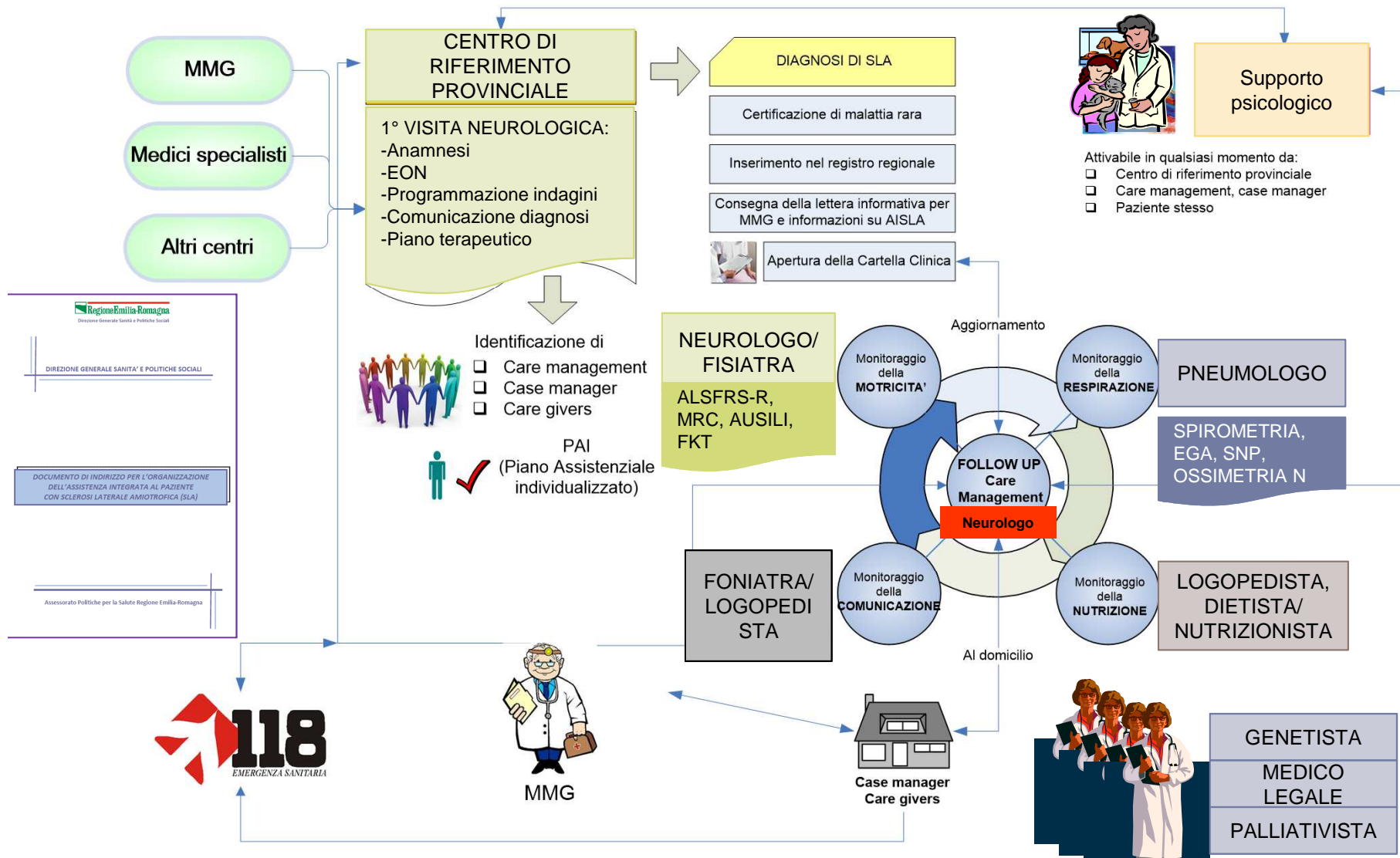
RICERCA



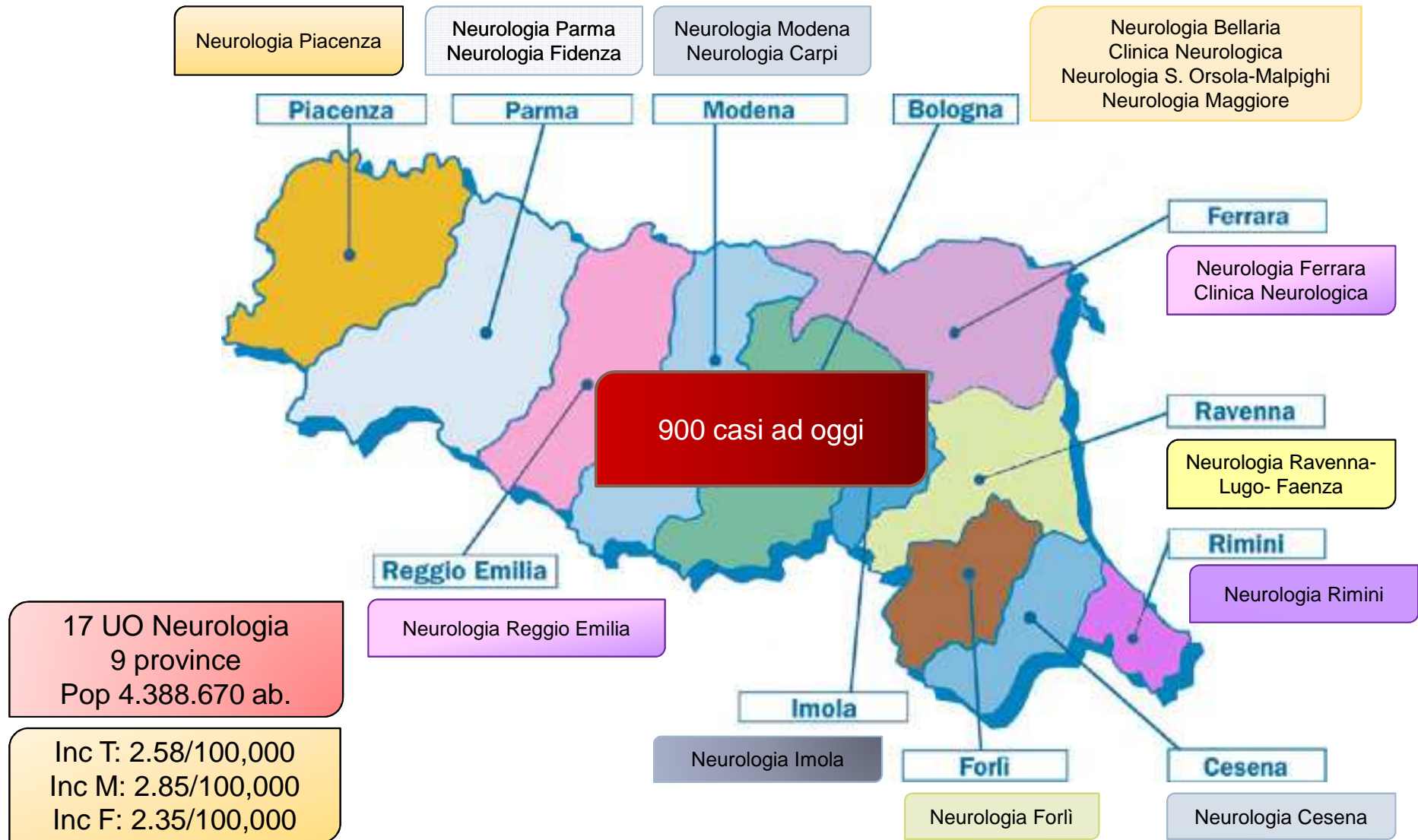
ASPETTI ETICI



Il percorso assistenziale integrato per la SLA



L'esperienza regionale: il registro

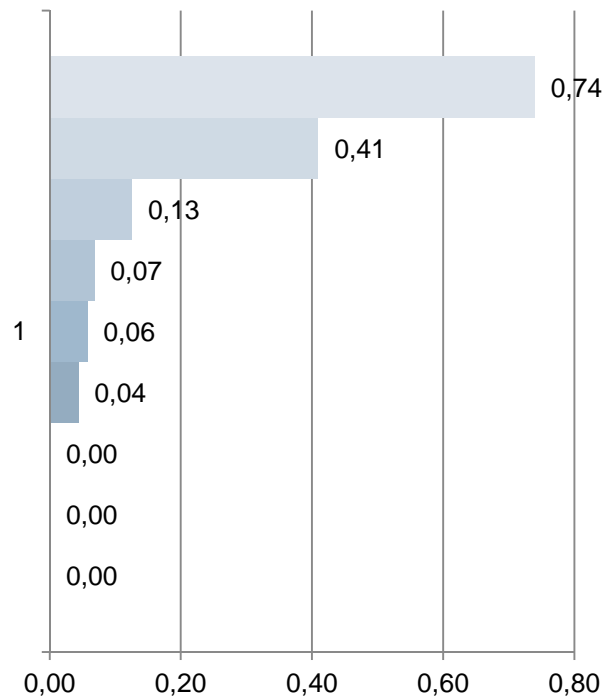


L'esperienza regionale: cure palliative

Appendice 12 - Cure palliative

Presenza in carico precoce

N. medio di v del palliativista/pz per provincia



Garantire assistenza a chi rifiuta supporti vitali

Fase precoce post diagnosi

La continuità assistenziale deve essere curata sin dal momento della diagnosi affinché il paziente viva nelle diverse fasi di malattia i passaggi da un sanitario all'altro senza traumi e senza i caratteri dell'abbandono. Nella prima fase L'ambulatorio o il reparto di Neurologia si relazionano con il MMG curante. L'informazione nella forma di referto o lettera di dimissione deve, quando necessario, essere accompagnata da una telefonata per chiarire la modalità informativa utilizzata e l'orientamento del paziente circa i trattamenti di supporto vitale. Lungo la fase dei follow-up ambulatoriali prima della comparsa di gravi disabilità l'obiettivo è quello di mantenere contatti di aggiornamento tra le parti e di condividere la strategia comunicativa.

Fase avanzata con trattamenti di supporto vitale

Quando insorgono gravi disabilità ed emerge il bisogno di un sostegno la situazione deve essere segnalata e valutata al fine costruire l'intervento adeguato a quel momento. L'accentuarsi della disabilità rende necessaria la frequentazione dell'ambulatorio per il follow-up. È importante in questa fase il domicilio per monitorare e adeguare la prescrizione di ausili (sistema di supporto vitale, stenting, ausili per la comunicazione aumentativa, altro).

La scelta del paziente di utilizzare presidi e trattamenti di supporto vitale che vicariano una funzione perduta comporta la necessità di organizzare un'assistenza domiciliare (ADI) che garantisca una adeguata gestione di PEG e NED così come di NIV ed IV. In questi casi il MMG curante, che rimane il responsabile terapeutico del progetto ADI, deve poter contare su di un collega specialista o comunque esperto.

Si deve garantire presso il domicilio:

- la visita specialistica neurologica
- la gestione della NED con valutazioni nutrizionali e sostituzione della sonda di accesso per la NE
- la fornitura di tutti gli apparecchi necessari alla ventilazione meccanica (*ventilatore, 2 se > 18 ore/die, aspiratore, saturimetro, sondini, filtri, mount, cannule, contro cannule, eventuale assistente tosse ed altro*)
- la gestione del ventilatore e delle interfacce nella NIV
- la gestione del ventilatore, della cannula tracheostomica e la sua periodica sostituzione
- la regolazione della cough machine
- l'inoculazione di tossina botulinica
- gli ausili per la comunicazione aumentativa

Fase avanzata del paziente che rifiuta i trattamenti di supporto vitale

Si tratta di un intervento globale di supporto del paziente e del suo sistema familiare nella fase più avanzata. Devono essere condivise con il paziente le direttive circa il setting prescelto (domicilio, hospice, RSA, ospedale).

Si devono garantire:

- un adeguato trattamento dei sintomi in particolare della dispnea
- la sedazione palliativa deve essere un'opzione terapeutica sempre realmente praticabile
- assistenza psicologica

Garantire la multidisciplinarietà a domicilio

Best practice nella SLA

- Data l'assenza di terapie e trattamenti efficaci, lo scopo della cura deve essere quello di massimizzare la qualità della vita, dal momento della diagnosi sino al fine vita.
- In questo contesto un approccio palliativo considera gli aspetti fisici, psicologici, sociali, spirituali connessi all'avere la malattia, visti in modo olistico e con il coinvolgimento di un team multidisciplinare, dell'ospedale ma anche del territorio.

La comunicazione

I pazienti vogliono essere informati ?

Qual è l'atteggiamento dei loro familiari?

I pazienti con SLA sono ascoltati ?

La comunicazione è un processo, non un momento

E' fondamentale per il rapporto di fiducia medico - paziente, che sarà funzionale alla cura, soprattutto per le decisioni di fine-vita

La famiglia del paziente fa parte integrante del sistema di cura

XXXX, 38 anni

- *Non patologie di rilievo. Anamnesi familiare negativa per malattie neurologiche. Ha sempre svolto l'attività lavorativa di agente di commercio. Non ha mai fumato. Pratica attività sportiva (karate). Genitori in buona salute di 71 e 82 anni. Coniugato, due figli di 1 e 3 anni in buona salute.*
- *A novembre 2010 comparsa di ipostenia alla gamba dx, di cui si è accorto in una giornata particolarmente fredda. La deambulazione appariva particolarmente “rigida”. Successivamente è comparsa difficoltà nell'apertura delle bottigliette di plastica.*
- *A febbraio 2011 v neurologica, ricovero e diagnosi di SLA.*

XXXX, 38 anni

- *La malattia progredisce con peggioramento del deficit agli arti, in sede bulbare, e a livello respiratorio:*
- *Aprile 2012: accetta di iniziare la Ventilazione Non Invasiva*
- *Aprile 2014: esprime il consenso al posizionamento di PEG*
- *Agosto 2016: NIV 20 h/24, si alimenta esclusivamente tramite PEG, tetraparesi spastica molto grave, assistito esclusivamente dalla moglie che fatica a trovare assistenti familiari “preparate”*

Dicembre 2016

“Buonasera dottoressa, dovendo io decidere se in futuro fare la tracheostomia oppure no, ho bisogno di qualche informazione in più:

- Una volta fatta, non è possibile decidere di interromperla in nessun modo, legalmente?*
- Se decidessi di non farla, la morte, una volta giunto in ospedale, sarebbe dolorosa, oppure è possibile evitare veramente il dolore per mezzo di farmaci efficaci?*
- È facile la gestione? Quali sono le operazioni che deve conoscere chi mi assiste? Sono cose dolorose o fastidiose? È possibile che il tubo si stacchi inavvertitamente per qualche errore? È facile rimetterlo?*
- Se faccio la Tracheostomia e riesco a vivere a lungo, quali possono essere le cause di morte? Si rischia di soffrire molto?*
- Andando avanti la malattia, cosa non potrò più muovere? Gli sfinteri? Gli occhi? Le palpebre? Riuscirò sempre a comunicare?*
- Se non potrò comunicare e svagarmi, sarà una grande sofferenza fisica e mentale, come può essere monitorato un malato così?”*

Dicembre 2016

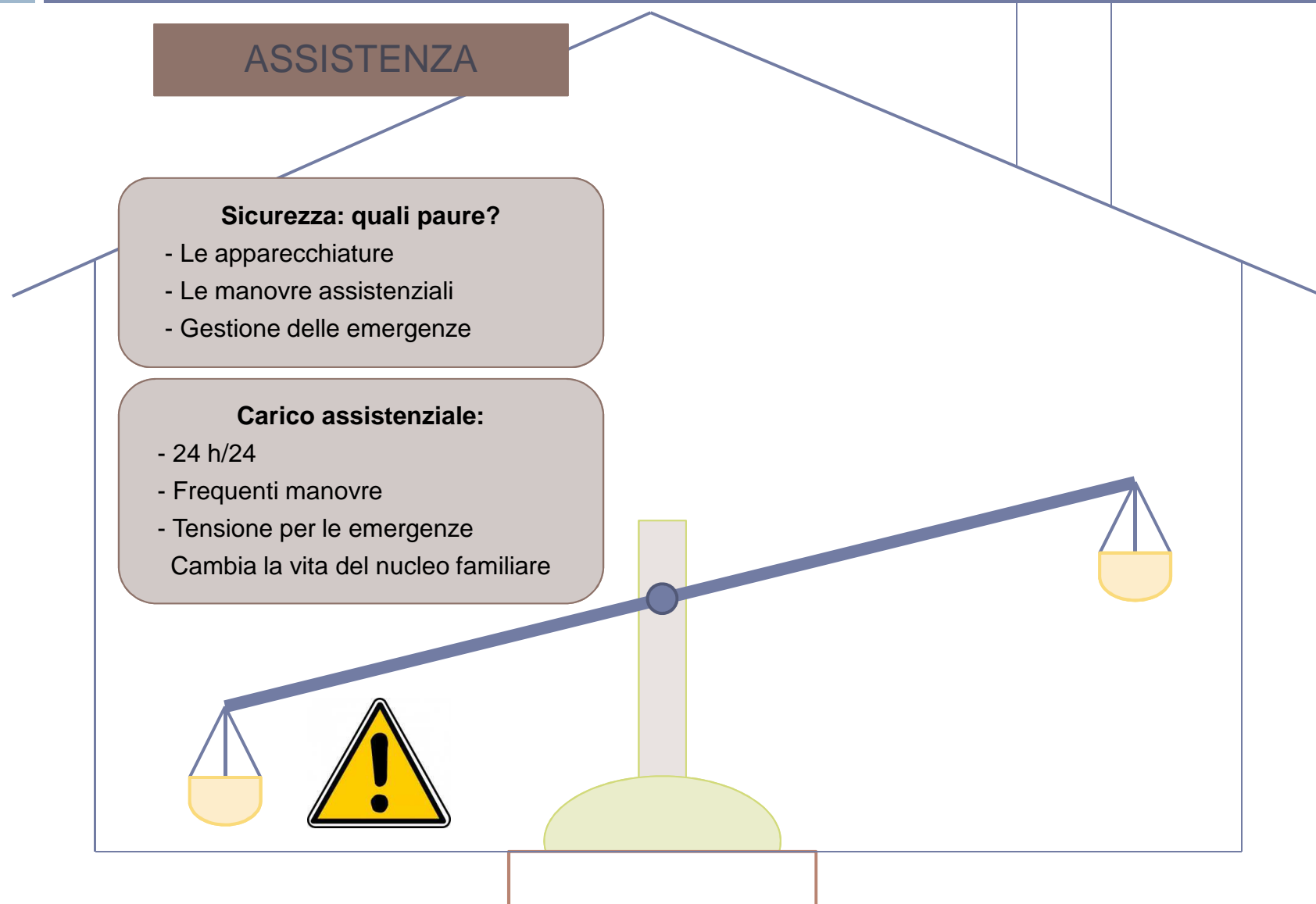
Mi scuso per le tante domande, ma è un argomento importante che mi sta molto a cuore, perché può succedere anche domani di avere un problema un po' più grande del solito, e in ospedale potrei andare per l'ultima definitiva volta, oppure proseguire a vivere per mezzo della tracheostomia, continuando ad avere il piacere di vedere la mia famiglia, seppur consapevole di essere un peso grande, per loro.

La ringrazio tanto per le risposte ampie e scrupolose. In precedenza avevo già firmato una delibera per fare la tracheostomia, ma la evoluzione della malattia e di conseguenza i rapporti con la famiglia, che sono diventati difficili, anche perché mia moglie è sola con due bambini da assistere, oltre me, mi hanno portato a informarmi meglio. Nonostante due badanti che si occupano di me e della casa, ormai mia moglie mi considera di troppo in modo evidente. Mia madre è vecchia e fa fatica, e non posso aiutarla. Tutte queste cose mi hanno condotto a ripensare a questo argomento, perché comincio a sentirmi veramente un peso per la famiglia.

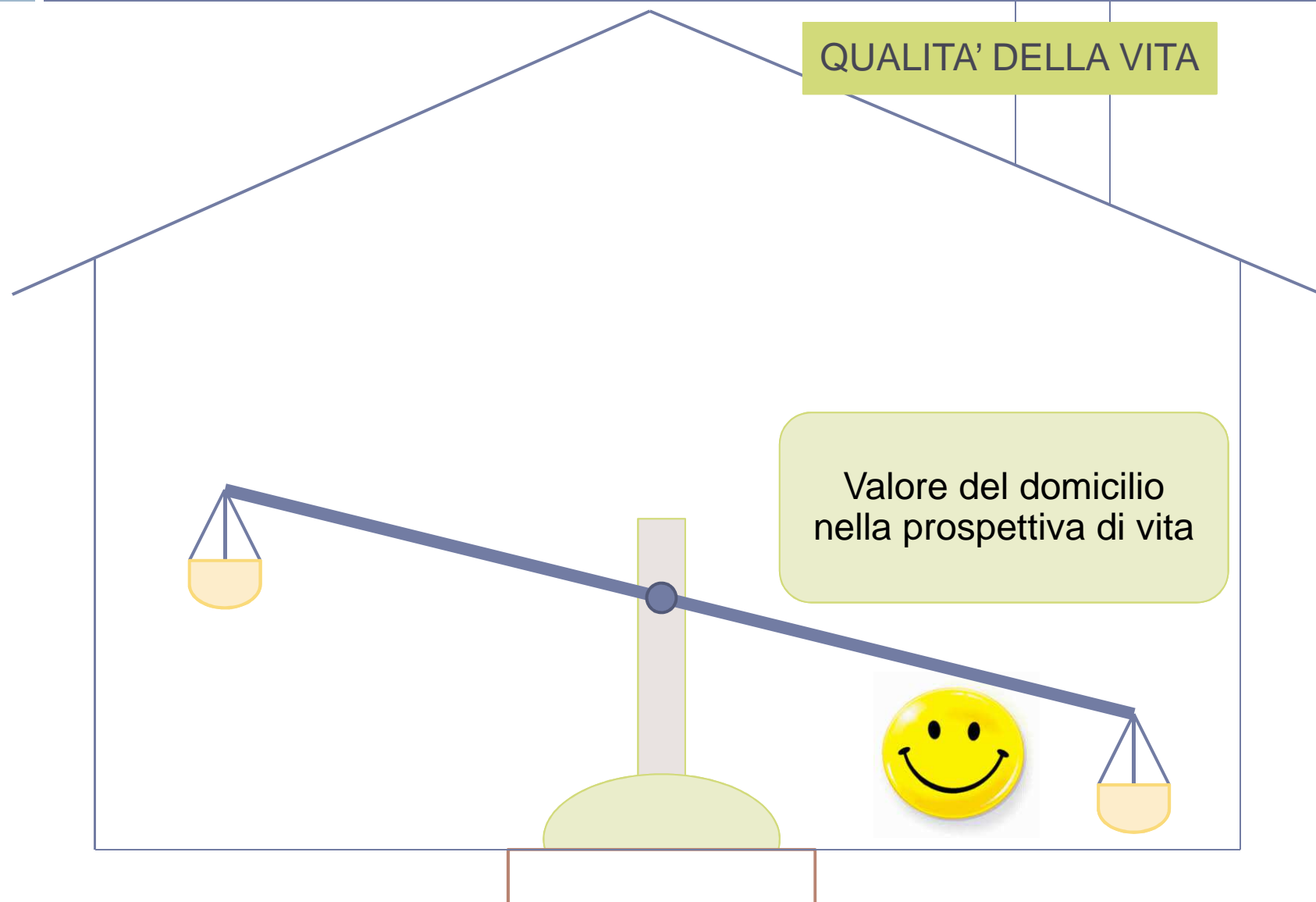
L'istinto mi dice di sopravvivere, la ragione invece suggerisce di farla finita. La scelta, qualunque sarà, difficilmente potrà essere del tutto convinta.

Ci vediamo al prossimo appuntamento, saluti e buon Natale .

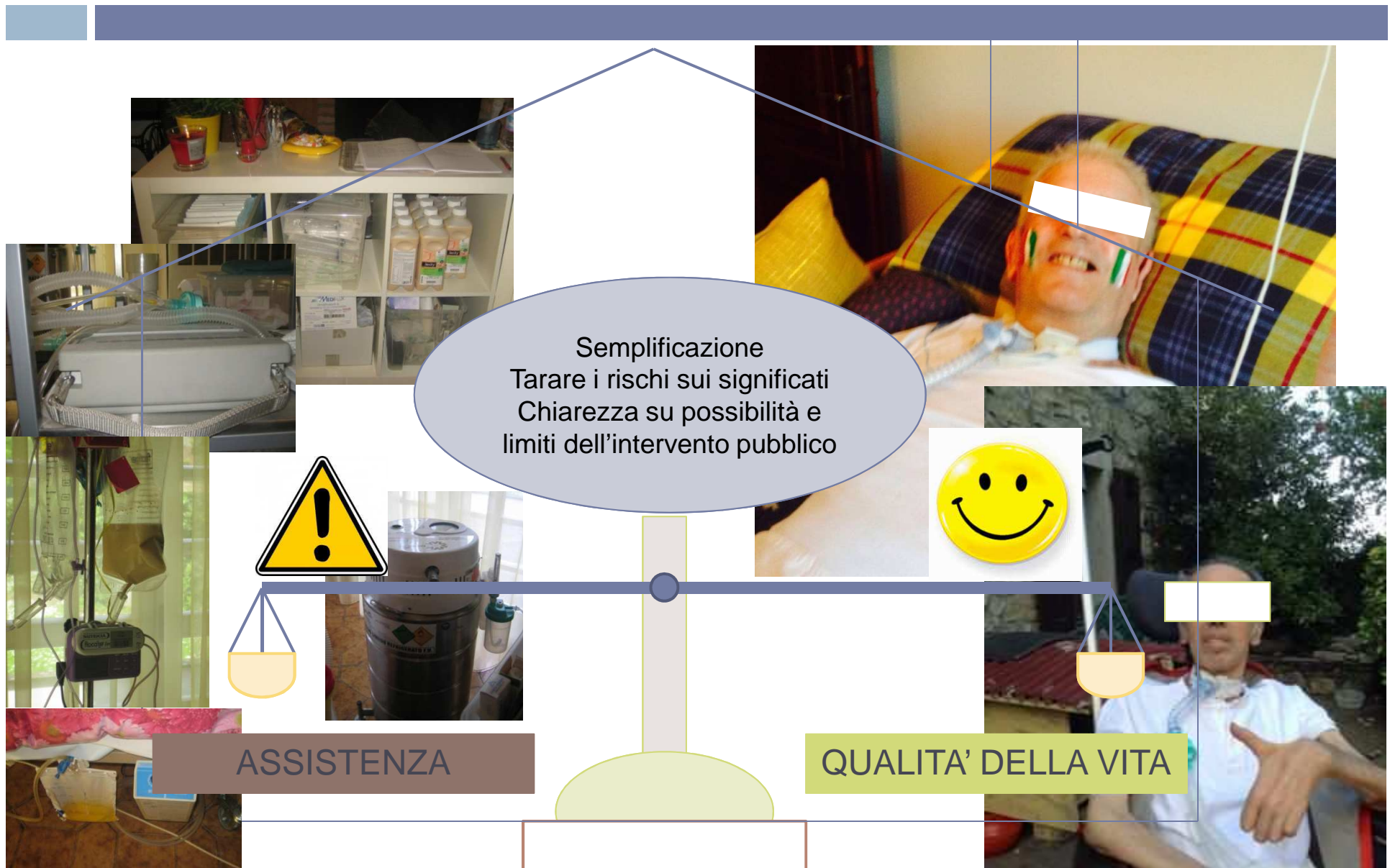
Assistenza domiciliare al paziente con SLA



Assistenza domiciliare al paziente con SLA



Assistenza domiciliare al paziente con SLA



XYZ, 56 anni

- ✓ *All'età di 40 anni (nel 2000) inizia a lamentare ipostenia al piede sn.*
- ✓ *Dal 2003 è seguito presso il nostro centro*
- ✓ *La malattia ha decorso lentamente ingravescente, XYZ accetta la NIV, la PEG e nel 2014 la tracheostomia.*

.....
vorrei dire al mondo intero che di SLA non si muore soltanto, non si sopravvive soltanto, di SLA si può vivere anche riuscendo ad essere felici e superando tutti i limiti che questa patologia ci impone, ma solo nel corpo e non nella mente e nella nostra capacità di sognare, che poi è anche un diritto inalienabile
.....

C. e R.

io scelgo
comunque
la **vita**
vivere con la

12 novembre 2016

presso Teatro F. Tagliavini,
Piazzale G. Marconi 1, Novellara (RE)
Il teatro è accessibile alle carrozzine

SLA

ore 17.00 Accoglienza

ore 17.30 **Roberta Lusetti** e **Claudio Lodi** ci raccontano la loro
vita con la **SLA** (Sclerosi Laterale Amiotrofica) dialogando con:

Jessica Dott. Mandrioli Usl Modena, Neurologa e Ricercatrice

Donatella Zannoni Medico Psicoterapeuta Unità Valutazione Disabilità

Paolo Berni Coordinatore Area Disabili Bassa Reggiana e Case manager delle SLA

Elena Carletti Sindaco di Novellara

Don Daniele Simonazzi Parroco di Pratofontana

Ass. AISLA di RE e AISLA di MO

La replica dello spettacolo
sarà trasmessa
sul Canale 11 "YOU TIMU"
di **Teleggio**
il 16/11 alle ore 21.00
il 17/11 alle ore 12.00

Per informazioni
342 1407509

In collaborazione con: Con il patrocinio di:



“Col progredire della
malattia il malato è spesso
costretto a letto e qui sorge
un grosso problema: come
passare il tempo? Ogni ma-
lato si inventa qualcosa.

lentamente... Il tempo come
vedete assume una dimen-
sione personale e siamo noi
a decidere cosa farne, del
poco che ci rimane. Io ho
affrontato il problema quasi
subito e ho deciso che non
potevo stare a guardare le
ante dell'armadio o la flebo
che, goccia a goccia, fa
scendere la pappa diretta-
mente nel mio stomaco. Si

è intensificata la passione di
leggere libri e ho utilizzato i
social network come Face-
book per rinfrescare vecchie
amicizie e farne delle nuove.
Ma i social non bastavano
e allora mi sono dedica-
to alla borsa vendendo e
comprando azioni. Poi mi
sono iscritto all'Università
e mi sono rimesso a studiare
Economia per capire perché
perdevo soldi in borsa...”

Per gli amici più
lontani si usa la tecnologia
e con familiari e badanti
si sviluppa un linguaggio
dei segni, finché le braccia
riusciranno a muoversi.
Oggi utilizzo computer,
smartphone, Ipad. L'ultima
spiaggia è il comunicatore
oculare, che permette di
comunicare con gli occhi ma

C. e R.

o due parole. L'altra faccia della medaglia è che siamo buoni ascoltatori e si impara a dare valore al silenzio e alla riflessione che sembrano non appartenere più alla vita caotica del giorno d'oggi. Quello della non comunicazione è sicuramente l'aspetto della mia disabilità che mi pesa di più".

la speranza di guarire, di non soffrire e di non morire, tutti gli ammalati hanno questa speranza nel cuore intrecciata a mille domande: riuscirà la ricerca a mettere a punto una cura per guarire? Sarà troppo tardi per me?".

della tecnologia". La SLA non colpisce solo il paziente ma incide profondamente sul contesto nel quale vive: "non sottolineerò mai abbastanza il ruolo fondamentale che giocano la famiglia e gli amici per i quali la malattia agisce come un setaccio lasciando cadere le amicizie occasionali e interessate, mantenendo quelle vere e profonde come quella di

segreto del mio cuore. Dalla vita ho avuto molto. Una bellissima famiglia, una moglie amatissima, due figli di cui vado orgoglioso, tre bellissimi nipoti, tanti amici e un lavoro interessante che mi ha portato a girare in tutto il mondo. Io ho paura di morire... ma mi sono preparato come meglio potevo. Da tempo ho fatto testamento anche quello biologico cioè le mie volontà sulle cure che accetto che mi siano fatte nel caso in cui la mia mente non fosse più in grado di funzionare, di decidere".

GXZ, 46 anni

- *Anamnesi patologica remota e familiare senza elementi di rilievo; ha sempre praticato attività sportiva*
- *A maggio 2008: difficoltà a muovere le dita della mano sn*
- *A dicembre 2008: si accorge di articolare peggio alcune parole*
- *A luglio 2009: viene posta la diagnosi: Sclerosi Laterale Amiotrofica*
- *G. convive, dalla compagna ha avuto 2 gemelli, nati nel 2006.*
- *Ha un fratello di poco più grande, ed entrambi i genitori, anziani, che vivono poco lontano da casa sua*
- *La malattia progredisce con peggioramento del deficit agli arti, in sede bulbare, e a livello respiratorio:*
 - ✓ *ottobre 2010 NIV*
 - ✓ *aprile 2012 tracheostomia e PEG;*
 - ✓ *comunica mediante eye-tracking*

GXZ, 46 anni

In assenza di precedenti, sviluppa un disturbo depressivo dell'umore, solo in parte alleviato dai farmaci (numerose tentativi).

*Dopo il rientro al domicilio esprime più volte la propria sofferenza per le condizioni di quasi totale immobilità in cui è costretto, esprimendo di **"non riuscire più a sopportare tale condizione."***

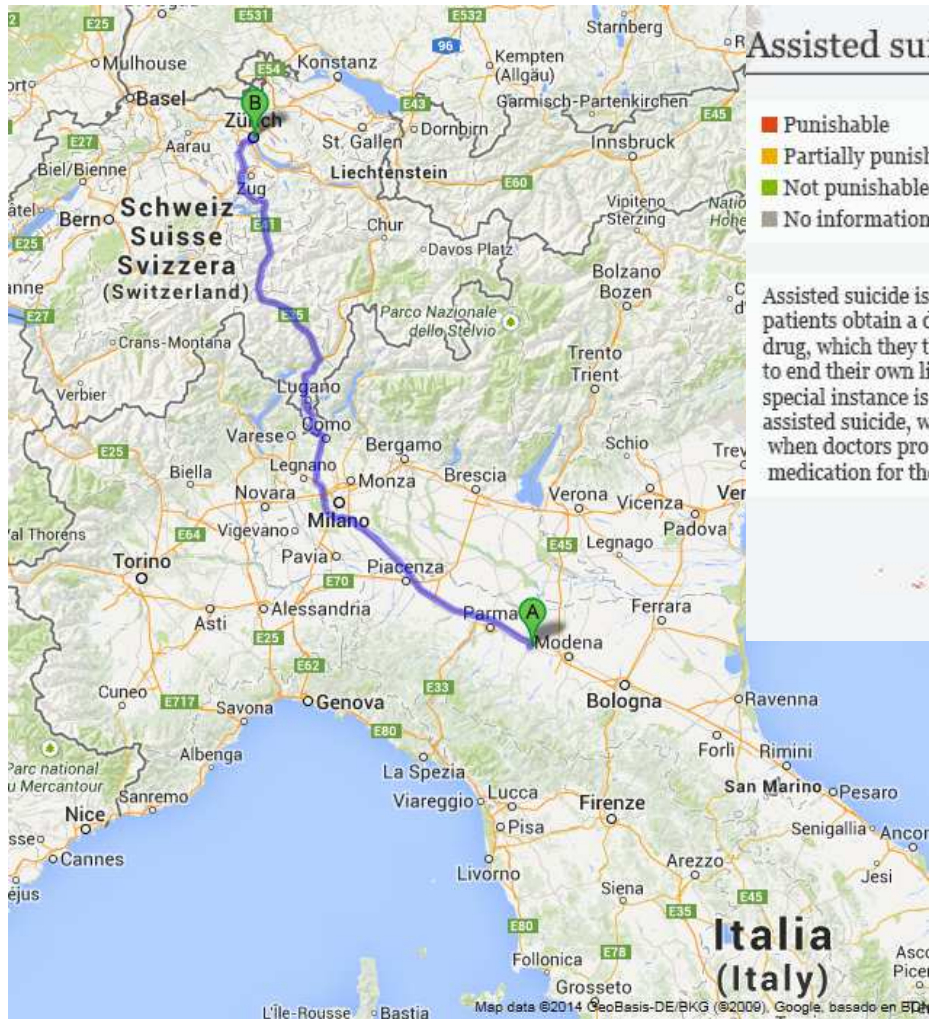
***Il nuovo contesto familiare:** GXZ vive nella casa dei genitori, da dopo l'ultimo ricovero. Caregiver: madre (81 aa)*

Il fratello gli è spesso vicino e si fa portatore delle istanze di GXZ.

I due figli piccoli, di 7 anni, vivono con la ex-compagna.

*GXZ comunica più volte al fratello, alla psicologa ed alla neurologa, durante le visite domiciliari, che **vuole a tutti i costi interrompere la Ventilazione Meccanica Invasiva, anche chiedendo al fratello di portarlo in un luogo dove ciò sia possibile...***

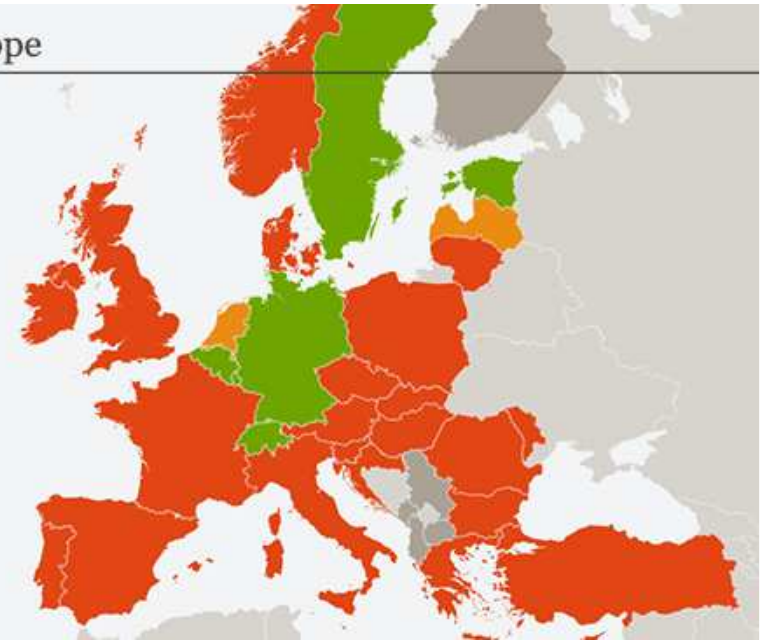
GXZ ci chiede aiuto



Assisted suicide in Europe

- Punishable
- Partially punishable
- Not punishable
- No information

Assisted suicide is when patients obtain a deadly drug, which they then take to end their own life. A special instance is doctor-assisted suicide, which is when doctors procure the medication for the patient.



DIGNITAS
Vivere degnamente
Morire degnamente

Zitat des Monats

«Zu Beginn haben viele sogenannte Experten von einer starken Zunahme der Suizide ... >> weiter

GXZ ci chiede aiuto

Modalità:

- 1. Invio documentazione clinica e "lettera di intenti" personale***

Parere medico favorevole

- 2. Colloquio con il medico che prescriverà il farmaco***

Parere medico favorevole

- 3. Programmazione del "suicidio assistito" e assunzione del farmaco***

- 4. \$\$\$***

GXZ, 46 anni

1. La **volontà** del paziente è chiara, ripetuta più volte; non c'è alcun dubbio circa l'integrità cognitiva della persona. GXZ non è in grado di compiere alcun gesto autonomamente, se non piccoli movimenti con un dito
2. La madre, caregiver del paziente, si esprime esplicitamente come **contraria** ad attuare qualsiasi procedura che possa interrompere i supporti vitali al figlio
3. Non vi è un amministratore di sostegno
4. GXZ è pronto a partire per il viaggio in Svizzera

Possibilità:

1. *Lasciare GXZ a se stesso*
2. ***Accogliere la richiesta di GXZ in ambiente domestico***
3. ***Accogliere la richiesta di GXZ in ambiente ospedaliero***



La decisione

GXZ sarà ricoverato in Ospedale e gli verrà chiesto di confermare il suo volere rispetto alla sospensione dei trattamenti in atto.

Si provvederà quindi a:

- ✓ **Accertare la capacità (colloquio psichiatrico)**
- ✓ **Raccogliere l'espressione di volontà in maniera chiara, ripetuta, e documentata in varie forme (gestuali, scritte e audio-video)**
- ✓ **Richiedere la nomina di un amministratore di sostegno (fratello) che possa sostenere la volontà di GXZ, una volta che egli sarà impossibilitato ad esprimerla**



La decisione (II)

GXZ viene ricoverato a dicembre 2013

Vengono effettuati ulteriori colloqui, con il neurologo, lo psichiatra, i colleghi della Terapia Intensiva Medica...

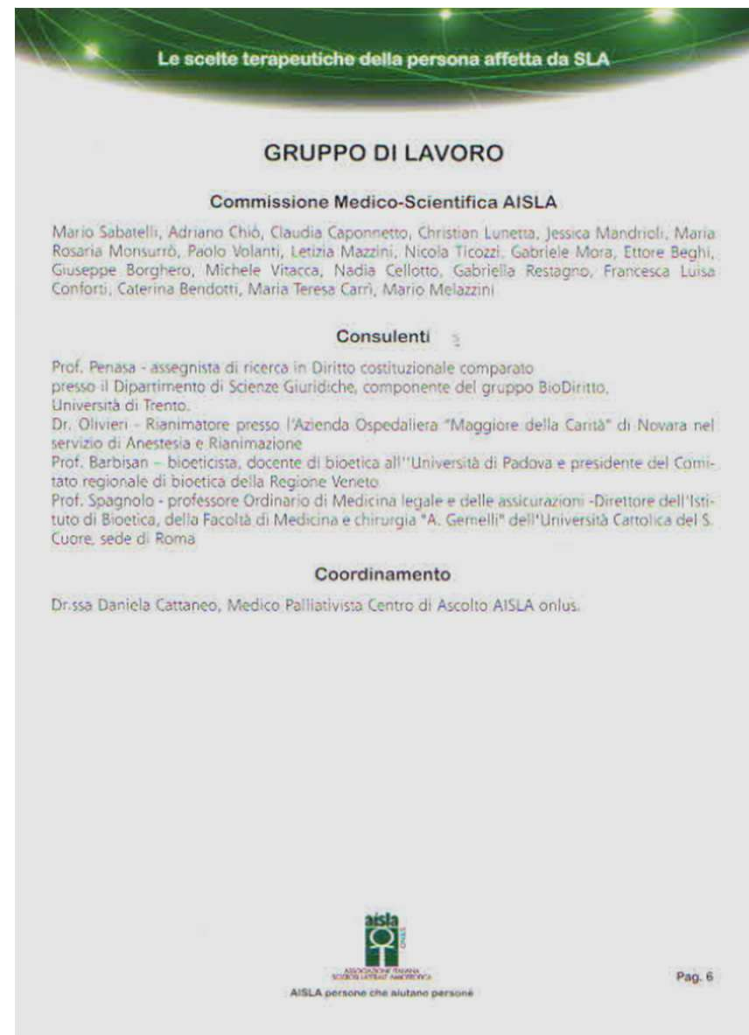
GXZ ci comunica di aver modificato le proprie intenzioni, avendo deciso di proseguire la terapia attuale, invariata.

2 aspetti hanno contribuito alla decisione:

- *La serenità provata dopo essersi reso conto che l'equipe medica era pronta a sostenere le sue scelte e a farsene carico*
- *L'aver visto piangere la madre e la compagna*



Le scelte terapeutiche della persona con SLA



Le scelte delle persone con SLA (II)

Attitudes towards hastened death in ALS: A prospective study of patients and family caregivers

Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2014; 15: 68–76

RALF STUTZKI^{1*}, MARKUS WEBER^{2*}, STELLA REITER-THEIL¹, URS SIMME³,
GIAN DOMENICO BORASIO⁴ & RALF J. JOX⁵

In a small minority of people there may be a profound and continuing request to die despite discussion. As professionals we hear the distress but in the majority of countries no action can be taken. There is a need to continue to support the patient, family and all professionals involved in the care of such patients. It may be important to stress that life would not be prolonged by intervention, and completion of an ADRT may provide reassurance despite appropriate care involving only comfort measures, rather than active intervention.

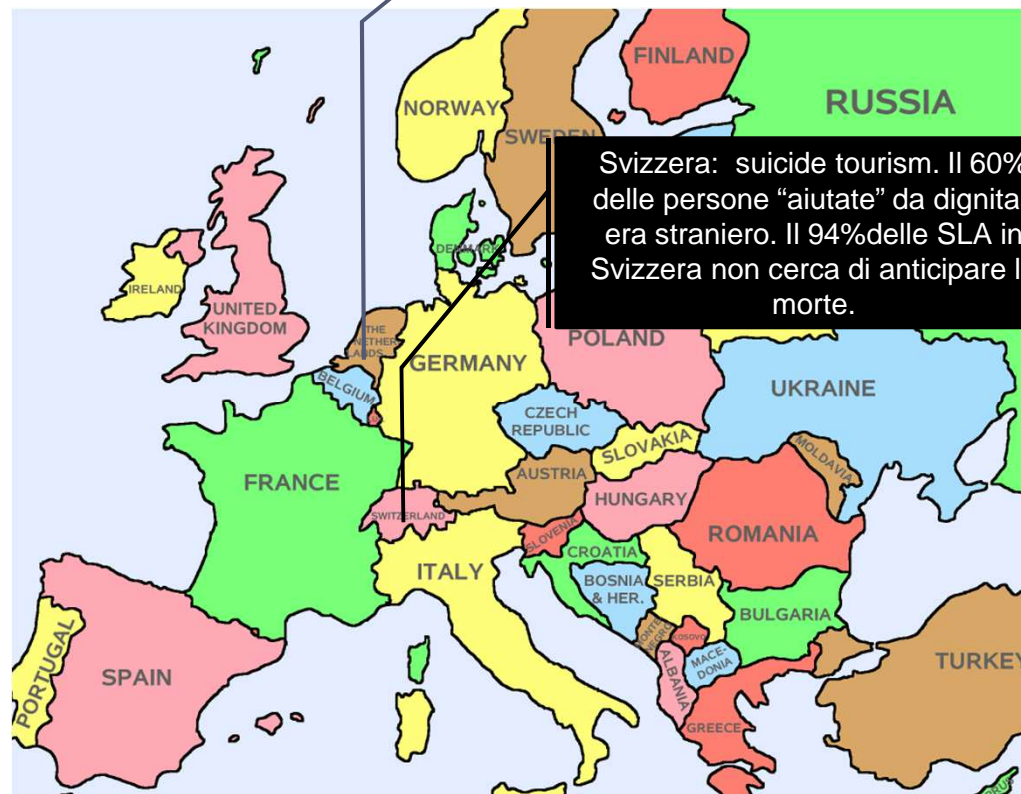
La Sla è una condizione associata alla ricerca di affrettare la morte

Condizioni favorevoli:

- Ansia e depressione
- Solitudine
- Sensazione di essere di peso agli altri
- Assenza di speranza
- Assenza di religione

Olanda: 20% delle SLA decede con PAS o eutanasia, 15% dopo sedazione

Svizzera: suicide tourism. Il 60% delle persone "aiutate" da dignitas era straniero. Il 94% delle SLA in Svizzera non cerca di anticipare la morte.



Death with dignity in Washington patients with amyotrophic lateral sclerosis

Process for DWD:
Pts > 18 aa
Expected spv: < 6 mesi
Altre opzioni (es. hospice) già considerate

1° Visita: prescribing ph.

2° visita: consulting ph.
(neurol/pneumol)

Determinazione capacità

Esclusione depressione
(ev. v. psichiatrica)

2 consensi a distanza di
15 gg

39 pazienti, Washington State
3-6% dei pz con SLA

Table 3 End-of-life concerns for Washington and Oregon patients with ALS and all causes as expressed by their treating physician

Concern	ALS (n = 109)	WA + OR (n = 1,344)	p Value
Loss of autonomy	99.1 (108)	90.0 (1,210)	<0.01
Loss of ability to engage in enjoyable activities	93.6 (102)	88.5 (1,189)	0.11
Loss of dignity	74.3 (81)	71.5 (961)	0.58
Loss of control of bodily function	58.7 (64)	48.0 (646)	0.04
Burden on family, friends, or caregiver	45.9 (50)	47.1 (633)	0.84
Inadequate pain control or concern about it	9.2 (10)	31.0 (416)	<0.01
Financial implications of treatment	8.3 (9)	4.6 (62)	0.1

T tra richiesta e morte: media 77 gg
Pentobarbital/Secobarbital o una combinazione di cloralio idrato, morfina e fenobarbital
T tra ingestione e incoscienza: 4 min
T tra ingestione e morte: 30 minuti

Depressione nella SLA

- ❖ All'osservazione clinica i pazienti con SLA appaiono straordinariamente stoici e allegri di fronte a una malattia fatale e così debilitante”

Brown & Mueller, 1970

- ❖ Molti pazienti riescono a mettere in atto misure di coping efficaci e trovano un senso positivo nella vita
- ❖ Il 37% dei pazienti ritiene che la malattia abbia portato qualcosa di buono nella loro vita

McDonald et al., 1994

- ❖ La percezione del paziente di essere un carico eccessivo per i propri cari è spesso il nucleo centrale del desiderio di morte anticipata

Ganzini et al., 2002

- ❖ Il burden of care aumenta all'aumentare della disabilità, per cui il supporto al caregiver dovrebbe iniziare il prima possibile; la SLA è una malattia sistemica.

DKLH, 50 anni

- *E' una persona indipendente, con una laurea in economia e master in analisi finanziaria, che ha svolto varie attività lavorative in giro per il mondo. Figlio unico, non ha parenti e i genitori sono deceduti.*
- *All'età di 47 anni difficoltà nell'articolazione della parola*
- *Nel 2013 diagnosi di SLA*
- *La malattia progredisce con peggioramento del deficit agli arti, e in sede bulbare, minimo coinvolgimento respiratorio.*
- *DKLH dichiara sin da subito di non voler alcuna procedura (NIV, PEG o tracheostomia) e che quando la malattia lo porterà ad una disabilità per lui insopportabile non vorrà prolungare la propria sopravvivenza*

DKLH, 50 anni

- *Nel 2015 pur in uno stato di malattia caratterizzato da nessun supporto nutrizionale e ventilatorio e ancora movimenti ai 4 arti, DKLH realizza di essere vicino a tale condizione*
- *Proponiamo ed effettuiamo vari interventi: grande coinvolgimento del MMG, supporto psicologico, psichiatrico, farmacologico, colloqui con persone che hanno accettato le procedure, incontri con le associazioni...*
- *DKLH non cambia idea e la scadenza del rinnovo della patente (che non avrebbe ottenuto) a ottobre 2016 rappresenta il gradino definitivo.*

DKLH ci ha lasciato a gennaio 2017;
è deceduto in Svizzera.

Some difficult decisions in ALS/MND

Amyotrophic Lateral Sclerosis, 2010; 11: 339–343

DAVID J. OLIVER^{1,2} & MARTIN R. TURNER^{3,4}

Nel viaggio personale di un paziente con SLA devono essere affrontate molte decisioni e non esiste un modello fisso che possa andar bene all'ampia varietà delle esperienze, emozioni e comportamenti umani.

Ad es. nelle decisioni dire che la morte è un soffocamento e che è dei sintomi e l'asser

Ad es. La possibilità di perdere il movimento oculare per comunicare e la possibilità di esordio di demenza, dovrebbero essere considerati nella discussione sulla tracheostomia

Gestire le decisioni richiede conversazioni che vanno ben oltre l'ottenimento di un consenso informato ad una procedura; queste conversazioni provocano sofferenza ai pazienti alle famiglie e ai professionisti

Anche se la demenza riguarda solo il 13% dei soggetti, alterazioni cognitive potrebbero intervenire nei processi decisionali. Per alcune decisioni sono coinvolgimento alcune decisioni essere affrontate quando possibile.

complicato per l'eterogeneità di decorso della malattia e la volontà di alcuni pazienti di evitare di considerare il peggioramento futuro.

Impreparazione culturale, relazionale, emotiva

Conclusioni



- I pazienti affetti da SLA assistono alla loro progressiva debilitazione in piena lucidità mentale. Questa situazione viene considerata da molti neurologi come un incubo.
- Tuttavia, l'integrità delle funzioni cognitive offre ai pazienti affetti da SLA la possibilità di sviluppare dei meccanismi di coping che possono portarli ad accettare la malattia in modo sorprendentemente sereno.
- Come medici, è un privilegio lavorare con pazienti di SLA e testimoniare la formidabile forza interiore che spesso si sviluppa nel corso di avversità apparentemente insopportabili.

Conclusioni (II)

- I pazienti affetti da SLA e le loro famiglie di solito desiderano essere coinvolti attivamente nei processi decisionali relativi al trattamento sintomatico.
- È responsabilità del medico stabilire un rapporto attivo con il paziente e la famiglia che renda possibile la loro piena partecipazione in tutti gli aspetti delle cure.
- Per raggiungere questi scopi occorre una “rivoluzione culturale” nella formazione medica, in cui si dia enfasi alle capacità di comunicare e agli approcci palliativi

Conclusioni (III)

“ The best test of a physician’s suitability for the specialized practice of neurology is not his ability to memorize improbable syndromes but whether he can continue to support a case of motor neuron disease... ”

Bryan Matthews (1920 – 2001)
commenting in his textbook ‘ Practical Neurology ’

GRAZIE!

CENTRO SLA MODENA

U.O. Neurologia OCSAE: J.Mandrioli , N. Fini, A. Fasano
U.O. Neurologia Carpi: M. Santangelo, S. Amidei

U.O. Pneumologia Policlinico: E. Clini, M. Monelli, A. Marchioni, R. Fantini
U.O. Pneumologia, Ospedale di Sassuolo: R. Dallari
U.O. Pneumologia, Ospedale di Mirandola: M. Giovannini, G. Garuti, G. Cappiello
Villa Pineta, Gaiato: L. Trianni
TIM: G. Pinelli

Settore psicosociale: G. Bianconi, C. Ghinelli

Servizio di Logopedia: C. Budriesi
U.O. ORL: E. Genovese, M. Guarnaccia
Servizio Dietetico: A. Fantuzzi, S. Raggi
Endoscopia e Med Gastr: V. Mirante, M. Pradelli
Spec. malattie infettive: S. Giordani

U.O. M Riab: V. Gherardi, L. Mazzoleni, G. Zecca, S. Cavazza, F. Magnani, G.P. Galli, F. Bovolenta

Neurorianimazione: A. Marudi
Cure palliative: P. Vacondio
Medicina Legale: G. Giuliani
Genetica medica: O. Calabrese