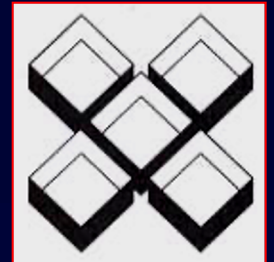


# IL TEAM MULTIDISCIPLINARE come rispondere ai bisogni

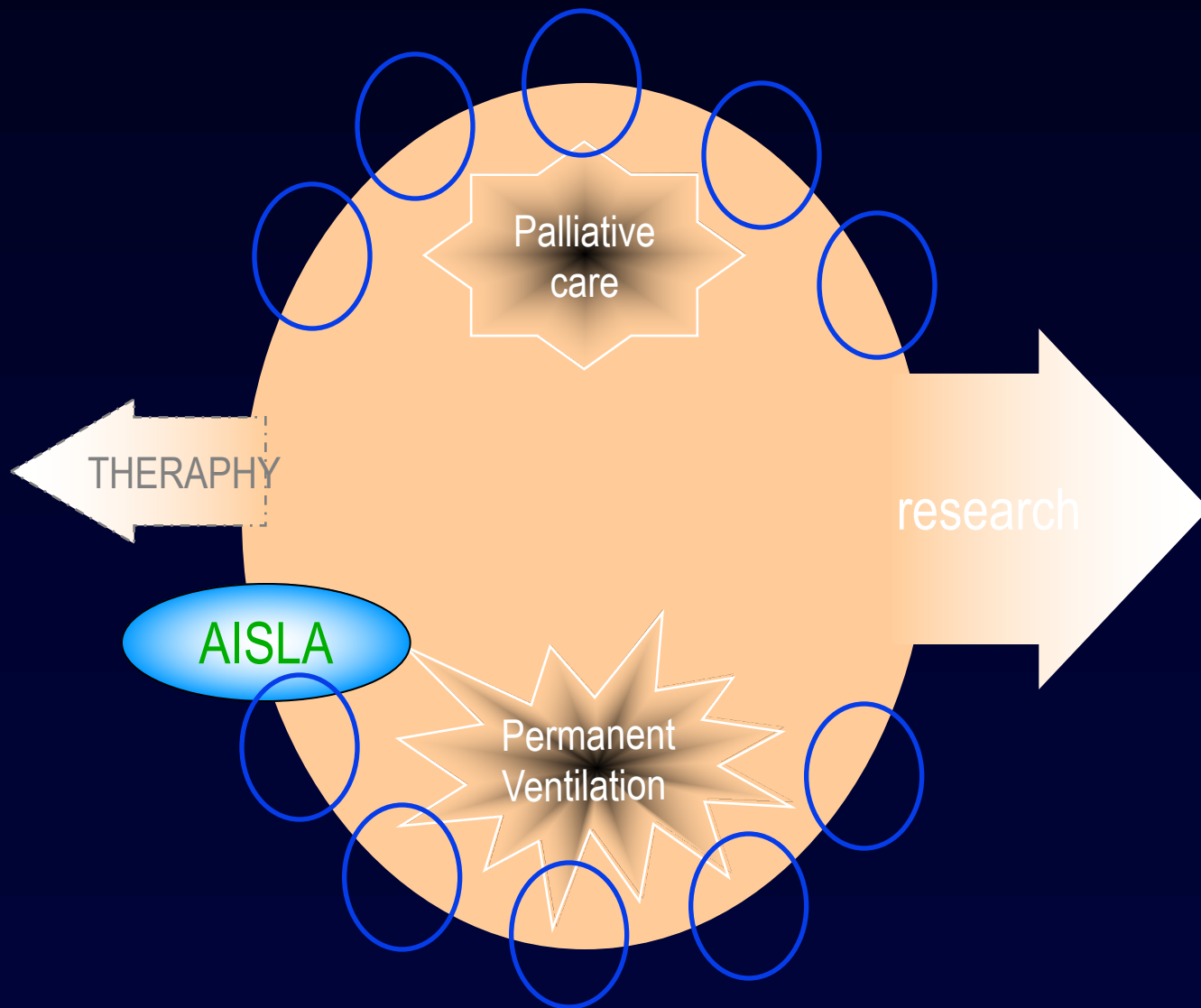
**Vincenzo Silani**



U.O. Neurologia e Lab. Neuroscienze  
Università degli studi di Milano  
IRCCS Istituto Auxologico Italiano - Milano



*CENTRO SLA*  
**IRCCS ISTITUTO AUXOLOGICO ITALIANO**



Neurologo  
Pneumologo  
Nutrizionista  
Gastroenterologo/Chirurgo  
Radiologo interventista  
Otorinolaringoiatra/Foniatra  
Anestesista/Rianimatore  
Neuropsicologo  
Psicologo  
Psichiatra  
Fisiatra  
Logoterapista  
Terapista della riabilitazione  
Personale infermieristico dedicato  
Case manager  
Coordinatore di trial clinici

## Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey

GD Borasio,<sup>1</sup> PJ Shaw,<sup>2</sup> O Hardiman,<sup>3</sup> AC Ludolph,<sup>4</sup> ML Sales Luis<sup>5</sup> and V Silani,<sup>6,7</sup> for the European ALS Study Group



ELSEVIER

Journal of the Neurological Sciences 191 (2001) 145-150

Journal of the  
**Neurological  
Sciences**

[www.elsevier.com/locate/jns](http://www.elsevier.com/locate/jns)

## Amyotrophic lateral sclerosis care in Italy: a nationwide study in neurological centers

Adriano Chiò<sup>a,\*</sup>, V. Silani<sup>b</sup>, for the Italian ALS Study Group<sup>1</sup>

<sup>a</sup> 2nd Division of Neurology, Department of Neuroscience, University of Turin Medical School, Via Cherasco, 15, I-10126 Turin, Italy

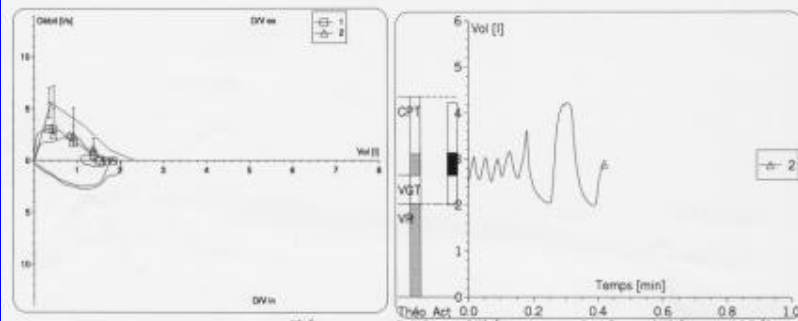
<sup>b</sup> Institute of Neurology, University of Milan Medical School-IRCCS Ospedale Maggiore, Via Francesco Sforza, 35, I-20122 Milan, Italy

# IRCCS Istituto Auxologico Italiano

## Spirométrie - Débit Volume

Nom: Aime Prénom: Clementine  
 Identification: AICL200831 Sexe: féminin  
 Date naissance: 20/08/1931 Age: 71 ans  
 Taille: 160,0 cm Poids: 65,0 kg

Médecin:



	Théo		Act1		Act2		D42/1	
Date	17/10/2002		17/10/2002		17/10/2002			
Heure	11:53:37		12:02:34					
VT..... [L]	0.46		0.50	106.9				
Vl..... [L/MIN]	9.29		13.38	144.1				
FR..... [L/MIN]	20.00		26.97	134.8				
VRE..... [L]	0.62		0.65	104.0				
CV IN..... [L]	2.33		2.17	93.3				
CV EX..... [L]	2.33		2.22	95.2				
CI..... [L]	1.85		1.57	84.9				
CV MAX..... [L]	2.33	2.03	87.0	2.22	95.2		9.4	
VEMS..... [L]	1.95	1.53	78.7	1.60	82.5	4.8		
VEMS % CV MAX..... [%]	75.61	75.53	99.9	72.32	95.6	-4.3		
CVF..... [L]	2.35	1.85	78.6	1.85	78.6	-0.1		
DEP..... [L/s]	5.56	3.10	55.8	2.50	44.9	-19.5		
DEM 75..... [L/s]	4.98	3.02	60.7	2.50	50.2	-17.4		
DEM 50..... [L/s]	3.31	1.77	53.7	2.42	73.3	36.5		
DEM 25..... [L/s]	1.02	0.59	57.8	1.16	114.2	97.4		
DEMe 25/75..... [L/s]	2.51	1.46	58.3	1.87	74.7	28.1		
DIM 50..... [1/s]		2.56		2.18		-14.8		
VIMS..... [1]		1.99		1.66		-16.9		
CVF IN..... [1]	2.33	2.03	87.0	1.74	74.7	-14.2		

Conclusion :





## Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review)

Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology

R.G. Miller, MD; J.A. Rosenberg, MD; D.F. Gelinas, MD; H. Mitsumoto, MD; D. Newman, MD; R. Sufit, MD; G.D. Borasio, MD; W.G. Bradley, DM, FRCP; M.B. Bromberg, MD, PhD; B.R. Brooks, MD; E.J. Kasarskis, MD, PhD; T.L. Munsat, MD; E.A. Oppenheimer, MD; and the ALS Practice Parameters Task Force\*

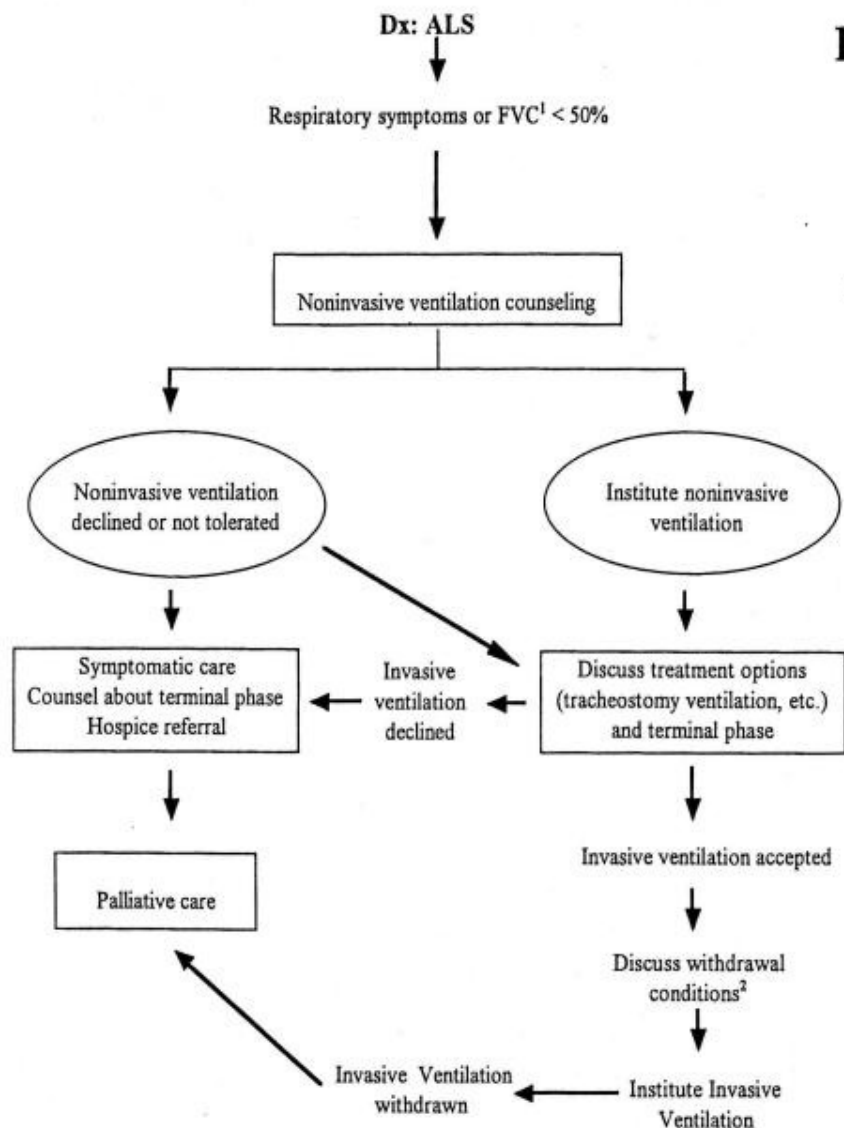


Figure 3. Algorithm for respiratory management. <sup>1</sup>Forced vital capacity (FVC) or vital capacity (VC) can be used. VC may be more accurate in patients with bulbar dysfunction. <sup>2</sup>Agreement needed for conditions of withdrawal prior to or concurrent with instituting invasive ventilation (e.g., locked in state, coma, etc.). Dx = diagnosis.

## EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives

An evidence-based review with good practice points

The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis:  
P. M. Andersen<sup>a</sup>, G. D. Borasio<sup>b</sup>, R. Dengler<sup>c</sup>, O. Hardiman<sup>d</sup>, K. Kollwe<sup>e</sup>, P. N. Leigh<sup>e</sup>,  
P.-F. Pradat<sup>f</sup>, V. Silani<sup>g</sup> and B. Tomik<sup>h</sup>

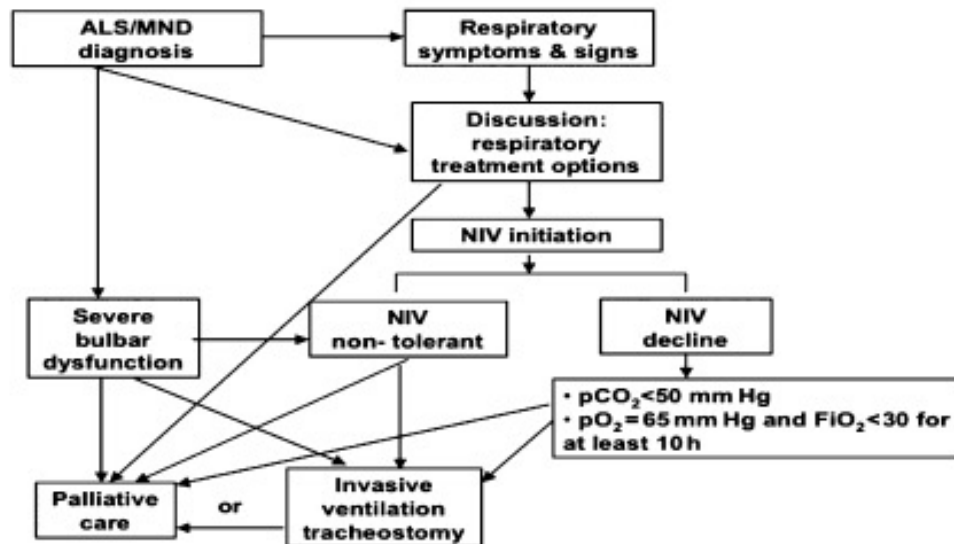
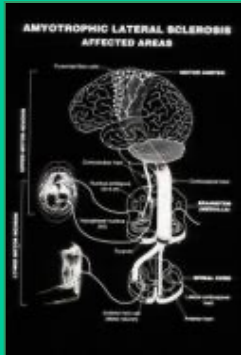
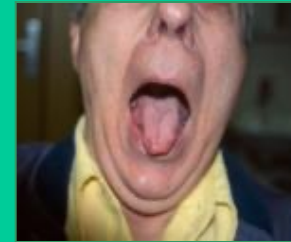


Figure 3 Flowchart for the management of respiratory dysfunction in ALS.



# SLA



Disfagia

II° MN  
(V, VII, IX, XII)

+/-

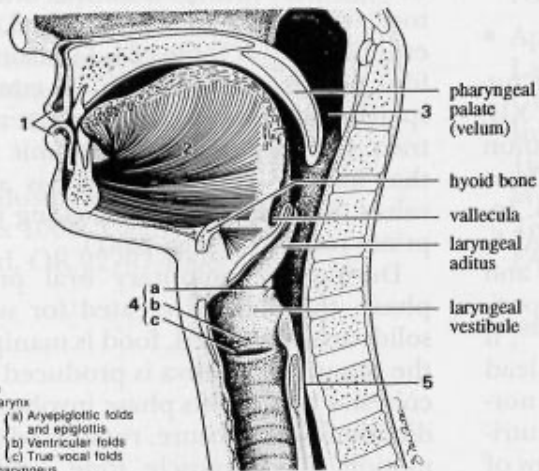
perdita  
innervazione I°

PERDITA DI PESO & MALNUTRIZIONE

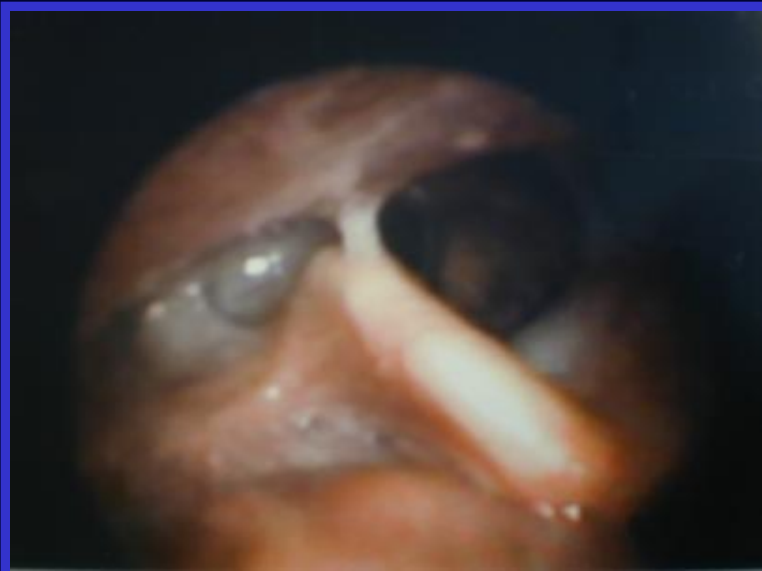
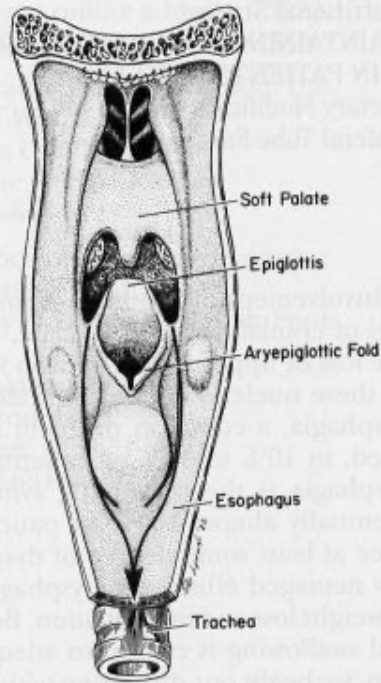
DISTURBI PSICOLOGICI  
RITARDATO SVUOTAMENTO GASTRICO  
CONSTIPAZIONE

> DISPENDIO ENERGETICO GIORNALIERO





- VALVES:
- 1 Lips
  - 2 Tongue
  - 3 Velopharynx
  - 4 Larynx {
    - a) Aryepiglottic folds and epiglottis
    - b) Ventricular folds
    - c) True vocal folds
  - 5 Cricopharynx



Evaluation of dysphagia

# RECOMMENDED METHODS OF EVALUATING NUTRITIONAL STATUS

---

- DIES

- AN

bmi

$$\text{BMI} = \text{peso (kg)} / \text{altezza (metri)} \times 2$$

- BIC

- DU

- RES

- BIC

NESS  
ENCE (MAMC)

SIS (BIA)

ETRY (DEXA)

EE)



# Insufficienza Nutrizionale: una paura costante per il paziente SLA

## Ridotto Apporto Energetico

### ❖ Ipostenia Progressiva



# Insufficienza Nutrizionale: una paura costante per il paziente SLA

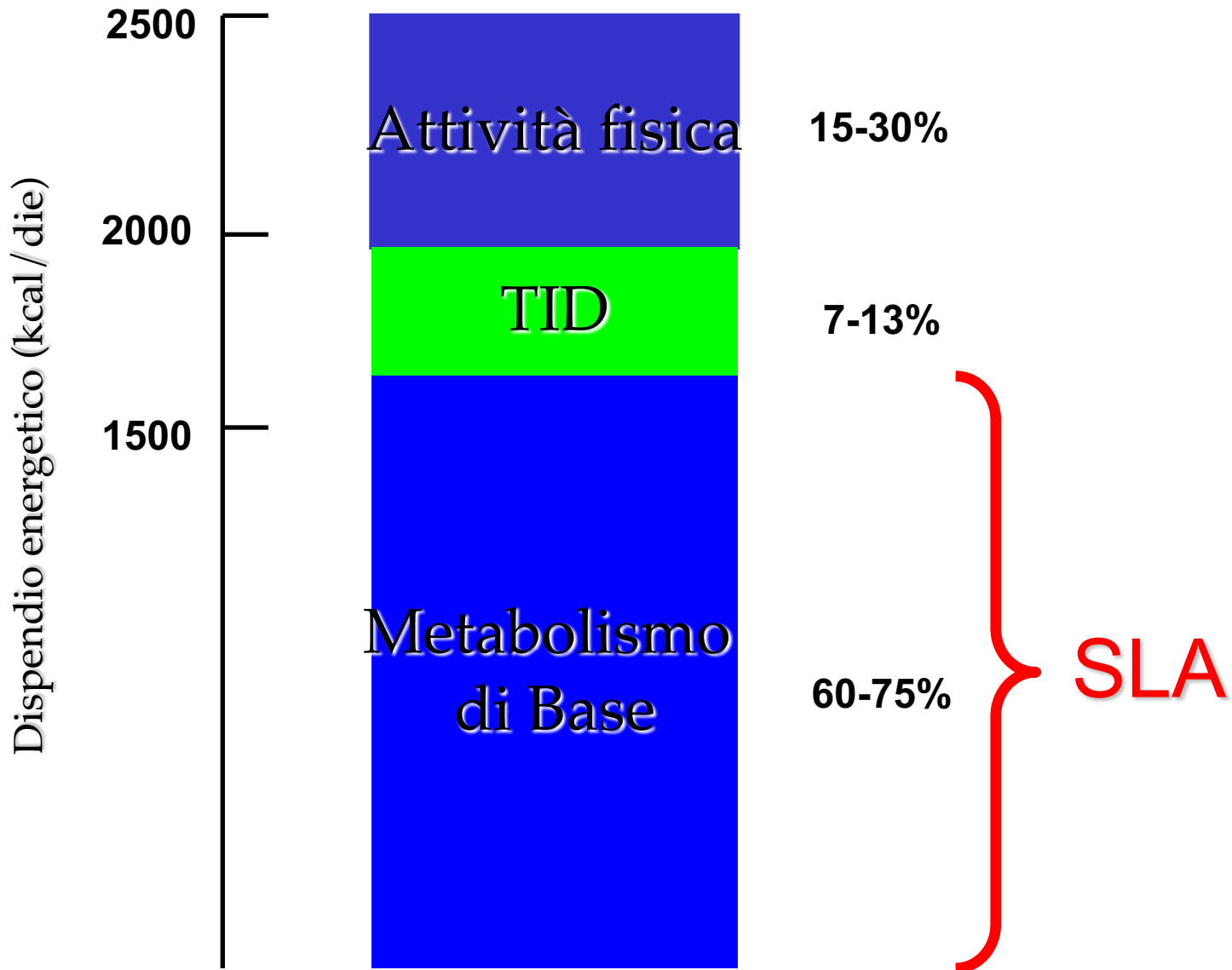
---

## Incremento del Dispendio Energetico Giornaliero

- ❖ Attività Muscolare senza esercizio
  - Fascicolazioni (contrazioni muscolari continue)
  - Crampi
  - Spasticità
- ❖ Incremento utilizzazione energetica di muscoli deboli ed inefficienti



# Dispendio Energetico



Vincenzo Silani  
 Edward J. Kasarskis  
 Nobuo Yanagisawa

## Nutritional management in amyotrophic lateral sclerosis: a worldwide perspective

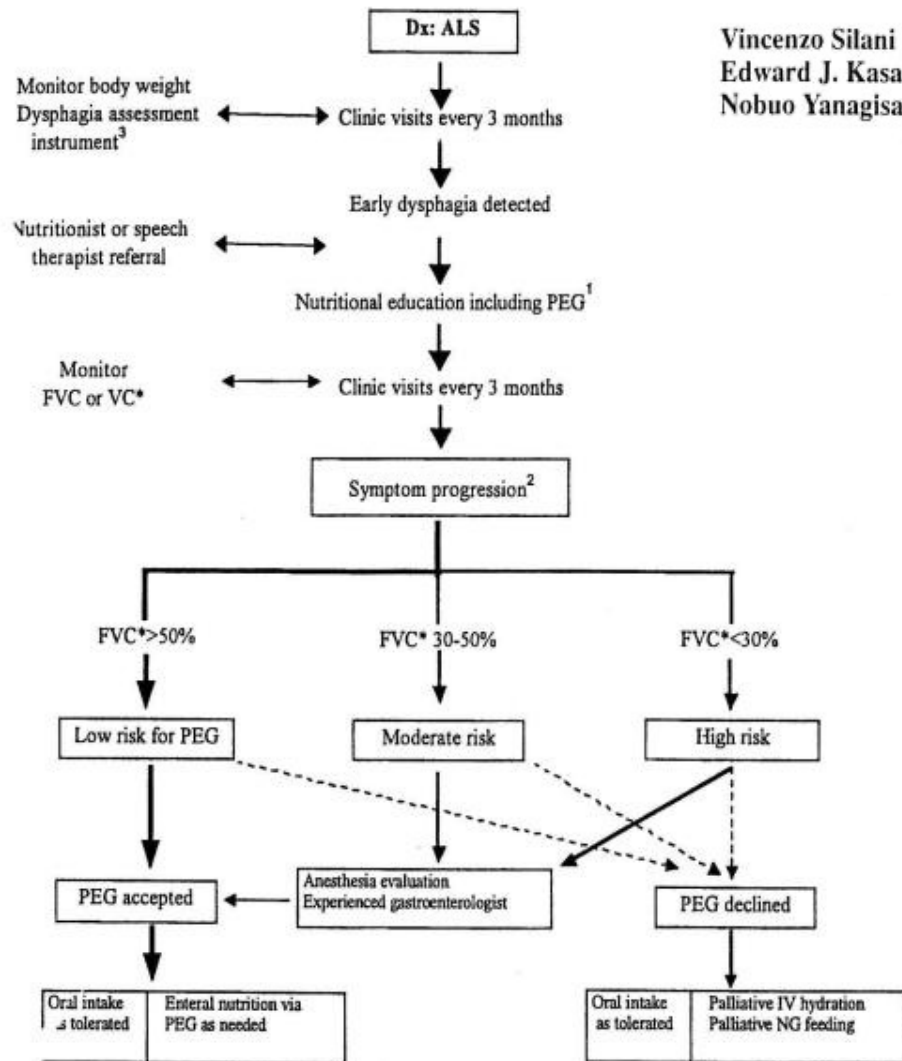


Figure 2. Algorithm for nutrition management. <sup>1</sup>Rule out contraindications. <sup>2</sup>Prolonged mealtime, ending meal prematurely because of fatigue, accelerated weight loss due to poor caloric intake, family concern about feeding difficulties. \*Forced vital capacity (FVC) or vital capacity (VC) can be used. VC may be more accurate in patients with bulbar dysfunction. <sup>3</sup>For example, Colorado Dysphagia Disability Inventory, bulbar questions in the ALS Functional Rating Scale, or other instrument. Dx = diagnosis; PEG = percutaneous endoscopic gastrostomy.

# NUTRIZIONE ENTERALE

## NFT

55% prescribed EN, 90% failures

## PEG

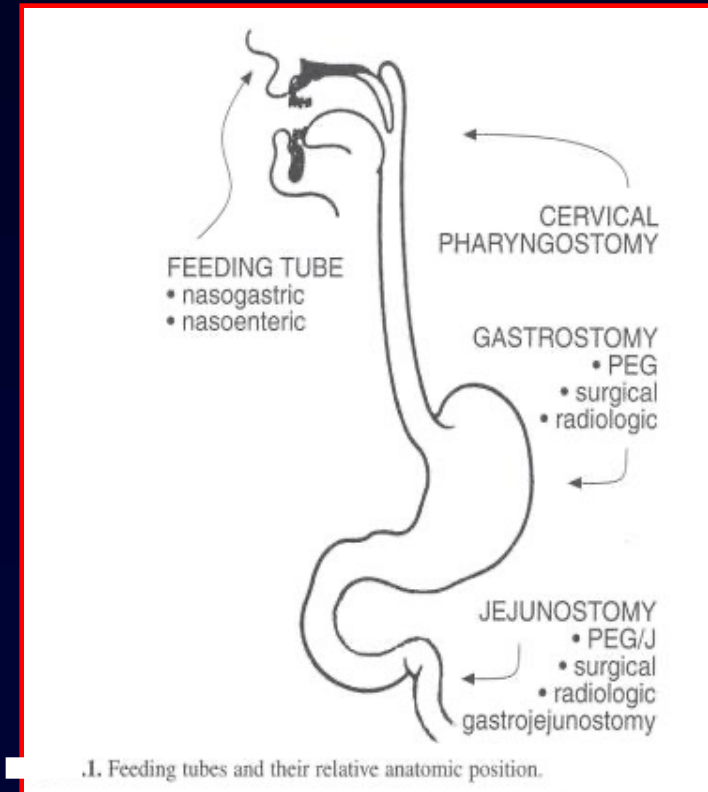
93% prescribed EN, no failure

## PEJ

Alternative strategy

## RIG/PRG

Better tolerated





# Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review)

Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology

R.G. Miller, MD; J.A. Rosenberg, MD; D.F. Gelinas, MD; H. Mitsumoto, MD; D. Newman, MD; R. Sufit, MD; G.D. Borasio, MD; W.G. Bradley, DM, FRCP; M.B. Bromberg, MD, PhD; B.R. Brooks, MD; E.J. Kasarskis, MD, PhD; T.L. Munsat, MD; E.A. Oppenheimer, MD; and the ALS Practice Parameters Task Force\*

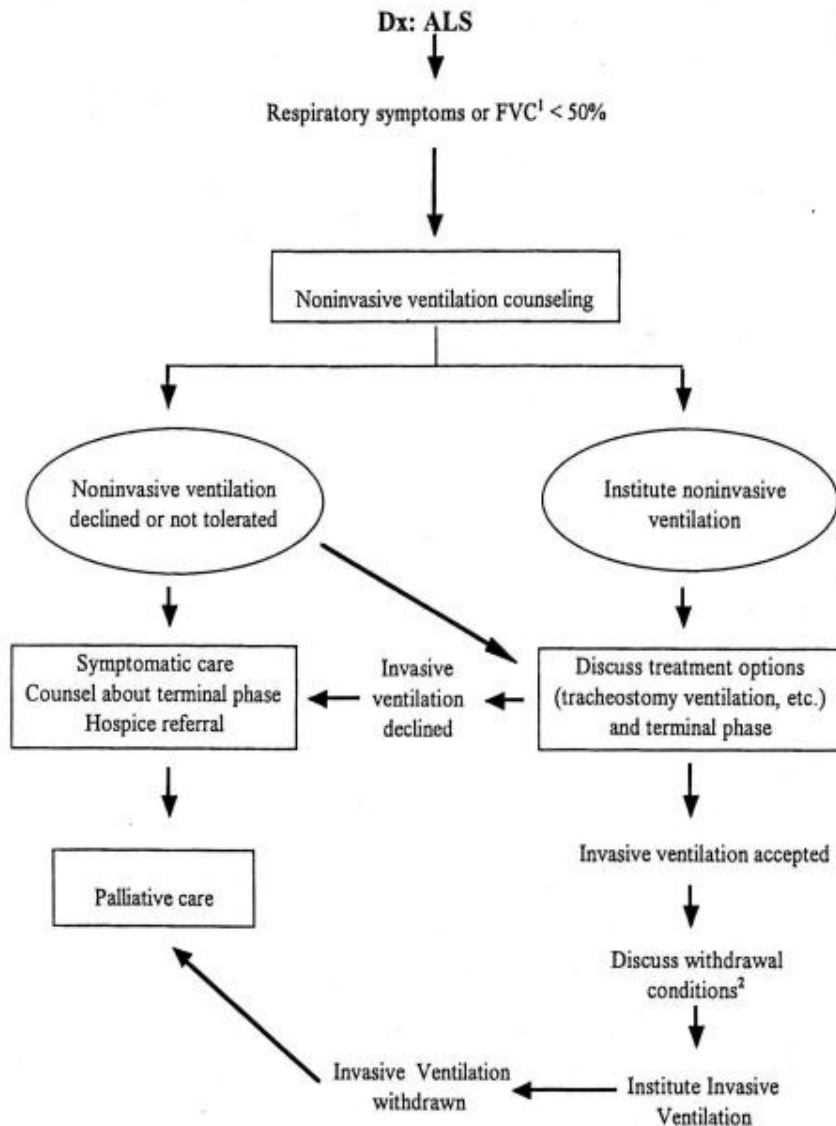


Figure 3. Algorithm for respiratory management. <sup>1</sup>Forced vital capacity (FVC) or vital capacity (VC) can be used. VC may be more accurate in patients with bulbar dysfunction. <sup>2</sup>Agreement needed for conditions of withdrawal prior to or concurrent with instituting invasive ventilation (e.g., locked in state, coma, etc.). Dx = diagnosis.

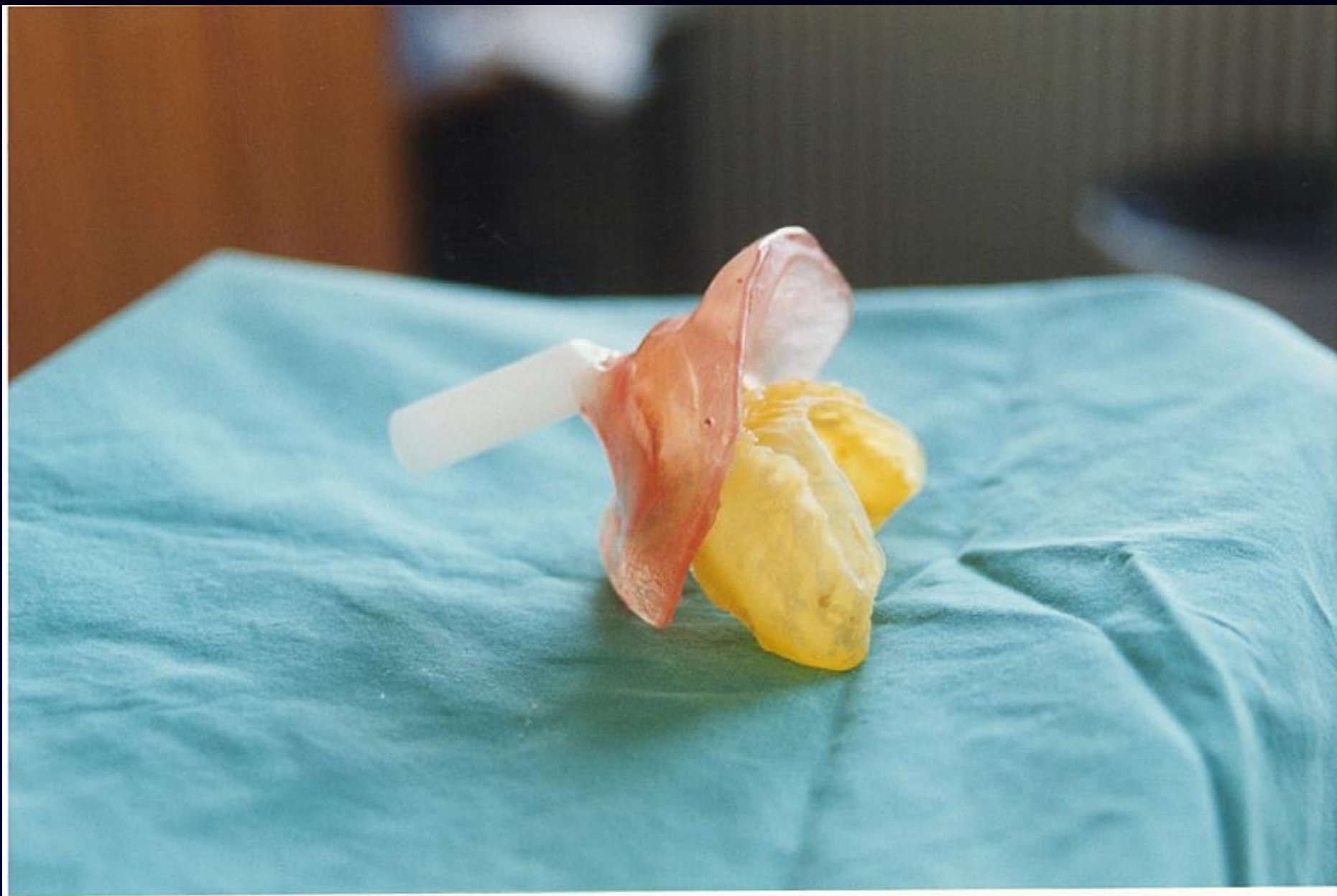




















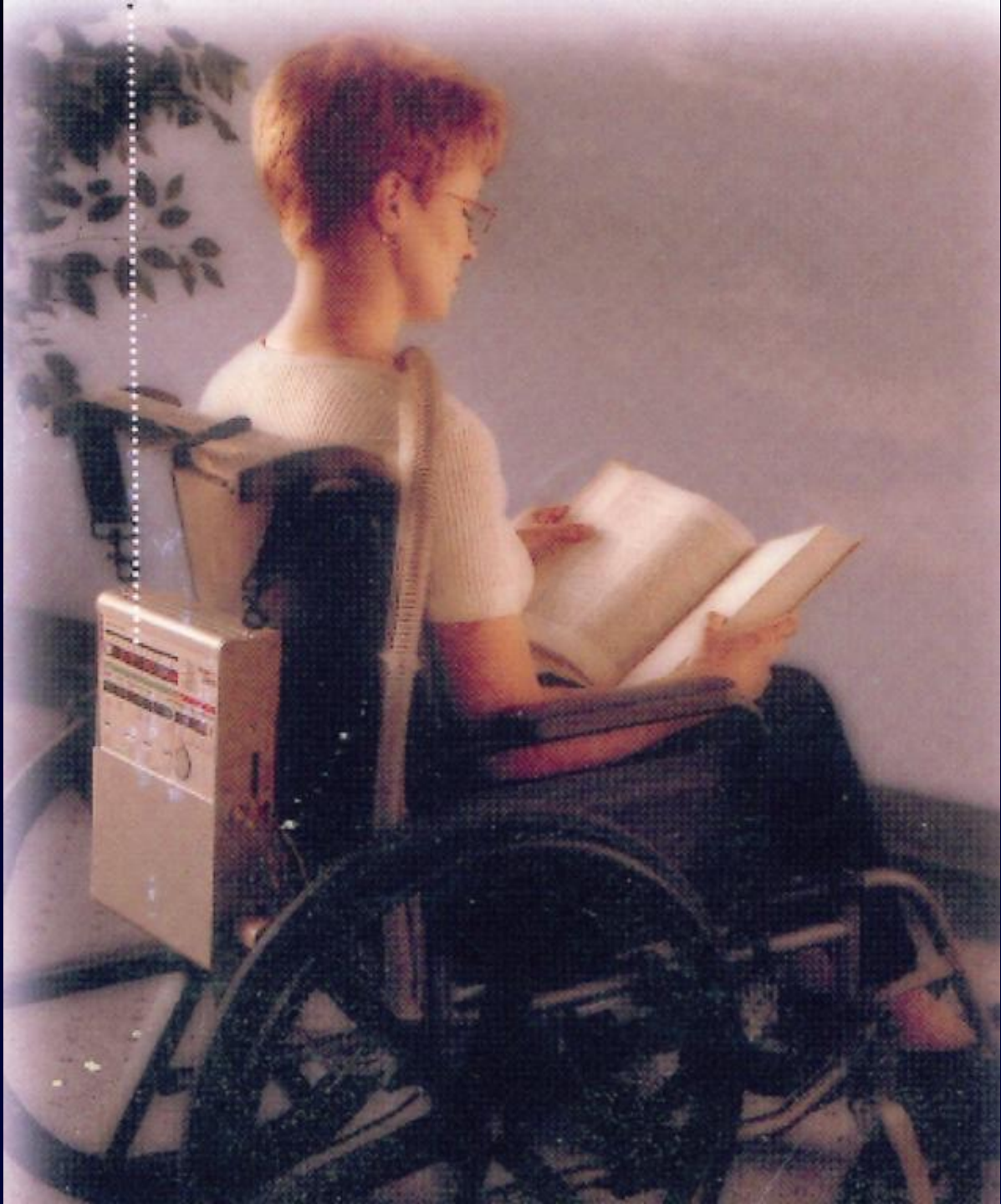












# Honesty and hope: announcement of diagnosis in ALS

Vincenzo Silani, MD; and Gian Domenico Borasio, MD

---

**Article abstract**—Informing patients and their families about a diagnosis such as amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a daunting task for any physician. The way the diagnosis is communicated will have a major impact on the physician-patient relationship and the attitude of the patient toward the disease and toward symptomatic treatment measures. Breaking the news can be truly defined as the starting point of palliative care in ALS. It is an ongoing information process which, by its nature, escapes narrow definitions or standardization attempts. Nevertheless, a number of techniques exist to facilitate the process and ease the burden for physicians, patients, and families. We believe that the terminal phase should be discussed at the latest when first respiratory symptoms appear, to prevent unwarranted fears of “choking to death.”

NEUROLOGY 1999;53(Suppl 5):S37-S39

J Neurol (2000) 415: 835-840  
© Steinkopff Verlag 2000

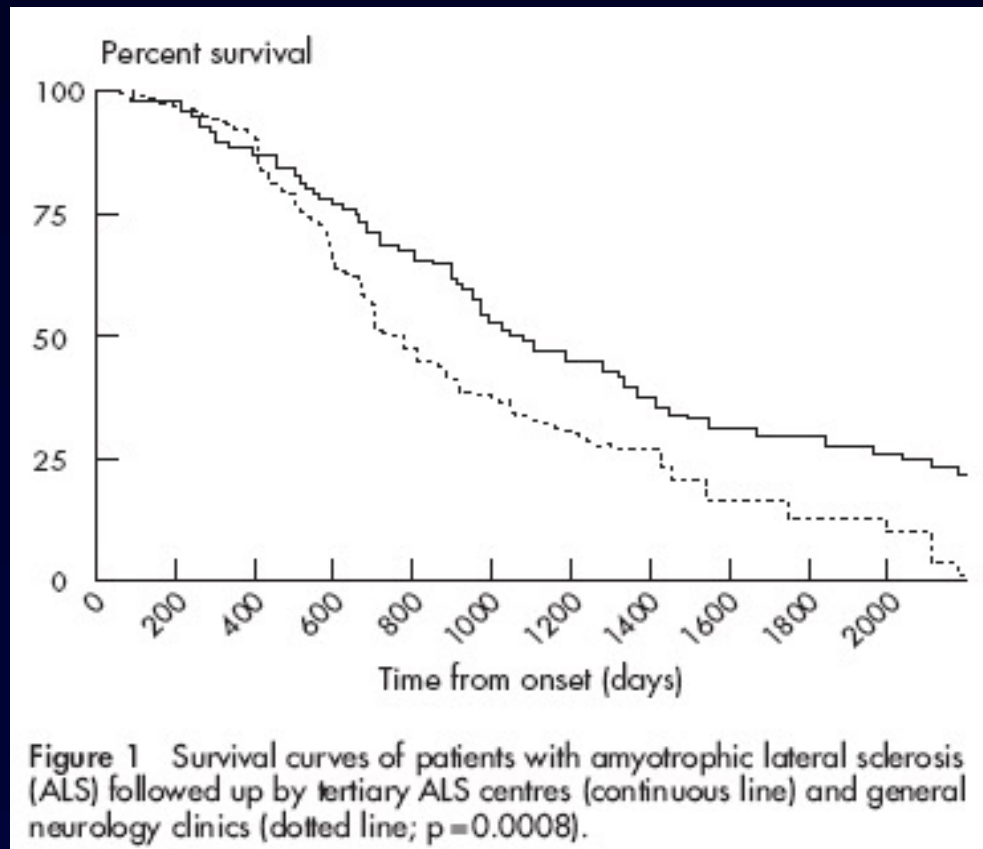
ORIGINAL COMMUNICATION

C. Jenkinson  
R. Fitzpatrick  
M. Swash  
V. Peto  
and the ALS-HPS Steering Group

**The ALS Health Profile Study:  
quality of life of amyotrophic lateral sclerosis  
patients and carers in Europe**

# Impatto dei Centri Terziari sullaSLA

---



Chiò et al., 2006



# Conclusione

## Importanza della diagnosi precoce di SLA

---

- La diagnosi più è precoce più è difficile
- Facilita il riferimento a Centri SLA
- Evitati lunghi percorsi diagnostici
- Accesso a clinical trials – pre-trattamento con riluzole richiesto (1 mese)
- > sopravvivenza/miglior QoL in pazienti trattati nei Centri SLA (Sorenson, 2007)
- Effetto positivo sul caregiver

Le problematiche socio-assistenziali che i pazienti con SLA e le loro famiglie devono affrontare sono assai complesse. Essi includono: l'esenzione dalla spesa sanitaria, il riconoscimento di invalidità civile, il riconoscimento di assegno di accompagnamento, il riconoscimento dell'inabilità lavorativa per i pazienti ancora attivi, il riconoscimento della gratuità di alcuni farmaci abitualmente utilizzati nel trattamento, l'abbattimento delle barriere architettoniche del domicilio, etc.

**Case manager.** L'attivazione delle risorse socio-assistenziali disponibili sul territorio è spesso ardua. Il paziente e la sua famiglia si trovano impreparati di fronte a una malattia che evolve rapidamente causando gravi disabilità e necessità assistenziali incalzanti. La guida che può essere fornita dai medici e dal personale ospedaliero è spesso modesta, anche a causa dell'estrema diversificazione territoriale dei servizi e della modalità di accesso a questi. **Riteniamo necessaria la presenza di una figura professionale (Case Manager) che, basandosi sulla conoscenza diretta della problematiche specifiche del paziente e della famiglia, sia in grado di aiutare ad attivare le risorse sociali, sanitarie e assistenziali esistenti sul territorio e rappresenti l'interfaccia ideale fra i pazienti e l'équipe interdisciplinare.**

## Ruolo del volontariato e delle associazioni laiche

Il volontariato e le associazioni laiche hanno un ruolo fondamentale per i pazienti e le famiglie con SLA, che si deve esplicitare con una stretta collaborazione con i medici e le altre figure professionali coinvolte nell'assistenza dei pazienti. Spesso il volontariato e le associazioni si trovano a dover supplire a carenze del sistema sanitario e hanno una funzione di pungolo per il continuo miglioramento dell'assistenza dei pazienti da parte delle équipes specializzate.

Compiti fondamentali delle associazioni di volontariato sono:

- a) favorire i **contatti** fra i malati di SLA, i loro familiari, i soci, i medici e i volontari impegnati nell'assistenza;
- b) svolgere opera di **informazione** sulla malattia, la ricerca, i possibili interventi terapeutici e ogni aspetto dell'assistenza e dei diritti dei pazienti e delle loro famiglie;

promuovere ogni attività utile per **migliorare le condizioni** dei malati di SLA sotto i profili sanitario, sociale, culturale ed economico;

raccogliere **fondi** da utilizzare per l'assistenza e la ricerca

svolgere opera di **sensibilizzazione** dell'opinione pubblica.

# Variabili per una riabilitazione intermedia

esercizio, ipostenia muscolare, dolore muscolo-scheletrico, spasticità, disartria e comunicazione, salivazione e disfagia, dispnea ed insufficienza respiratoria, Insufficienza respiratoria non controllata dalla NIPPV – ventilazione invasiva con tracheotomia, sonno, cura psicosociale del paziente e del caregiver, sessualità ed intimità, spiritualità, decisioni di fine vita, cure palliative della fase finale, cure palliative della famiglia, radiofrequenzimetro (RFID) o telemedicina