



Le disposizioni anticipate di trattamento o “biotestamento”

Sabato 24 marzo 2018

Maura Pugliatti

Professore Associato di Neurologia
Dip. Scienze Biomediche e Chirurgico-Specialistiche
Università degli Studi di Ferrara

Direttore F.F.
U.O. Clinica Neurologica
Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara
maura.pugliatti@unife.it



Ambito specialistico di coinvolgimento: PAZIENTE NEUROLOGICO

Qual ora dovesse trovarsi in una delle seguenti condizioni:

- stato vegetativo persistente
- stato vegetativo permanente
- stato di minima coscienza
- locked-in

Compiutamente ed adeguatamente informato, con linguaggio per il paziente chiaro e comprensibile, circa la causa, la natura, la portata, e le conseguenze dei seguenti fenomeni:

- Accanimento diagnostico-terapeutico
- Alimentazione artificiale
- Idratazione artificiale
- Locked - in
- Sedazione
- Stato di minima coscienza
- Stato vegetativo persistente
- Stato vegetativo permanente
- Terapia antalgica
- Trattamento sanitario
- Ventilazione meccanica artificiale

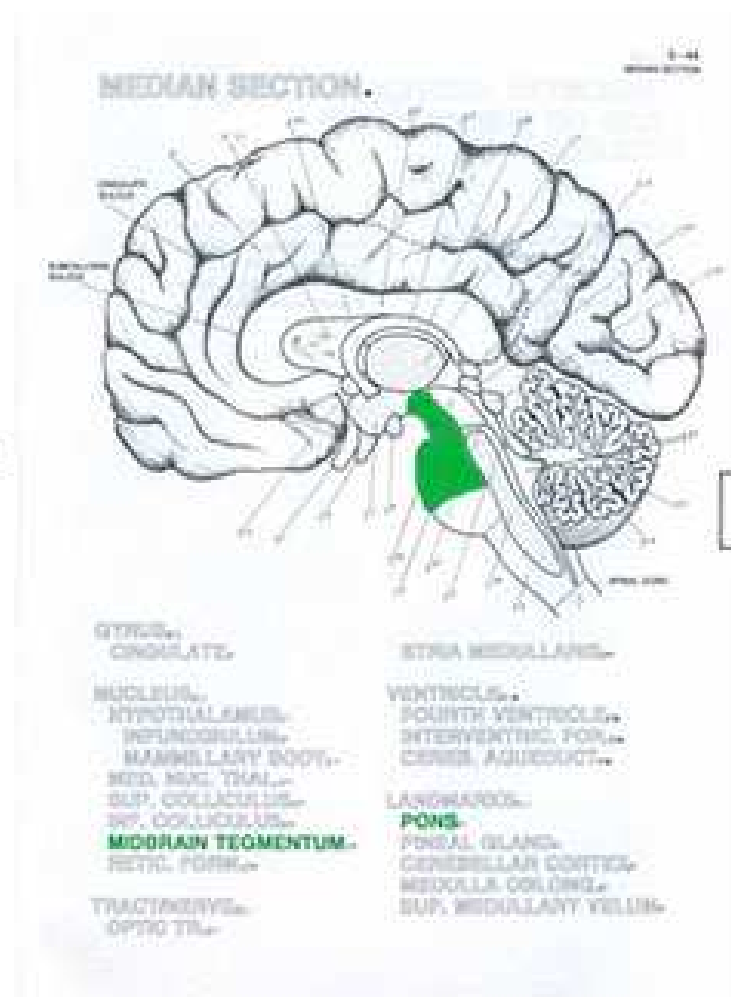
Sindrome 'locked-in'

- Pseudocoma – Sdr ventrale pontina
- Disconnessione cerebro-medullo-spinale
 - Danno del 'cervello inferiore' e tronco encefalico con risparmio del 'cervello superiore' (diencefalo e telencefalo)
 - Trombosi a. basilare (ischemia ponte ventrale), trauma cranico, overdose farmaci, mal vascolari, sdr demielinizzante, altre leucoencefalopatie
- Immobilità / Piena coscienza e consapevolezza

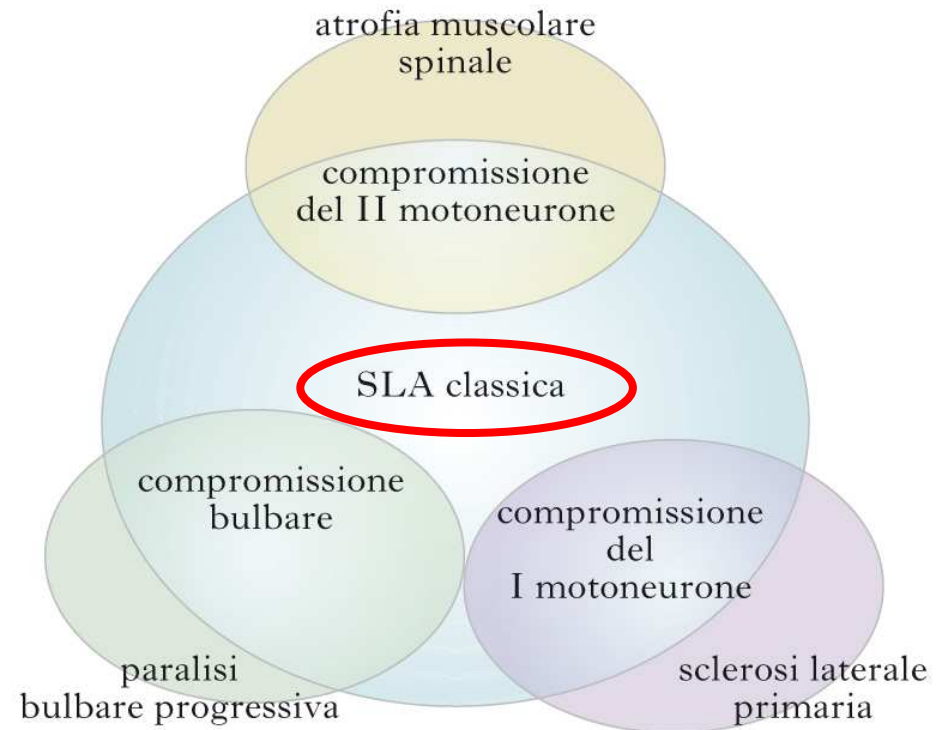
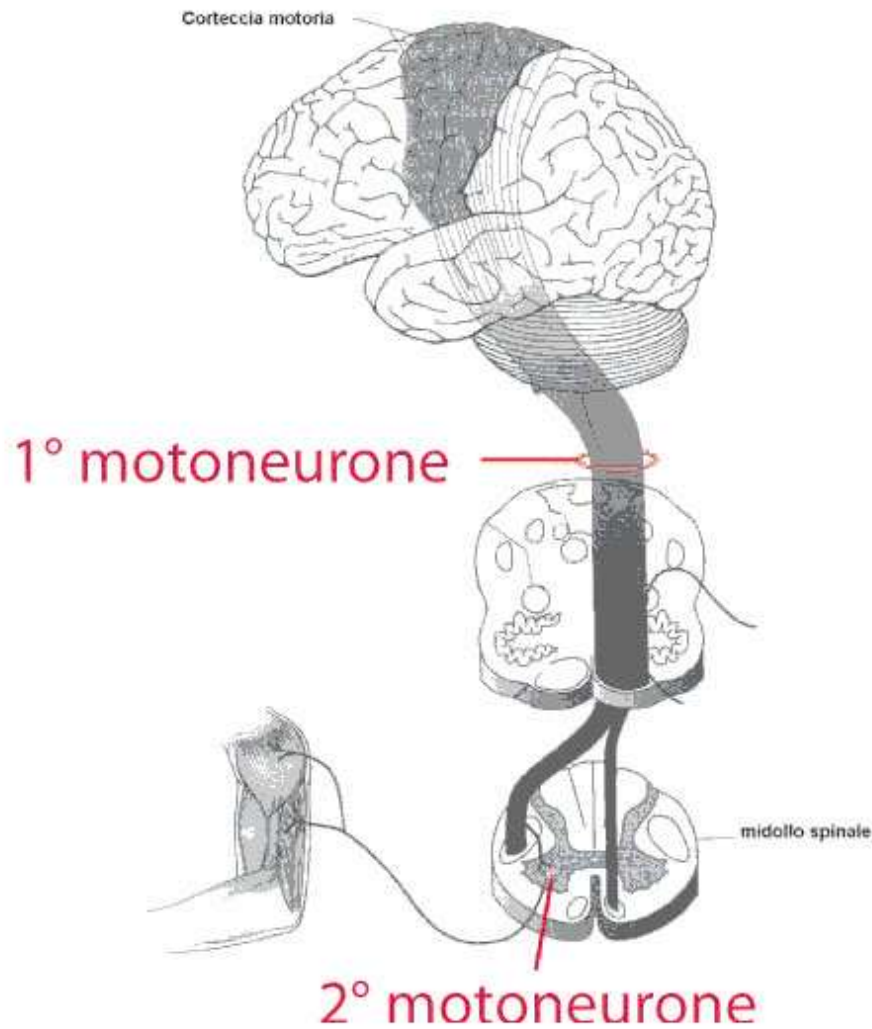
“Locked-In” Syndrome

Plum & Posner (1966)

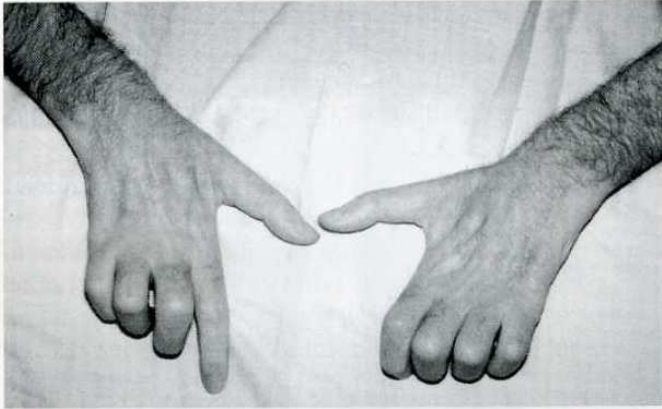
- **Quadriplegia**
 - Paralysis of Limbs
 - Anarthria
 - Loss of Articulate Speech
 - Aphonia
 - Loss of Vocalization
- **Full Consciousness**
 - Preserved Auditory, Visual Function
 - Startle, Orienting
 - Localization, Fixation, Pursuit
 - Preserved Communication
 - Blinking, Vertical Eye Movements
 - Preserved Emotional Response
- **Anterior Brain Stem**
 - Pons
 - Excludes Reticular Formation



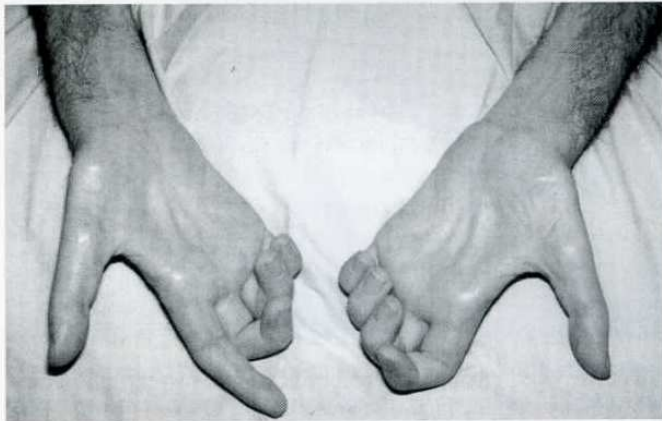
Malattie del I e del II motoneurone: Sclerosi laterale amiotrofica (SLA)



SLA: evoluzione clinica



A



B

FIGURE 78.4 (A, B) Severe intrinsic hand muscle atrophy in a patient with amyotrophic lateral sclerosis. Note the “claw hand” and atrophy of muscles innervated by both ulnar and medial nerves.

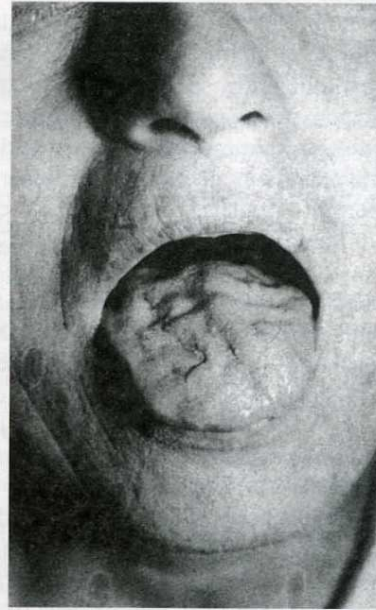
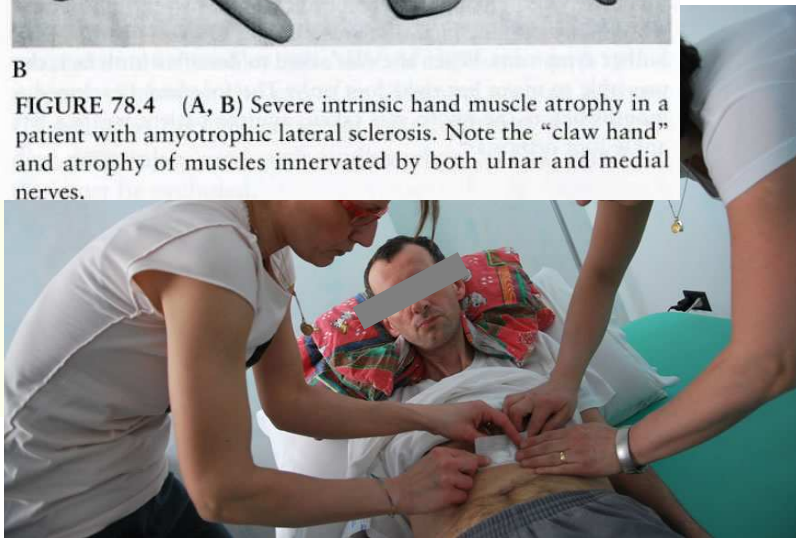


Fig. 30.3 - Cospicua atrofia bilaterale della muscolatura giale in un caso di SLA bulbare.





SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero - Universitaria di Ferrara



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Unità Sanitaria Locale di Ferrara

**Azienda Ospedaliero
Universitaria S. Anna di Ferrara
Azienda Sanitaria Locale Ferrara**

Documento Interaziendale

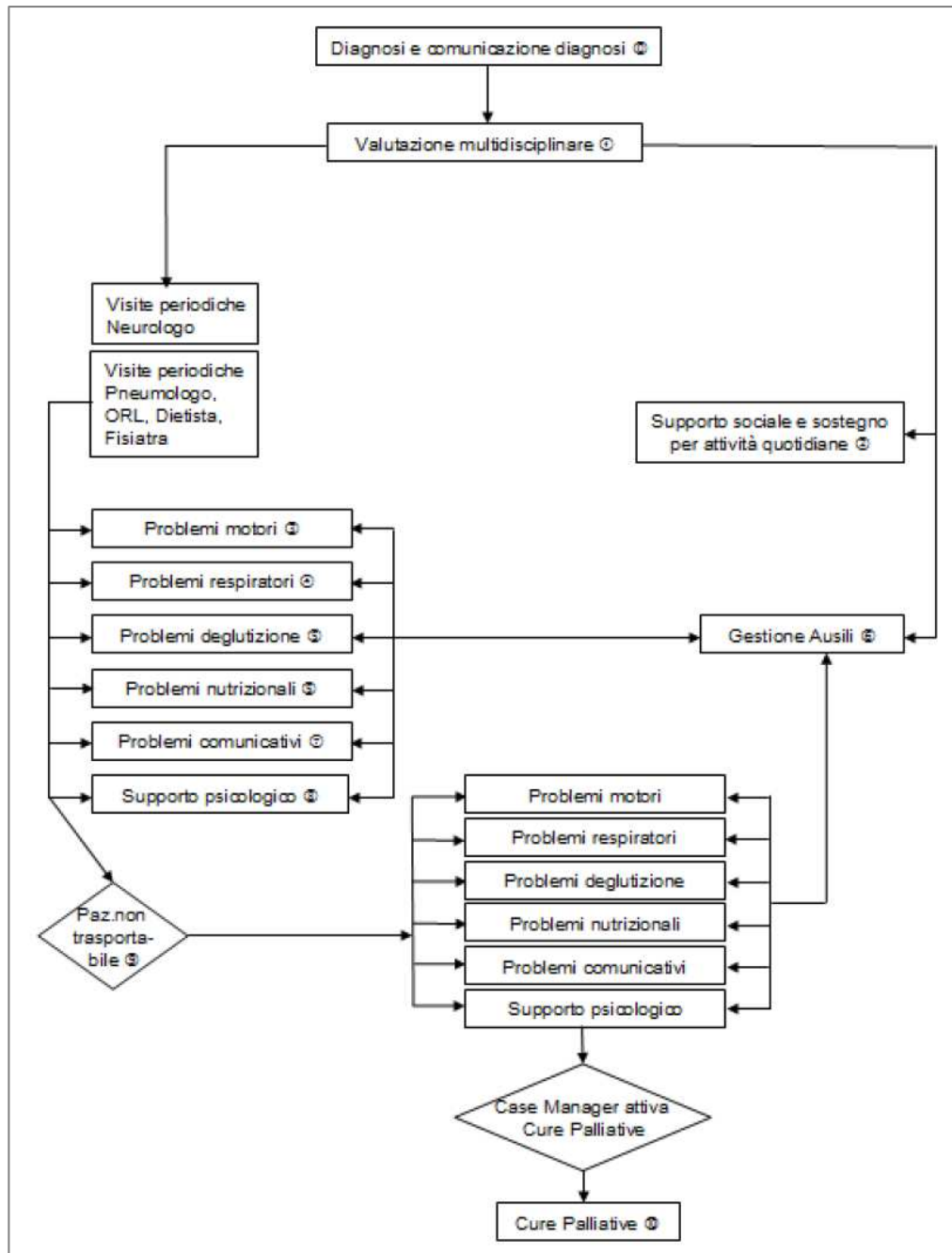
DOC-04-PDTA
INTER
Rev 1

Data: 16/10/2017

**Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale
Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA)**

1.	Emissione	1
2.	Obiettivo.....	3
3.	Metodologia	3
4.	Riferimenti bibliografici	4
5.	Definizioni.....	5
7.	Matrici tempi/fasi/attività.....	6
8.	Dichiarazioni anticipate di trattamento	23
9.	Parametri di controllo	23

**Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale
Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA)**



MATRICE TEMPI / FASI / ATTIVITA' : COMPLICANZE RESPIRATORIE (con paziente trasportabile) ☉

	Sintomi respiratori/tosse inefficace	Insufficienza ventilatoria	Indicazioni tracheotomia	Emergenza per insufficienza respiratoria
Valutazione	Visita pneumologica Valutazione FEES	Visita pneumologica	Impossibilità a gestire le vie aeree (es. aumento secrezioni); ventilò terapia non invasiva > 20 h al giorno o intolleranza alla ventilò terapia non invasiva. Esame clinico	Il medico del 118 valuta il paziente e lo porta nel PS del distretto di afferenza del paziente stesso. Il Medico 118 avverte telefonicamente dell'arrivo il Medico dei codici rossi al numero dedicato. Il paziente viene ricoverato in un reparto adeguato alla gravità: Pneumologia o Anestesia e Rianimazione o Medicina d'Urgenza (Cona), Anestesia e Rianimazione (Cento/Delta).
Esami diagnostici	Spirometria, Pulsossimetria, MIP, MEP, PCF, eventuali EGA, monitoraggio notturno della saturazione ossiemoglobinica, polisonnografia. Radiografia del torace, se previsto adattamento ad apparecchio per tosse assistita	Spirometria, Pulsossimetria, MIP, MEP, PCF, eventuali EGA, monitoraggio notturno della saturazione ossiemoglobinica, polisonnografia. Radiografia del torace, se previsto adattamento ad apparecchio per tosse assistita		
Interventi o procedure	Fornitura apparecchio per tosse assistita	Ricovero per adattamento a ventilatore meccanico domiciliare	Ricovero in Pneumologia o altro reparto per malati critici: tracheotomia programmata effettuata da specialista ORL	Procedure previste per le emergenze respiratorie (NIV/IOT e aspirazione) e cambio cannula
Farmaci	Anticolinergici se scialorrea	Antibiotici se sovrinfezioni broncopolmonari	Sospensione anticoagulanti orali e/o antiaggreganti in previsione di manovre cruenta. Antibiotici se sovrinfezioni broncopolmonari	
Nutrizione		se CV<50% del predetto: indicazione PEG	Indicazione PEG	
Educazione paziente e familiari	Istruzioni apparecchio per tosse assistita	Corretto uso e manutenzione di respiratore, circuito ed interfaccia. Conoscenza degli allarmi	Addestramento caregiver: - Gestione tracheostomia - Utilizzo dispositivi	In caso di chiamata alla CO 118, il familiare segnala che si tratta di un paziente affetto da SLA
Attività e sicurezza del paziente		2° ventilatore con batteria (paziente tracheostomizzato). Segnalazione al fornitore di corrente elettrica in previsione di sospensione programmata	2 ventilatori con batteria, pulsossimetro, aspiratore di secrezioni, pallone resuscitatore	
Pianificazione del percorso	Appuntamento (deve possibilmente coincidere con visita neurologica)	Eventuale controllo a 3 mesi		In caso di pre-allerta, il paziente è già segnalato, e l'operatore della CO 118 riconosce il paziente e formalizza la formazione dell'equipaggio. In caso di 1° chiamata per insufficienza respiratoria al 118 e/o se il paziente non è già segnalato, segue l'usuale iter pre-ospedaliero secondo necessità assistenziali
Certificazioni	Prescrizione dispositivi di supporto alla funzione respiratoria	Prescrizione dispositivi di supporto alla funzione respiratoria		
Goals	Prevenire ab ingestis, infezioni respiratorie, malnutrizione e disidratazione	Prevenire infezioni respiratorie. Mantenere ventilazione e stato nutrizionale adeguati	Garantire stabilità respiratoria Prevenzione riacutizzazioni	Gestire l'emergenza in presenza di sintomi di insufficienza respiratoria a domicilio

**Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale
Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA)**

MATRICE TEMPI / FASI / ATTIVITA' : DISFAGIA (con paziente trasportabile) ☺

	Disfagia	Polmoniti ab ingestis
<i>Valutazione</i>	Esame clinico-logopedico e strumentale ORL: permette di valutare la funzionalità di tutte le strutture facciali, orali, faringee e laringee deputate alla deglutizione	Esame clinico-logopedico e strumentale ORL
<i>Esami diagnostici</i>	FEES (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing - esame fibroendoscopico della deglutizione)	FEES (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing - esame fibroendoscopico della deglutizione)
<i>Interventi o procedure</i>	Logopedia rimediaiva atta a fornire strategie posturali, igienico-alimentari, di riduzione dell'affaticamento durante il pasto e di modificazione delle consistenze alimentari più idonee al problema disfagico	Logopedia rimediaiva fino al Posizionamento PEG: ricovero in Neurologia
<i>Farmaci</i>		
<i>Nutrizione</i>	Solida per disfagia o Frullata Cremosa omogenea in relazione allo stadio della malattia con la finalità di proseguire l'alimentazione e l'idratazione per os cercando di prevenire malnutrizione e disidratazione	Nutrizione artificiale: indicare miscela corretta sulla base delle valutazioni nutrizionali (nutrizionista)
<i>Educazione paziente e familiari</i>	Riconoscimento dei segni e sintomi della disfagia Educazione del paziente e dei familiari per ridurre il rischio di ab ingestis	Addestramento gestione PEG (da parte dell'Infermiere Professionale)
<i>Attività e sicurezza del paziente</i>		
<i>Pianificazione del percorso</i>	Monitoraggio logopedico in base alle alterazioni rilevate alla valutazione clinica/strumentale e programmazione dei successivi follow-up Controllo 1 - 3 mesi a seconda del trend di evoluzione della malattia	Follow-up nutrizionale
<i>Goals</i>	Mantenere il più a lungo possibile l'alimentazione per os in relativa sicurezza e prevenire malnutrizione e disidratazione. Prevenire complicanze pneumologiche da macro o micro inalazioni	Garantire un adeguato apporto calorico e idrico

**Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale
Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA)**

MATRICE TEMPI / FASI / ATTIVITA' : PROBLEMI COMUNICATIVI (con paziente trasportabile) ⑦

	Disartria lieve (eloquio intelligibile)	Disartria moderata (lieve-moderata riduzione dell'intelligibilità)	Disartria grave (eloquio non intelligibile)
<i>Valutazione</i>	Valutazione clinico-logopedica di menomazione e disabilità percepita (profilo Robertson e questionario di autovalutazione della disartria)	Monitoraggio della disartria (intelligibilità, velocità eloquio, affaticabilità), valutazione logopedica e della motricità residua, valutazione dei bisogni comunicativi e individuazione del sistema di CAA più adatto (a bassa od alta tecnologia in base alle capacità motorie e bisogni comunicativi); valutazione della accettazione dell'ausilio e presenza di un caregiver	Adattamenti dei sistemi di CAA individuati in base a modifiche delle condizioni cliniche e bisogni comunicativi
<i>Interventi o procedure</i>	trattamento logopedico atto a fornire strategie utili a preservare l'efficacia comunicativa orale (riduzione dello sforzo e fatica)	Prove di utilizzo di sistemi di CAA con il terapeuta occupazionale (TO) ed esperto di tecnologie assistive (ETA) se necessari ausili ad alta tecnologia; prescrizione ausili	Valutazione utilizzo sistemi di CAA e relative interfacce con il terapeuta occupazionale: ausili ad alta tecnologia (comunicatori alfabetici, puntatori oculari)
<i>Educazione paziente e familiari</i>	Fornire informazioni al paziente e ai familiari su prospettive di deterioramento del linguaggio, opzioni di strumenti di comunicazione aumentativa alternativa (CAA) e strategie utili a preservare l'efficacia comunicativa.	Addestramento all'utilizzo degli ausili di CAA individuati	Adattamento all'utilizzo degli ausili individuati
<i>Pianificazione del percorso</i>	Impostazione del trattamento logopedico in base alle alterazioni rilevate alla valutazione clinica e programmazione dei successivi follow-up	Valutazione per CAA (TO), prove ausili (con ETA se necessari ausili ad alta tecnologia), addestramento paziente e familiari, prescrizione ausili, verifica soddisfacimento bisogni comunicativi e collaudo ausili	Pianificazione follow-up
<i>Certificazioni</i>		Prescrizione medica fisiatrica e collaudo ausili	
<i>Goals</i>	Garantire il più a lungo possibile un'adeguata capacità comunicativa orale, sufficiente dal punto di vista relazionale	Garantire il soddisfacimento dei bisogni comunicativi del paziente integrando la comunicazione orale residua con sistemi di CAA	Garantire il soddisfacimento dei bisogni comunicativi del paziente attraverso l'ausilio più adeguato