

Linee guida per l'assegnazione di sistemi informatici di comunicazione a controllo oculare in pazienti con Sclerosi Laterale Amiotrofica

(redatte ai sensi del D.A.n.251/08 del 18/02/08 Assessorato della Sanità Regione Sicilia dagli esperti : Prof. Federico Piccoli e Prof. Mario Zappia)

Introduzione

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è una gravissima malattia neurodegenerativa caratterizzata dalla paralisi progressiva di tutti i muscoli volontari. La perdita di autonomia a causa della paralisi muscolare è la conseguenza inevitabile della malattia. In particolare, i molti pazienti possono presentare un importante deficit di forza alle braccia, fino a che esse diventano inutilizzabili, e una progressiva disartria fino all'incapacità totale di poter comunicare verbalmente. I due fattori, combinati assieme, pongono importanti problemi per la vita di relazione di questi pazienti, in considerazione anche del fatto che la maggioranza di loro non ha disturbi cognitivi.

I pazienti affetti da SLA possono avere una "comprensibilità" intatta del loro linguaggio fino ad una velocità di 100 parole al minuto. I pazienti con esordio bulbare tendono ad avere un più rapido declino di questa capacità di essere compresi (14 mesi dopo la diagnosi) rispetto alle forme miste (22 mesi dopo la diagnosi) e ai pazienti con esordio spinale (34 mesi dopo la diagnosi; *Brownlee et al, 2007*). Da questo punto di vista, circa il 75% dei pazienti affetti da SLA hanno bisogno di un'assistenza nella comunicazione e la progressione del disturbo del linguaggio varia da paziente a paziente. Infatti, su 100 pazienti con SLA in stadio avanzato di malattia, il 28% era anartrico (inabile a parlare), il 47% era severamente disartrico ed soltanto il 25% manteneva un linguaggio parzialmente comprensibile, durante la fase terminale di malattia (*Brownlee et al, 2007*).

La Comunicazione Aumentativa Alternativa (CAA), nata nel 1971 in Canada, ha come principio operativo il fatto che un soggetto impossibilitato a esprimersi verbalmente può comunque trasmettere il proprio pensiero, mediante modalità diverse della parola. Sicuramente, tale metodica trova applicazione nell'ambito di una grave malattia neurodegenerativa quale è la SLA. I pazienti ad esordio bulbare ed ad esordio spinale, con coinvolgimento prevalente degli arti superiori, sono coloro maggiormente interessati agli interventi per favorire la comunicazione.

I sistemi informatici di comunicazione a controllo oculare (SICCO) fanno parte della CAA e sono rivolti a pazienti che presentano paralisi grave degli arti e anartria, confinati ad una condizione di simil "locked-in", termine utilizzato per indicare una paralisi dei muscoli volontari come conseguenza della deafferentazione motoria che la malattia determina. In tale situazione soltanto i movimenti oculari sono preservati e rappresentano l'unica possibilità di comunicazione con il mondo esterno.

Obiettivi

Disporre di strumenti di semplice utilizzo atti a poter identificare pazienti con SLA come potenziali utilizzatori di SICCO. A tal proposito si dovranno analizzare le seguenti variabili:

- le difficoltà comunicative della persona e delle sue abilità residue;
- i bisogni comunicativi del paziente, analizzando l'ambiente in cui vive.

Metodi di valutazione

Affinchè un paziente con SLA possa essere considerato eleggibile all'utilizzo di SICCO dovrà essere sottoposto ad una attenta valutazione, che comprende quattro punti fondamentali da esaminare:

- 1. Funzionalità sensoriale**
- 2. Abilità neuromotoria**
- 3. Funzioni cognitive ed alfabetizzazione**
- 4. Livello culturale e contesto sociale**

1) Valutazione della funzionalità sensoriale

Le funzioni visive ed uditive devono essere integre.

2) Valutazione delle abilità neuromotoria

Preliminarmente, il paziente dovrà essere valutato per esaminare la capacità comunicativa con i movimenti oculari.

Qualora ciò fosse possibile, successivamente il paziente deve essere valutato con scale cliniche per verificarne l'eleggibilità all'affidamento del SICCO. Le scale impiegate sono:

1. *ALS Functional Rating Scale-Revised* (ALSFRS-R; range 0-48): è una scala validata per valutare la disabilità dei pazienti con SLA, di rapida applicazione, che comprende 12 domini con punteggi che variano da 0 (disabilità grave) a 4 (assenza di disabilità). I domini riguardano il "linguaggio" (1 dominio), la "deglutizione" e la "salivazione" (2 domini), i movimenti degli arti superiori (4 domini), i movimenti agli arti inferiori (2 domini), la funzione respiratoria (3 domini).

Affinchè il paziente possa essere considerato affidatario di SICCO i punteggi devono essere i seguenti: per i domini "linguaggio", "salire le scale", "camminare", "tagliare il cibo e usare utensili",

