

Sclerosi Laterale Amiotrofica

SLA

La sclerosi laterale amiotrofica (SLA) è una malattia neurologica degenerativa che comporta la morte progressiva delle cellule nervose del midollo spinale e di certe zone specifiche del cervello verificabile in un "rinsecchimento" (SCLEROSI) delle sue parti laterali (LATERALE).

La malattia si manifesta con una riduzione progressiva delle masse dei muscoli innervati dalle cellule nervose degenerate(AMIOTROFIA).

Venne scoperta nel 1876 dal medico francese Jean-Martin Charcot. Si tratta di una malattia rara che colpisce una persona ogni 100000 ogni anno. Si calcola che in Ticino vivano attualmente una decina di malati di SLA. La SLA si manifesta più frequentemente negli uomini che nelle donne, in generale, tra i 40 ed i 60 anni.

La SLA ancora oggi viene confusa con la Sclerosi Multipla.

È un malattia che colpisce due gruppi di motoneuroni.

Che cos'è un motoneurone?

Il nostro sistema nervoso è formato di miliardi di cellule (neuroni) che sono collegati fra di loro in modo da passarsi le informazioni. Ad esempio se noi vogliamo mangiare comunichiamo ai nostri muscoli volontari l'informazione che devono prendere la forchetta e questi si contraggono.

Bisogna dire che nel nostro corpo ci sono anche dei muscoli involontari, questi non dipendono dalla nostra volontà (per esempio il cuore, il sistema digerente, la vescica) e si contraggono in modo autonomo

Nel cervello (corteccia celebrale), è situato il primo motoneurone o motoneurone centrale. Esso trasporta il segnale nervoso fino al midollo spinale.

Il secondo motoneurone o motoneurone periferico trasporta il segnale dal midollo spinale fino ai muscoli.

La persona che ha subito una lesione del primo motoneurone generalmente è colpita agli arti superiori; esso manifesta con un aumento dei riflessi (Babinski), una paresi senza atrofia e una certa spasticità; presenta inoltre un cambiamento di voce (voce indistinta).

Se è lesa il secondo motoneurone i segnali che vengono percepiti sono paresi con atrofia muscolare, i riflessi sono rallentati o assenti e si possono anche notare delle fascicolazioni (movimenti involontari dei muscoli) che si possono vedere sulla parte colpita.

In entrambe le forme si presenta una certa debolezza generale a livello della muscolatura, piccole contrazioni involontarie, crampi muscolari dolorosi che compaiono in genere dapprima solo da un lato del corpo partendo dalle braccia o dalle gambe e che poi interessano anche gli altri muscoli del corpo. In alcuni casi la malattia inizia con disturbi della deglutizione e della parola con l'incapacità di parlare in modo comprensibile. La malattia evolve con la riduzione delle masse muscolari specialmente delle braccia e delle gambe e può portare alla paralisi della muscolatura.

Rimangono completamente intatti i muscoli che servono al controllo della defecazione e della capacità di urinare. Completamente normali rimangono la capacità intellettuale e di ragionamento e la capacità di percepire sensazioni (tatto,vista, udito,odorato)

La SLA può colpire in modi diversi.

Esiste inoltre la forma bulbare, che ha un decorso imprevedibile, si perdono in modo progressivo i motoneuroni, di conseguenza le cellule muscolari non ricevono più lo stimolo di contrarsi.

Eziologia:

Le cause della SLA sono sconosciute: si dice dunque che è una malattia idiopatica. Ci sono delle ipotesi sull'eziologia di questa malattia:

- ipotesi virale di una precedente infezione da virus della poliomielite o da altri virus;
- ipotesi tossica di possibili intossicazioni da piombo e da mercurio;
- ipotesi immunitaria, cioè di alterato funzionamento del sistema di difesa contro le infezioni da bordatella pertussis, cioè contro il battere che causa la pertosse;
- ipotesi metabolica cioè di alterazioni nella sintesi delle proteine e degli acidi nucleici nelle cellule nervose.
- Raramente (in meno del 10 % dei casi) la malattia potrebbe essere ereditaria.

Esami clinici:

Per porre una diagnosi non ci sono esami specifici. Si fanno tests clinici ed elettrofisiologici come la stimolazione magnetica centrale, elettromiografia dai quali si può vedere quale motoneurone è stato colpito. È importante inoltre escludere altre malattie (ad esempio malattie infettive),

È inoltre opportuno ricorrere SEMPRE AD UN SECONDO PARERE MEDICO

Purtroppo la diagnosi viene fatta in ritardo, quando ormai i sintomi sono evidenti e non esiste nessun tipo di prevenzione.

Terapia:

Il medicamento utilizzato nella cura è il Riluzolo che da speranza e dai test clinici si è potuto notare il rallentamento del decorso della malattia.

Si usano inoltre farmaci a dipendenza della sintomatologia della persona colpita, ad esempio medicinali che diminuiscono le contrazioni muscolari involontarie, vitamine, antibiotici, antidepressivi, farmaci che sciolgono il muco.

A livello psicologico:

Essendo la SLA una malattia cronica che modificherà la vita della persona colpita e dei suoi familiari, importante è non affrontarla da soli, anche perchè ci sarà bisogno d'aiuto per poter svolgere le normali azioni quotidiane, come ad esempio mangiare.

Intorno ai malati ci saranno molte persone, medici specialisti, personale per l'assistenza a domicilio, fisioterapisti, logopedisti, ergoterapisti.

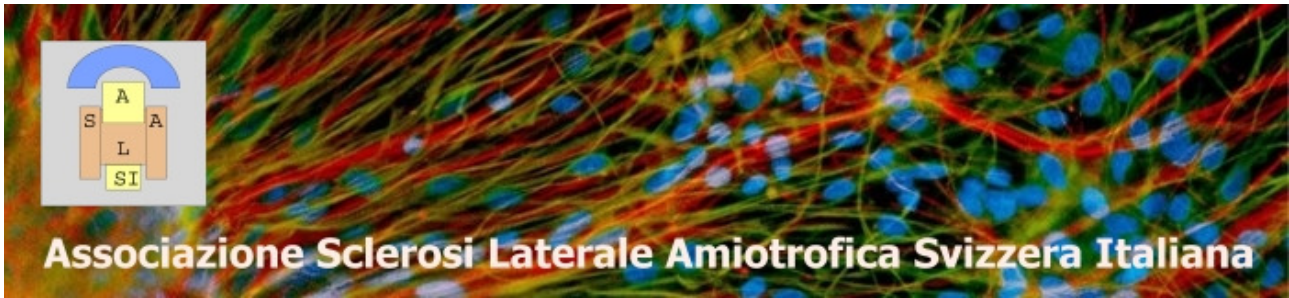
Sia per i familiari che per il malato è un periodo di forti stati d'animo ed è utile poter esprimere tutto quello che ogni membro ha dentro di se.

In caso di bisogni psicologici importanti esiste la possibilità, tramite l'associazione, di effettuare delle sedute d'aiuto presso uno psicologo.

Essendo ancora una malattia poco conosciuta, solo negli ultimi due anni si è creata l'associazione ASLASI presso la quale è possibile ricevere tutte le informazioni e aiuti per far fronte alle varie problematiche.

Gli **scopi di ASLASI** sono i seguenti:

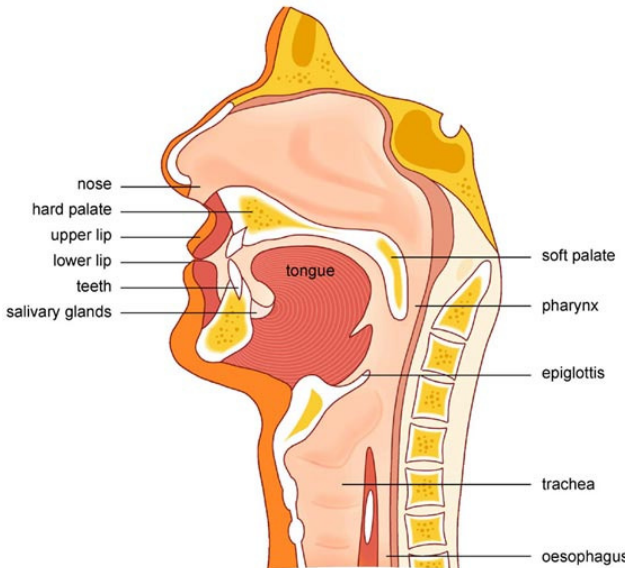
- Far conoscere ed informare la popolazione sulla **SLA**
- Aiutare e sostenere in varie forme i malati di **SLA**
- Favorire la ricerca e la sperimentazione sulla **SLA**
- Organizzare seminari e conferenze sulla **SLA**.



Disfagia

Disfagia significa difficoltà a deglutire. Tale fenomeno è dovuto a molteplici fattori nel nostro caso è da attribuirsi all'indebolimento della muscolatura dell'apparto oro-faringeo. La deglutizione è l'abilità di convogliare sostanze solide, liquide, gassose o miste dall'esterno allo stomaco.

		Swallowing mechanism	Meccanismo di deglutizione
		hard palate	Palato duro
		nose	Naso
		upper lip	Labbro superiore
		lower lip	Labbro inferiore
		teeth	Denti
		salivary glands	Ghiandole salivari
		tongue	Lingua
		soft palate	Palato molle
		pharynx	Faringe
		epiglottis	Epiglottide
		windpipe	Trachea
		oesophagus	Esofago



Il meccanismo della deglutizione

La maggior parte delle persone deglutisce

più di un migliaio di volte al giorno, per mangiare, bere e far defluire il muco e la saliva prodotti attraverso le naturali funzioni corporee. La deglutizione richiede la coordinazione di 25 muscoli e 5 nervi cranici. Una deglutizione normale si articola in quattro fasi:

Durante la fase iniziale, che è volontaria, il cibo e i liquidi vengono portati alla bocca, e labbra e mascelle si chiudono per bloccarla. La vista, l'odore e il sapore del cibo stimolano la produzione di saliva.

Durante fase orale, anch'essa volontaria, il cibo viene masticato e mescolato con la saliva, trasformandosi in un bolo, che viene spinto, mediante movimenti volontari della lingua, verso la parte posteriore della bocca, nella faringe (vedi Figura).

La fase faringea, che è involontaria, comincia quando il bolo alimentare passa attraverso i pilastri palatini nella faringe. La contrazione dei tre muscoli costrittori della faringe spinge il bolo verso lo sfintere esofageo superiore; contemporaneamente il palato molle chiude la rinofaringe, e la laringe si sposta verso l'alto per impedire al cibo e ai liquidi di penetrare

nelle vie aeree, coadiuvata dall'abbassamento all'indietro dell'epiglottide e dalla chiusura delle corde vocali (vedi Figura).

Anche la fase esofagea è involontaria e inizia con il rilassamento dello sfintere esofageo superiore, seguito dalla peristalsi, che spinge il cibo nello stomaco.

L'indebolimento di una o di più di una delle fasi del processo di deglutizione può provocare la disfagia.

Segni e Sintomi Generali di Disfagia:

- difficoltà nel gestire le secrezioni orali o sbavature;
- assenza o debolezza di tosse e deglutizione volontaria;
- modificazione di qualità/tono della voce (raucedine);
- diminuzione dei movimenti della bocca e lingua;
- lingua protrusa / riflessi orali primitivi;
- schiarimenti di gola frequenti;
- igiene orale insufficiente;
- cambiamenti della modalità di alimentazione;
- rialzo di temperatura;
- perdita di peso e/o disidratazione;
- frequenti infezioni toraciche;

Questi problemi possono essere valutati molto bene da una logopedista.

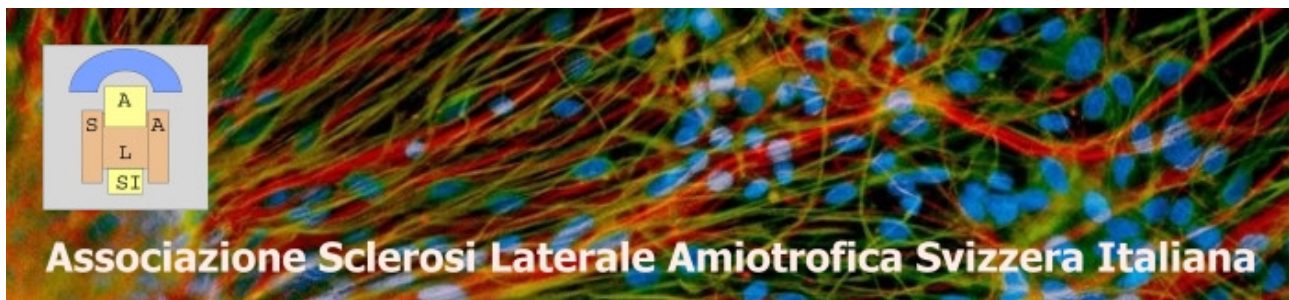
Esiste inoltre una persona specializzata nel controllo della deglutizione che attraverso il test dell'acqua può valutare se il paziente è ancora in grado di potersi nutrire normalmente o necessita di un aiuto. Alcuni semplici accorgimenti consentono al malato di deglutire in modo corretto:

- premere a fondo la punta della lingua verso l'alto contro il palato anteriore,
- contemporaneamente chiudere i denti,
- contemporaneamente premere le labbra tra loro,
- se necessario premere la testa leggermente in avanti,
- Poi deglutire.

È inoltre buona norma:

- Dopo aver inghiottito deglutire ancora 1 o 2 volte
- Prima del prossimo boccone la bocca deve essere vuota
- Non bisogna parlare o ridere durante la masticazione e la deglutizione
- Non mangiare in fretta

Per una diagnosi precisa esiste un esame specifico che si chiama videofluorografia; tale indagine consente di controllare il paziente durante l'assunzione degli alimenti e vede quanto tempo trascorre tra una fase e l'altra e la mobilità della muscolatura.



Alimentazione

Per quanto concerne la nutrizione della persona è molto importante adeguarsi alle varie fasi della malattia.

Importante è tenere ben presente i bisogni del paziente, per quanto concerne i vari alimenti e le problematiche di movimento degli arti superiori. A dipendenza delle varie necessità bisogna trovare il mezzo giusto per aiutare il più possibile il paziente. Bisogna tener presente le necessità della persona a riguardo dell'utilizzo di mezzi ausiliari; ad esempio forchette o posate ricurve, tappetini antiscivolo ecc.. Importante è fare piccoli pasti e garantire una certa sicurezza durante il pasto. Bisogna sempre calcolare il fabbisogno di una persona per quanto concerne le calorie, le fibre, le verdure la frutta e soprattutto i liquidi, in questa fase per aumentare l'apporto calorico si può aggiungere nella preparazione dei cibi alcuni condimenti (ad esempio burro, panna, salse..) che forniscono energia al corpo. Attenzione però a non abusarne!!

Da evitare sono pasta, riso e alimenti friabili. Dopo ogni boccone ci si può aiutare con un sorso d'acqua.

Cibi da evitare sono:

acqua, caffè, bibite, tè, crackers, riso, cereali asciutti, cioccolata calda, formaggio asciutto, carne asciutta, pesce con le lisce.

Cibi consentiti:

succhi di frutta, frullati/latte, budini, gelatina, pane , toast, burro, yogurt, margarina, formaggio cremoso, uova in tutti i modi, carne rossa o pollame o pesce (al vapore o al sugo, in polpette e pesce senza lisce) frutta morbida e senza semi, verdura (morbida, fresca, macinata o bollita) minestre (crema di verdure, minestre frullate, minestre brodose, semolino).

Bisogna introdurre più verdure e frutta e controllare con regolarità anche il peso, che ci indica se il paziente si trova in uno stadio di malnutrizione.

Sono inoltre importanti le fibre che aiutano l'intestino generalmente pigro. Questo fenomeno può anche essere causato da diversi fattori: debolezza muscolare, immobilità, cambiamento nella dieta oppure l'introduzione di certi medicinali. Quando questo problema diventa più gravoso ci si può aiutare con clisteri, oli lubrificanti oppure si può aver bisogno di uno svuotamento manuale del retto (fatto da personale qualificato).

All'inizio della malattia la presentazione del piatto sarà normale poi si inizierà a dover tagliare i cibi in pezzi più piccoli tipo un tagliuzzato fino a quando si arriverà a doversi nutrire attraverso dei passati.

Il peso corporeo è un indice molto importante, ci serve per poter valutare se la persona si nutre a sufficienza o necessita dell'introduzione di alimenti ipercalorici. Per avere un buon controllo basta scrivere su un foglio il peso ogni volta che viene controllato.

Ci sarà inoltre un calo di peso dovuto alla diminuzione della massa muscolare.

Questi controlli non devono però diventare una fonte di stress per il paziente e la famiglia. Quando ci si accorge di una forte diminuzione di appetito si possono introdurre degli alimenti ipercalorici (che contengono più calorie, più proteine e più vitamine) che si trovano nella farmacie e se ne trovano di diverse qualità e diversi gusti, a seconda dell'indice di gradimento del malato. Importante è anche l'assunzione di farmaci che devono venir frantumati in modo tale da evitare qualsiasi problema nella deglutizione ed è consigliabile l'assunzione durante il pasto.

Liquidi (acqua)

Il paziente può accusare una certa secchezza alla bocca, bisogna valutare se questo disturbo sia dovuto a disidratazione (marcare su un foglio quanti bicchieri beve durante la giornata) oppure se sia dovuto a qualche farmaco che assume. Non assumendo liquidi in quantità adeguate al corpo possiamo avere anche problemi intestinali quali costipazione e uno stato di malessere generale.

Quando si presentano questi problemi si possono avere dei cambiamenti nella quantità o qualità delle urine. Possono diventare di colore giallo scuro, emanare un cattivo odore, si può urinare poco e spesso.

Se ci sono problemi nella deglutizione dell'acqua del caffè, causati dall'indebolimento della muscolatura, si possono bere succhi di frutta, zuppe, frappé che hanno una consistenza maggiore. In commercio esistono inoltre degli addensanti che si possono aggiungere ai liquidi. Sono dei prodotti che non alterano il colore ed il gusto della bibita. Si possono inoltre trovare alimenti quali creme di riso o multicereali che servono alla preparazione di minestre. Quando fa molto caldo o si vuole calmare la sensazione di secchezza si può bere acqua molto fredda o ghiaccio con succo di limone

Attraverso la ginnastica della deglutizione il paziente impara a sentire la muscolatura della gola e come fare per evitare che il cibo vada a livello bronchiale. Bisogna controllare durante i pasti come riesce a deglutire. Quando questo non sarà più possibile i medici consiglieranno la posa di una sonda che viene introdotta dalla parete addominale direttamente nello stomaco e si chiama PEG; importante non arrivare in questa fase già troppo debilitati.

Anche la durata di un pasto aumenterà perché subentra una certa difficoltà a deglutire.

Ci sono dei fattori che possono interagire con l'assunzione di liquidi per esempio durante uno stato febbrile è importante assumere più liquidi oppure in caso di diarrea, vomito, forti sudorazioni, gastriti.

Igiene orale

Importante è mantenere un'igiene orale corretta per evitare che residui di cibo rimangano in bocca così da evitare infezioni o ulteriori carie. Perciò è buona norma risciacquare la bocca dovrebbe venir fatto dopo tutti i pasti. Si possono eventualmente usare anche spazzolini elettrici.

Quando questo non è più possibile in farmacia si trovano dei bastoncini imbevuti di limone che possono portare sollievo.

Naso

Bisogna mantenere una certa umidità, in modo che non subentri una secchezza nasale la quale non permette al paziente di respirare in modo corretto, con conseguenze negative sulla deglutizione. Per porre rimedio a questa situazione in commercio esistono degli umidificatori dell'aria. Si possono inoltre trovare in farmacia delle soluzioni saline oppure degli spray (Flutinase polynex) oppure delle creme nasali esempio Bepanten nasale.

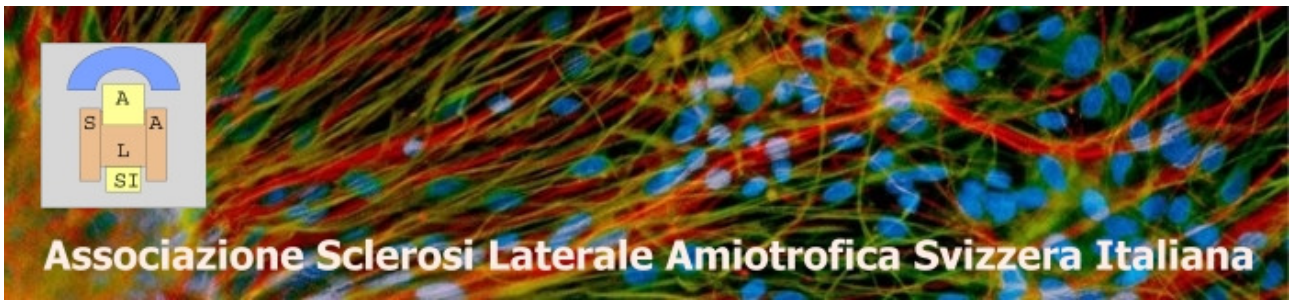
Posizione corretta della persona

Accorgimenti.

Nei pazienti affetti da SLA si può notare una certa debolezza della muscolatura del collo che fa sì che non si è più in grado di mantenere una posizione corretta. Durante l'alimentazione non è consigliabile l'utilizzo di collari ortopedici.

La persona deve assumere una posizione seduta con la testa appoggiata ad un poggiatesta.

Quando si imbecca una persona è necessario utilizzare un cucchiaino non troppo grande. Le porzioni non devono essere troppo abbondanti. Per bere la persona può utilizzare una cannuccia oppure un biberina (bicchiere con beccuccio)



Scialorrea

Le ghiandole salivari risultano controllate dal sistema nervoso autonomo, mediato dai nervi terminali adrenergici e soprattutto dal sistema parasimpatico colinergico.

Negli adulti, quotidianamente viene secreta una quantità di saliva pari a 1,5 l (per il 95% dalla parotide e mandibolare, 5% dalla sottolinguale). Durante il sonno vengono secreti circa 0,3 ml di saliva al minuto, mentre da svegli tale quantità sale a 0,5 ml al minuto. In seguito a stimolazione la secrezione salivare può arrivare a 3-4 ml/minuto.

La scialorrea è un sintomo dovuto a difficoltà di deglutizione, causata da varie condizioni, cosicché la saliva rimane in bocca e cola dalle labbra.

Il nostro corpo produce una grande quantità di saliva che serve per mantenere umide le mucose della bocca e ci aiuta durante l'alimentazione. Quando ne viene prodotta in abbondanza e la muscolatura non è più in grado di deglutirla ci può essere una fuoriuscita dalla bocca. E questo fatto può imbarazzare la persona: è importante non farne un problema ma aiutarla. Bisogna mantenere il collo diritto e ci si può aiutare con un collare.

Certi alimenti quali latte, latticini, cioccolato, ecc ne aumentano la produzione, mentre brodo di carne ne diminuisce la produzione.

Si può inoltre provare :

- Con ghiaccio
- Bere succo d'uva rosso
- Thè di salvia

Esistono inoltre medicinali che posso aiutare quali:

- Scopoderm cerotto
- Atropina per bocca
- Antidepressivi che hanno come effetto secondario la riduzione di saliva
- Buscopan
- Robinul
- Iniezioni di Botox nelle ghiandole salivari

Esiste inoltre un apparecchio che aspira la saliva e viene usato a domicilio quando si presenta il problema.

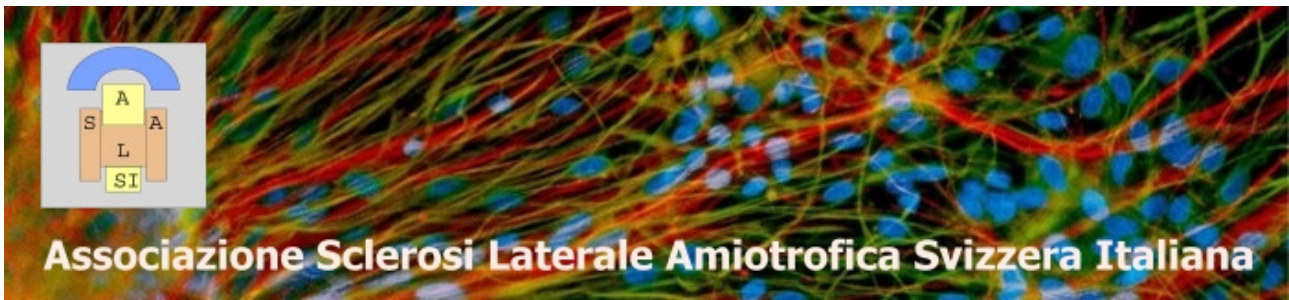
Esiste però anche il problema inverso e cioè la riduzione di saliva e quando dovesse succedere bisogna controllare innanzitutto che si abbia assunto la quantità di liquidi a sufficienza durante il giorno eventualmente ci si può aiutare con un umidificatore.

Può essere inoltre d'aiuto:

- Succo d'ananas/ papaya oppure mela /limone in piccole quantità in modo tale da evitare che possano insorgere problemi di deglutizione
- thÈ con limone e miele

Invece esistono medicinali quali Resyl, betabloccanti.

In entrambi i casi è molto importante eseguire un'igiene della bocca giornaliera.



PEG

Quando il paziente non è più in grado di nutrirsi in modo adeguato esistono delle alternative, come la gastrostomia endoscopica per cutanea (PEG). Questa sonda viene introdotta durante un piccolo intervento chirurgico e va direttamente allo stomaco: l'intervento comporta la fuoriuscita del tubicino sulla pancia. Questa sonda ha una durata molto lunga, non necessita di cambiamenti, a meno che ci sia una fuoriuscita dovuta a un trauma.

Sulla parete addominale si può vedere questo tubo che ne fuoriesce, al quale viene attaccato una bottiglia con la quantità necessaria di nutrimento che viene introdotta tramite una pompa.

Questo non significa che il paziente non possa più fare le sue passeggiate, perché esistono delle borse portatili appositamente predisposte per nascondere la pompa e attaccarla alla sedia a rotelle.

Questo non significa che la persona, se lo desidera ed è ancora in grado di assumere delle quantità per bocca non lo possa fare.

In commercio esistono molte ditte farmaceutiche che producono alimenti per questa sonda perciò, se non si riuscisse a sopportarne uno, ce ne sono degli altri da provare.

Prima di iniziare una dieta attraverso la sonda è necessario valutare le necessità alimentari del malato.

Esistono perciò diete:

- normocaloriche con o senza fibre
- ipercaloriche con o senza fibre
- ipocaloriche con o senza fibre
- per pazienti neuropatici
- per pazienti in dialisi
- per pazienti diabetici
- per pazienti con insufficienza respiratoria
- per pazienti immunocompromessi
- per pazienti epatopatici

La somministrazione di questo tipo di alimentazione deve avvenire in posizione eretta e mantenuta per tutta la durata. Questo è dovuto al fatto che se il paziente fosse sdraiato potrebbe avere un reflusso e avere problemi respiratori dovuti ad un'aspirazione di liquidi nei polmoni.

Nella PEG è importante utilizzare i prodotti specifici e non usare dei frullati casalinghi.

I prodotti non bisogna tenerli in frigo, perché per l'introduzione devono avere la temperatura ambientale, bisogna controllare sempre la data di scadenza, controllare che non presentino grumi, eventualmente si può provare a scuoterli se non dovessero passare non utilizzare il flacone.

Bisogna sempre introdurre una certa quantità di alimenti che vengono calcolati in base alla persona (circa 25 kcal per kg).

Non bisogna utilizzare succhi di frutta, tè alla frutta o tè al limone, questo perché il contatto con gli alimenti della sonda potrebbe provocare dei grumoli, di conseguenza ci sarà un'otturazione della sonda. L'utilizzo di tè nero può inoltre cambiare la colorazione del tubo.

Si possono usare dei tè che riducono l'azione spasmodica, calmante in caso di flatulenza e che favorisca la digestione come ad esempio il tè di finocchio o la camomilla. Una norma è certa: occorre somministrare delle quantità di liquidi giornaliera, oltre agli alimenti.

Per questi esiste una sacca apposita.

Prima e dopo la somministrazione degli alimenti è importante fare dei risciacqui con acqua. Lo si fa con una apposita siringa. Per fare questo si può utilizzare acqua del rubinetto o quella in bottiglie, ma non deve essere gasata e deve essere almeno di 10 cc.

I deflussori devono venir cambiati ogni 24 ore.

Per l'introduzione di 500 ml di alimento si calcola circa un'ora di tempo, se non dovessero esserci problemi si può ridurre il tempo.

Bisogna sempre ascoltare la persona o eventualmente notare i cambiamenti.

Somministrazione dei farmaci

Le pastiglie che devono venir somministrate tramite PEG devono essere in forma liquida oppure devono venir frantumate.

Bisogna diluirle con acqua in una siringa da 50 cl e quando si ha finito bisogna fare un risciacquo.

È importante informarsi bene perché possono avere un effetto irritante sulla mucosa e potrebbero provocare delle reazioni quali diarrea. L'importante osservare anche quando devono essere somministrate, prima o dopo il pasto. Il farmaco non deve essere introdotto nell'alimento per sonda.

Medicazione della sonda

Bisogna eseguire tutti i giorni la medicazione della sonda che consiste in:

- disinfettare la cute con Betadine soluzione
- controllare se ci sono arrossamenti cutanei, secrezioni o sanguinamenti,
- coprire con garze a Y,
- fissare le garze sulla cute con cerotto,
- Ogni tre mesi o al bisogno cambiare i vari raccordi (vengono forniti dalle ditte delle pompe)
- cambiare deflussore e sacca ogni 24 ore,
- controllare sempre la data di scadenza,
- lavare il sondino alla fine della somministrazione o ogni qualvolta venga interrotto,
- mantenere in carica le batterie della pompa.

Il paziente può fare la doccia.

Problema	Possibili cause	Rimedio
Ostruzione sonda	<ul style="list-style-type: none"> - risciacquo insufficiente - resti medicinali - grumolo dell'alimento per sonda 	<ul style="list-style-type: none"> - massaggiare il tubo e rifare un risciacquo - eventualmente rivolgersi al medico di famiglia
vomito	<ul style="list-style-type: none"> - somministrazione troppo veloce - quantità troppo grandi - alimento troppo freddo - contaminazione del set per alimentazione - alimento per sonda oltre la data di scadenza 	<ul style="list-style-type: none"> - interrompere la somministrazione, sciacquare la sonda - sospendere per 1-2 ore e riprovare a sciacquare e ridurre la quantità introdotta di alimento - eventualmente rivolgersi al medico
Dolori di pancia, nausea, senso di sazietà	<ul style="list-style-type: none"> - come nel vomito 	<ul style="list-style-type: none"> - dimezzare la quantità del pasto - somministrare più lentamente - sollevare la parte superiore del corpo eventualmente muoversi un po' - eventualmente rivolgersi al medico
Diarrea (più di tre volte al giorno)	<ul style="list-style-type: none"> - come nel vomito 	<ul style="list-style-type: none"> - se entro 24 ore non c'è un miglioramento o se subentra febbre, dolori di pancia o sangue nelle feci contattare il medico
Costipazione (meno di ogni 3 giorni o feci dure)	<ul style="list-style-type: none"> - apporto di liquidi insufficiente - alimento per sonda senza fibre - altre cause (medicamenti o malattia) 	<ul style="list-style-type: none"> - controllare la quantità di liquidi assunta - se alimento senza fibre utilizzarne uno con fibre (con consenso medico) - eventualmente rivolgersi a un medico
Perdita di peso	<ul style="list-style-type: none"> - apporto di calorico insufficiente 	<ul style="list-style-type: none"> - aumentare quantità con il consenso medico
Bocca infiammata, bocca secca, pelle squamosa	<ul style="list-style-type: none"> - troppi pochi liquidi - cura della bocca insufficiente - altre cause: es carenze vitaminiche 	<ul style="list-style-type: none"> - controllare quantità liquidi - regolare cura della bocca, anche se non mangia più - eventualmente rivolgersi al medico



La respirazione

La funzione principale del sistema respiratorio è quella di prelevare ossigeno (O_2) dall'esterno e di eliminare anidride carbonica (CO_2) prodotta dal metabolismo cellulare.

L'apparato respiratorio comprende: naso, faringe, laringe, trachea, bronchi e polmoni (destro e sinistro). Gli atti respiratori sono circa 16 al minuto e si susseguono in modo regolare e autonomo apportando al nostro corpo circa 7-8 litri di aria ogni atto. A dipendenza dell'attività che svolgiamo il nostro organismo aumenta o diminuisce la frequenza respiratoria.

L'inspirazione è data da una contrazione del diaframma e dei muscoli inspiratori (intercostali esterni ed accessori) che determina un aumento di volume della gabbia toracica seguito passivamente dall'espansione dei polmoni.

L'espirazione è determinata dalla contrazione degli addominali, in particolare dai muscoli trasverso e retto dell'addome.

I polmoni alla fine dell'espirazione contengono ancora circa 1-2 litri di aria detto volume residuo.

L'aria atmosferica è una miscela di gas formata in prevalenza da azoto che è utile come diluente dell'ossigeno ma inattivo dal punto di vista respiratorio. Le molecole di ossigeno nel sangue non si trovano mai sole, bensì legate alle molecole di emoglobina. Ognuno dei quattro atomi di ferro presenti nella struttura dell'emoglobina lega due atomi di ossigeno.

L'apparato respiratorio si trova in diretta relazione con l'ambiente esterno, motivo per il quale può essere particolarmente esposto all'azione di agenti esterni come virus, batteri, particelle inquinanti atmosferiche e particelle corpuscolari (polline, acari e spore).

Questo apparato rappresenta la via di contagio di varie malattie che si trasmettono da un individuo all'altro per via aerea, attraverso le gocce di saliva o di muco disperse nell'aria. Ne sono degli esempi: influenza e raffreddore.

A livello polmonare con il progredire della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) si possono avere dei disturbi più o meno gravi.

Possono insorgere problemi di riduzione funzionale della muscolatura (inspiratoria ed espiratoria) che si traducono in debolezza muscolare e dunque insorgenza della respirazione superficiale che porta alla riduzione dell'apporto di ossigeno ai polmoni. I sintomi di questa situazione possono essere molteplici e differenti fra loro: difficoltà respiratorie (dispnea), aumento della frequenza respiratorie, calo ponderale, incubi, paura

ad addormentarsi, stanchezza, sonnolenza diurna, mal di testa al mattino, sudorazione, difficoltà a tossire ed espettorare.

Questa debolezza muscolare può portare ad un ingombro bronchiale con frequenti infezioni alle vie respiratorie, che possono venir limitate o evitate con una buona fisioterapia respiratoria, le vaccinazioni preventive e una terapia medicamentosa precoce.

Durante la notte possono insorgere delle cosiddette apnee notturne che causano stanchezza durante il giorno. Queste possono venir curate in modo adeguato con un apparecchio chiamato CPAP che viene fornito alla persona per utilizzarlo durante la notte. Al giorno d'oggi questi apparecchi sono molto silenziosi e sono prescritti dal medico e forniti da ditte specializzate con personale qualificato il quale ne spiegherà l'utilizzo corretto per ottenere una respirazione regolare e profonda durante il riposo notturno.

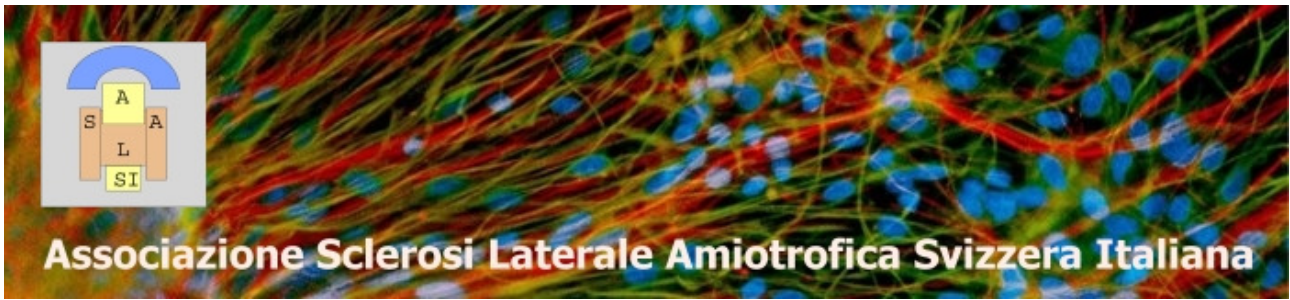
Con la SLA si deve prestare molta attenzione nell'uso di sonniferi, tranquillanti, alcolici in dosi eccessive, medicinali analgesici a base di oppiacei o codeina e antitussivi in dosi eccessive.

Con il progredire della malattia può essere necessario intervenire con una tracheotomia. Questo intervento chirurgico consiste nell'incisione della trachea per l'introduzione di un tubo, quale via respiratoria alternativa a quella naturale. L'intervento viene fatto in ospedale e il tempo di degenza è di circa tre giorni, nei quali viene spiegato al paziente ed ai famigliari il corretto utilizzo della nuova via respiratoria e la sua corretta pulizia.

In considerazione dei frequenti problemi respiratori che insorgono con la SLA è importante consultare uno pneumologo regolarmente il quale è in grado di prescrivere le corrette terapie al momento opportuno.

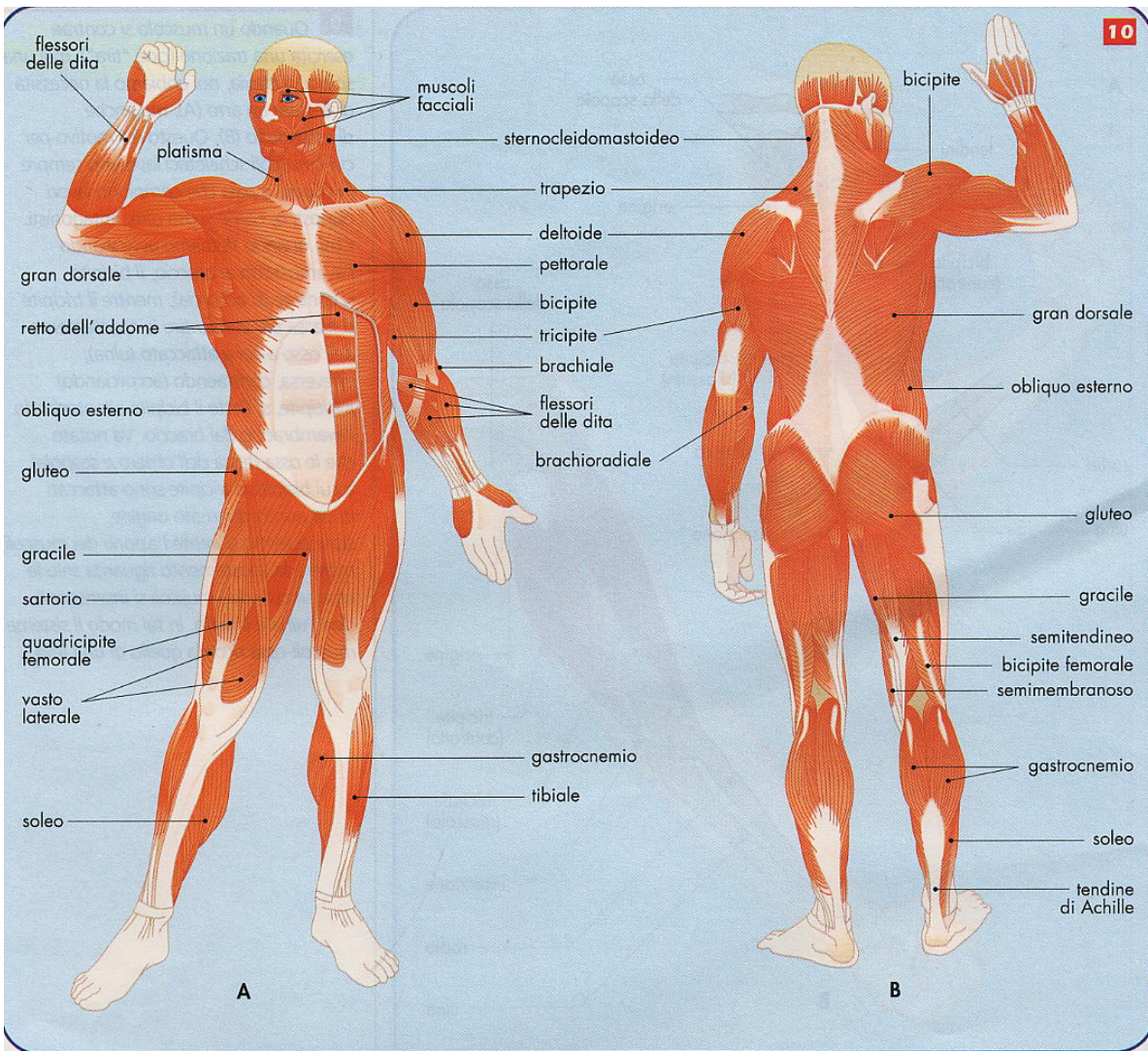
Bisogna inoltre sottolineare che i pazienti non si accorgono subito che la loro capacità respiratoria diminuisce questo perché ci si abitua in modo costante durante la progressione della malattia.

È molto importante parlare con il pneumologo e con il neurologo di quello che si vuole che si faccia in caso di grandi problemi respiratori.



Mobilizzazione

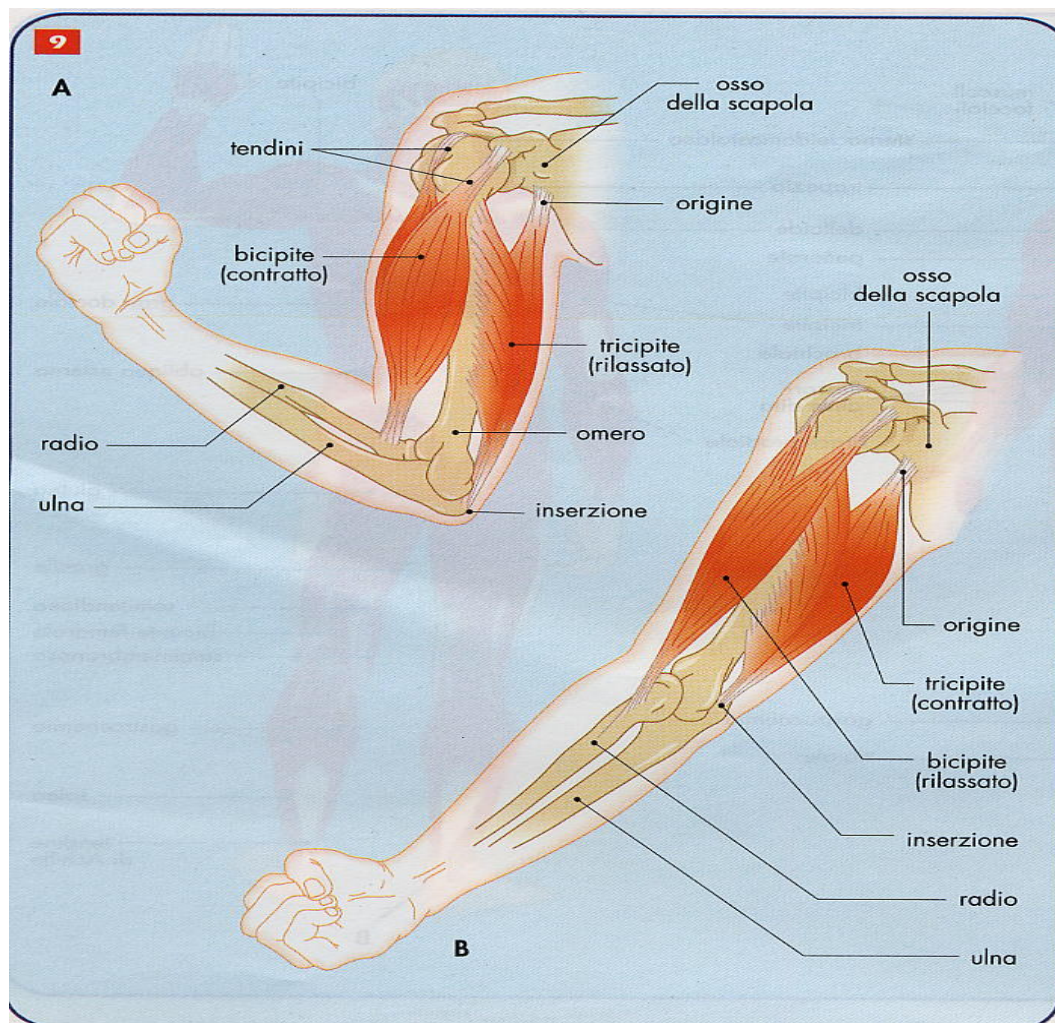
La muscolatura scheletrica è formata da più di 650 muscoli diversi che costituiscono oltre il 40% della massa corporea. I muscoli sono uniti alle ossa tramite tendini. Spesso alle estremità del muscolo è saldato a un osso che non si muove e l'altro ad un osso che si muove.



I muscoli sono organi formati da fasci di lunghe cellule o fibre muscolari che grazie alla capacità di contrarsi permettono il movimento reciproco di diverse parti del corpo o di singoli organi.

Esistono muscoli volontari, muscoli involontari (si contraggono in modo indipendente dalla nostra volontà), muscoli scheletrici e muscolo cardiaco.

I muscoli volontari e striati vengono anche detti scheletrici, condizionano il movimento dei vari segmenti scheletrici e del corpo in generale, controllato dal sistema nervoso centrale che spedisce e riceve segnali, la muscolatura striata compone braccia e gambe.



Durante la malattia subentrerà una fatica di movimento e spostamento per ritardare questo è necessario fare con regolarità della fisioterapia in modo da mantenere il più possibile attiva la muscolatura.

Per i famigliari o le persone che si occupano della persona è importante imparare a spostarli in modo corretto evitando così problemi alla schiena.

Per imparare questo ci si può far aiutare dal fisioterapista.

Per il malato è importante eseguire regolarmente gli esercizi di fisioterapia che gli vengono insegnati durante i soggiorni nelle cliniche o negli ospedali, soprattutto al proprio domicilio anche se a volte è difficile avere una certa continuità.

Quando per i famigliari diventa difficile ci si può far aiutare da personale qualificato.

Importante inoltre durante le varie fasi della malattia adeguare i mezzi ausiliari alle varie difficoltà che si presentano esempio carrozzina, letto elettrico, montascale, aiuto per entrare nella vasca da bagno ecc...

Per chi necessita di questi mezzi ausiliari è importante fare una valutazione con persone competenti che possano indicare la soluzione migliore per la persona.

Per le persone che sono vicino a questi malati è importante che imparino come fare per spostare una persona con questa patologia; esempio dal letto alla carrozzina.

Anche perché la persona non deve fare movimenti errati durante i vari spostamenti, sia per la sua incolumità ed anche per una sicurezza del malato stesso.

Quando si vuole spostare un arto (braccio o gamba) bisogna fare in modo che tutta l'articolazione sia presa in modo corretto in modo da non procurare esempio delle lussazioni alle spalle o ai polsi, bisogna sorreggere tutto il braccio fino al gomito, mentre per la gamba bisogna tenere una mano sotto il ginocchio.

Quando vengono colpiti gli arti superiori è importante che questi siano appoggiati entrambi su un cuscino a addirittura su un tavolino davanti al malato stesso. In questo modo evitiamo la comparsa di complicazioni per la spalla e alla mano evitiamo di gonfiarsi. Per l'appoggio si possono usare dei cuscini oppure anche degli asciugamani che evitano lo scivolamento. Non devono pendere a lato della carrozzina se no portano ad uno sbilanciamento del corpo. Mai spostare un arto prendendolo unicamente con una mano.

Quando vengono colpiti gli arti inferiori è importante che entrambi i piedi vengano appoggiati sulle pedane e non deve appoggiare solo la punta o solo il tallone sulla pedana ma completamente tutto il piede. Durante gli spostamenti devono appoggiare a terra in modo corretto.

La schiena inoltre deve essere ben appoggiata allo schienale in modo che il malato assuma una posizione il più possibile eretta. Quando lo si vuole spostare importante non prenderlo sotto le ascelle e fare forza per sollevarlo, ma posizionarsi dietro di lui e passare le nostre braccia sotto le sue ascelle, prendere con le nostre mani i suoi avambracci, lavorare con un abbassamento delle nostre gambe e far forza per posizionarlo correttamente nella carrozzella.

La testa deve essere mantenuta il più possibile rialzata e per quanto concerne la carrozzina si possono fare degli appoggia testa specifici per la persona.

Per fare meno fatica possibile durante gli spostamenti esistono dei mezzi ausiliari particolari che possono agevolare sia il malato che la persona che deve aiutarlo.

Anche quando il malato è a letto lo si può posizionare in vari modi con l'aiuto di cuscini per far questo si può chiedere ad un fisioterapista o anche ad un'infermiera/e.

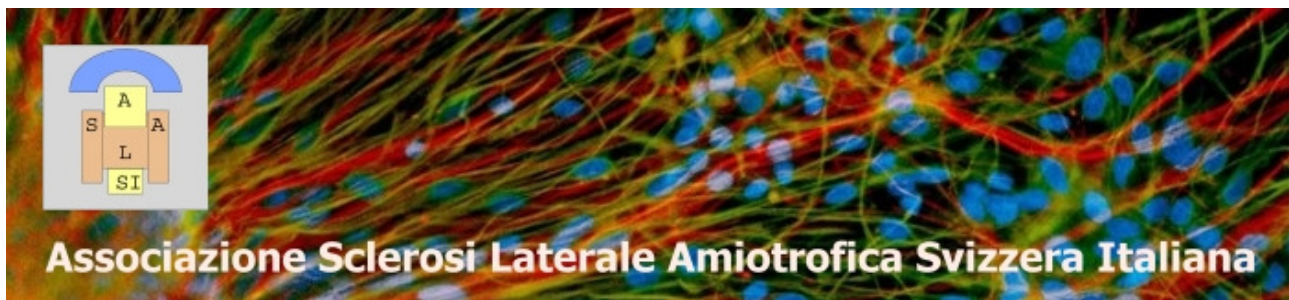
Importante è valutare se la persona si sente sistemata in modo corretto.

Il malato deve potersi sentire sicuro perciò anche quello che indossa esempio pantofole devono essere preferibilmente eliminate e sostituite da scarpe da ginnastica in modo da non perderli durante gli spostamenti e anche per evitare slogature alle caviglie.

Per quanto concerne il letto è importante far uso di quelli elettrici e per il materasso ci sono quelli antidecubito (evitano che si formino delle piaghe sui punti d'appoggio).

Quando il malato riesce ancora ad avere qualche movimento e vuole ancora essere autosufficiente esistono dei mezzi che possono agevolargli alcuni compiti; esempio sfogliare il giornale esistono come dei ditali in gomma che fanno sì che la persona riesca a girare la pagina oppure coltelli per tagliare il pane con impugnature apposite.

Importante per i famigliari che si occupano a casa di un malato tenere sempre controllata la cute in tutti i punti d'appoggio esempio natiche, sacro, talloni, spalle e a dipendenza della posizione assunta tutte le parti che sono contatto con il letto o la carrozzina. Quando si trovano queste zone arrossate è importante utilizzare delle creme che possono aiutare a mantenere la cute idratata, mentre se c'è già una ferita bisogna rivolgersi a personale qualificato in modo tale da evitare la formazione di una piaga da decubito che per il paziente sarebbe dolorosa e a volte ci vuole molto tempo a guarire, questo è dovuto al fatto che il paziente assume sempre le stesse posizioni.



Comunicazione

Abbiamo diversi modi per poter comunicare con le persone, con l'espressione del viso, con i gesti o con le parole.

Per ogni persona è importante comunicare con l'altro sia esso un familiare, un amico, un medico o un conoscente. Si comunica inoltre attraverso il riso e il pianto. Questi segni però nelle persone con SLA a volte sono difficili da interpretare visto che la persona non riesce a gestire la propria gestualità (emotività pseudobulbare). Se questo dovesse diventare un problema esistono dei medicinali che possono aiutare.

Alla notizia della malattia le persone reagiscono in modi diversi ma è importante che tutti i componenti della famiglia possano comunicare il loro stato d'animo in modo da poter trovare una soluzione che possa soddisfare entrambi.

Si ha inoltre la tendenza a voler isolarsi dalle altre persone, ma è importante mantenere contatti con le persone care e uscire di casa quando questo è possibile. Se si è ancora attivi professionalmente bisogna cercare di restarlo il più possibile, logicamente fino a quando sia possibile.

A volte è difficile anche per le persone vicine superare le difficoltà che si incontrano nella malattia e di conseguenza esse non sanno come comportarsi; devono parlare della malattia, possono parlare ancora di lavoro. Quando hanno superato questa fase, si rendono conto che la persona è sempre la stessa e possono dialogare serenamente e stabilire un rapporto sereno e collaborante con in famiglia.

Per i malati subentra la difficoltà di pronunciare le parole (disartria) soprattutto per quanto riguarda le parole che contengono le lettere b, q, k perciò è importante per loro concentrarsi quando pronunciano queste parole e lo devono fare lentamente.

Al paziente di SLA nel corso della malattia viene a mancare la possibilità di comunicare con le altre persone, sia in modo verbale, sia in modo scritto sia con l'espressione del viso.

Per questo motivo bisogna anticipare le varie problematiche, in modo tale di essere in grado di poter comunicare in ogni caso con le persone.

Questo può venir fatto attraverso lavagne, schermi con le lettere dell'alfabeto o ancor meglio attraverso il computer.

Al giorno d'oggi la tecnologia ha fatto veramente passi da gigante, in commercio si possono trovare (attraverso ditte specializzate) dei computer che sono in grado di svolgere diverse funzioni, ad esempio parlare per noi essendo però la persona stessa che formula le frasi.

Sono in grado di fare sms, navigare in internet, telefonare, accendere la TV e cambiarne i canali, accendere e spegnere luci, ascoltare musica e altro ancora.

Queste tecnologie sono molto semplici e possono essere utilizzate da ogni persona e in ogni età.

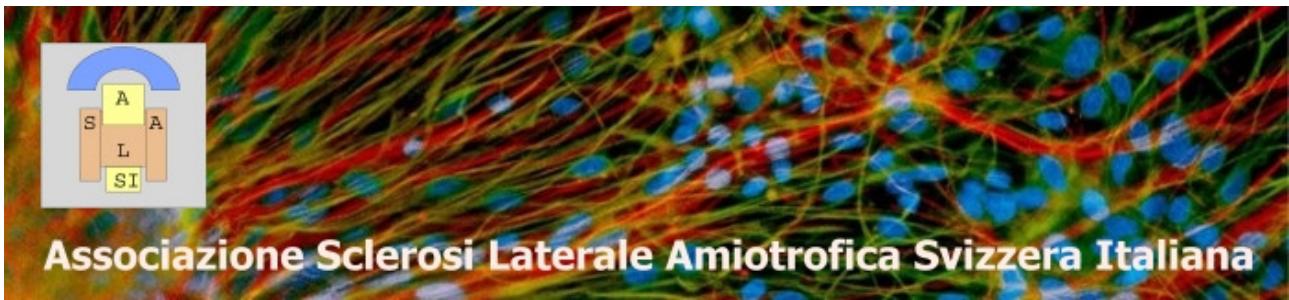
Questi prodotti vengono forniti e pagati dall'AI per le persone che non sono ancora in AVS, le altre invece li devono acquistare a loro spese.

Questo computer si presenta come uno schermo televisivo e può essere usato in molti modi e viene inoltre modificato durante ogni fase della malattia può essere posizionato ovunque, anche sulla carrozzina o davanti al letto.

Il personale della ditta viene inoltre sia a valutare i bisogni di ogni singola persona sia per trovare le migliori soluzioni e fanno anche l'insegnamento a domicilio.

Esistono in commercio anche delle tabelle con le lettere che permettono alla persona di indicarci lettera per lettera per formare una frase o chiedere qualsiasi cosa.

Quando la persona non vuole usare il computer sarebbe buona cosa discutere delle varie problematiche che si incontrano durante la malattia; come ad esempio fare un testamento per esprimere i desideri personali con i familiari nel caso di peggioramento delle funzioni respiratorie, di rianimazione oppure di attuazione di volontà dopo la morte. Sono argomenti molto difficili da trattare ma è importante sapere la volontà del malato.



Durante l'incontro del 3 maggio 2007 alla clinica Hildebrand sono state poste delle domande da parte dei pazienti alle varie persone intervenute.

1.- Spiegare il modo corretto per aiutare il paziente nei transfer, cioè negli spostamenti

Bisogna premettere che varie tecniche vanno spiegate meglio presso domicilio del paziente, perché variano sempre a seconda dello stadio in cui si trova il malato. Perciò sarebbe utile che una persona formata possa recarsi a domicilio del malato, dimostrare come può fare per spostarlo ed eventualmente quali mezzi ausiliari possono essere utili, pieghi il modo migliore per evitare problemi sia al malato che ai famigliari.

2.- Come possono i familiari aiutare a mangiare, ci sono esercizi da fare a casa?

Innanzitutto bisogna rispettare il gusto del paziente e durante le varie fasi consigliare cosa sarebbe meglio fare in relazione ad esempio dell'introduzione di alimenti ipercalorici, del controllo quantità liquidi. Se ci sono problemi grandi è bene parlare con il medico per procedere eventualmente alla posa di una PEG.

Il pasto deve essere servito in piccole porzioni in modo tale che non si raffreddi. Mangiare piccoli bocconi ed eventualmente aiutarsi con un po' di acqua. Masticare bene in modo che la saliva aiuti la deglutizione.

3.- Quali esercizi si possono fare a casa per la respirazione?

Anche in questo caso bisogna valutare in che fase si trova il malato e di conseguenza lo si può consigliare sugli esercizi che può fare a domicilio.

4.- Quali esercizi di logopedia si possono fare a casa?

Bisogna valutare in che fase si trova e valutare le problematiche che presenta.

5.- Quali sono le manovre corrette per girare il paziente nel letto? Per esempio come deve essere posizionata la testa sul cuscino? (soprattutto per i pazienti che hanno problemi di saliva)

La testa deve sempre essere posizionata con un cuscino in modo che non sia troppo piegata all'indietro ma bisogna fare attenzione che non sia neanche troppo piegata in avanti. Il paziente può essere posizionato come meglio si sente bene e per far questo bisogna utilizzare dei cuscini in modo che venga mantenuta la posizione, anche girato su

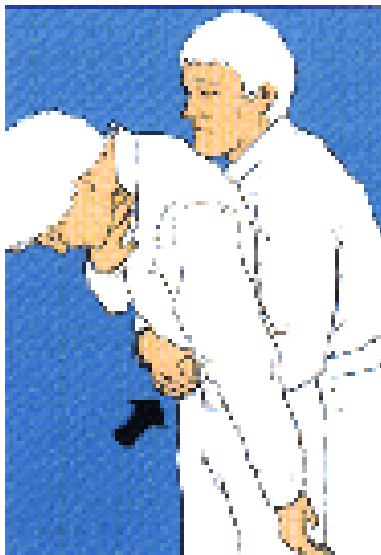
un fianco e in questo caso si può posizionare un asciugamano in modo che la saliva venga assorbita e non porti a un gocciolamento laterale, con un eventuale arrossamento dove fuoriesce la saliva.

6.- Cosa si può fare quando il cibo va di traverso? Ma soprattutto cosa non fare per evitare di peggiorare la situazione?

Quando il cibo va di traverso è importante che il malato sia in grado di tossire in modo tale che il boccone che ha preso una direzione sbagliata torni indietro e scenda dalla parte giusta.

Se il paziente non ha più lo stimolo della tosse in questo caso non dovrebbe più nutrirsi per bocca anche perché questo può portare a delle polmoniti o soffocamenti.

Esiste però la manovra di Heimlich che consiste nel posizionarsi dietro il malato abbracciarlo e con le mani unite stringere con colpi forti a livello dello stomaco (almeno cinque). Se tutto questo non funziona bisogna premunirsi di un aspiratore che serve per aspirare direttamente tramite una sonda che viene introdotta dalla bocca o dal naso e estraendola si aspira quello che è andato di traverso. Quello che bisogna assolutamente evitare è dare da bere al malato.



7.- Quali sono le terapie che ritenete importanti per i malati di SLA? Quali di queste vengono offerte dalla clinica?

Nella clinica Hildebrand si possono avere tutte le terapie necessarie ai malati di SLA: dalla fisioterapia respiratoria, logopedia, fisioterapia di mobilizzazione attiva o passiva, ergoterapia, terapia della deglutizione fino ai consultati con i vari specialisti, tutto questo coordinato anche da infermieri.

Una cosa importante per i malati di SLA è la possibilità di essere degenti e poter usufruire di tutte le terapie e di conseguenza quando si fa ritorno a casa si hanno tutte le informazioni di cui si ha bisogno.

Con queste schede informative desideriamo darvi un informazione generale.

Dobbiamo inoltre informarvi che con la nascita del Centro Myosuisse Ticino all'Ospedale civico di Lugano e a partire dall'anno prossimo tutto quello che riguarda la riabilitazione dei malati di SLA verrà centralizzata alla Clinica di Nottwill a cui dovranno rivolgersi i pazienti ticinesi.

www.aslasi.ch