



Luogo di emissione	Numero 19/504	Pag.
Ancona	Data 17 MAR. 2009	1

**DECRETO DEL DIRIGENTE DEL
SERVIZIO SALUTE
N. 19/504 DEL 17 MAR. 2009**

Oggetto: Linee-guida per la omogenea valutazione medico-legale della disabilità delle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA).

**IL DIRIGENTE DEL
SERVIZIO SALUTE**

- . . . -

VISTO il documento istruttorio riportato in calce al presente decreto, dal quale si rileva la necessità di adottare il presente atto;

RITENUTO, per i motivi riportati nel predetto documento istruttorio e che vengono condivisi, di emanare il presente decreto;

VISTO l'art. 16 bis della legge regionale 15 ottobre 2001, n. 20 e successive modificazioni;

- D E C R E T A -

- **di approvare** le *"Linee-guida per la omogenea valutazione medico - legale della disabilità delle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e per la semplificazione all'accesso per la valutazione da parte delle commissioni medico legali preposte all'accertamento unificato degli stati di invalidità civile e di handicap"*, di cui all' Allegato 1 che fa parte integrante e sostanziale del presente atto;
- **di dare mandato** all'ASUR di provvedere, entro il termine massimo di 30 giorni dalla pubblicazione del presente atto sul BUR, dell'attuazione dei contenuti del presente decreto sia in termini di omogeneità di valutazione da parte delle commissioni preposte all'accertamento unificato dell'invalidità civile che della legge 104/94 che in termini di rispetto dei 30 giorni dalla richiesta dell'accertamento alla valutazione.

Si attesta inoltre che dal presente decreto non deriva né può derivare un impegno di spesa a carico della Regione.

**IL DIRIGENTE
Dr. Carmine Ruta**



Luogo di emissione	Numero 19/504	Pag.
Ancona	Data 17 MAR. 2009	2

- DOCUMENTO ISTRUTTORIO -

Normativa di riferimento:

- Legge n. 118/71;
- Legge n. 18/80;
- D.M. 05/02/1992;
- Legge n. 104/92;
- D.M. n. 279/2001
- Piano Sanitario Nazionale 2006-2008;
- D.G.R. n. 1031/06
- D.G.R. n. 1336/07;
- Decreto Servizio Salute n. 58/SO4 del 12/06/2008.

Motivazione:

Tra gli obiettivi posti alla Commissione Regionale per lo sviluppo di modelli organizzativi assistenziali per pazienti affetti da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), istituita con Decreto del Dirigente del Servizio Salute n. 58 del 12/06/2008 (pubblicata sul B.U.R. Marche n. 61 del 02/07/2008), è stato definito di individuare una procedura operativa atta ad abbreviare i tempi di attesa tra la presentazione della domanda e gli accertamenti degli stati disabilitanti (invalidità civile e legge 104/92) nonché di indicare linee guida per la valutazione medico-legale della disabilità nell'ambito dell'invalidità civile.

Nello specifico, si è dato il mandato al gruppo tecnico regionale, coordinato per l'occasione dal Dr. Fabio Gianni -Direttore del Servizio di Medicina Legale della ASUR Zona Territoriale n. 7 di Ancona - di definire, per le Commissioni Sanitarie che operano in tutte le ZZ.TT. ASUR della Regione Marche, modelli valutativi omogenei e di individuare una procedura operativa per la quale i malati possono accedere entro un tempo massimo di 30 giorni, dalla data di presentazione della domanda, alla visita collegiale di invalidità civile e/o legge 104/92 , garantendo l'accertamento "unificato" previsto dalla vigente normativa.

A tal fine sono stati, quindi, realizzati incontri operativi tra i componenti il Gruppo Tecnico ed è stata coinvolta nell'attività anche la Dr.ssa Nella Pantaleoni - Coordinatore Sanitario Medico-Legale Regionale INPS presidente della CMVP INPS di Ancona. L'attuale normativa, infatti, prevede che la proposta valutativa degli stati disabilitanti espressa dalle Commissioni operanti presso ciascuna Zona Territoriale dell'ASUR, deve essere trasmessa alla Commissione Medica di Verifica provinciale dell'INPS (CMVP INPS) quale organo di controllo valutativo per il definitivo parere. Al termine degli incontri operativi è stata redatta una ipotesi di "Linee-guida per la omogenea valutazione medico - legale della disabilità delle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e per la semplificazione all'accesso per la valutazione da parte delle commissioni medico legali preposte all'accertamento unificato degli stati di invalidità civile e di handicap". La proposta è stata, infine, trasmessa alla Presidenza AISLA per acquisire il parere: la stessa ha espresso parere favorevole con nota del 29.09.08.

Considerato quanto sopra, si propone di approvare le "Linee-guida per la omogenea valutazione medico - legale della disabilità delle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e per la semplificazione all'accesso per la valutazione da parte delle commissioni medico legali preposte all'accertamento unificato degli stati di invalidità civile e di handicap" di cui all'Allegato 1 che fa parte integrante del presente atto e di dare mandato all'ASUR di provvedere, entro il termine massimo di 30





Luogo di emissione	Numero 19/504	Pag.
Ancona	Data 17 MAR. 2009	3

giorni dalla pubblicazione del presente atto sul B.U.R., dell'attuazione dei contenuti del presente decreto sia in termini di omogeneità di valutazione da parte delle commissioni preposte all'accertamento unificato dell'invalidità civile che della legge 104/94 che in termini di rispetto del periodo massimo di attesa di 30 giorni dalla presentazione dell'istanza di riconoscimento degli stati disabilitanti e l'espletamento dell'accertamento sanitario.

Si attesta inoltre che dal presente decreto non deriva né può derivare un impegno di spesa a carico della Regione.

Il Responsabile del Procedimento
Dott. Patrizio Bacchetta

- ALLEGATI -

Allegato 1





Luogo di emissione	Numero 101504	Pag.
Ancona	Data 17 MAR. 2009	4

ALLEGATO 1

Linee-guida per la omogenea valutazione medico - legale della disabilità delle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e per la semplificazione all'accesso per la valutazione da parte delle commissioni medico legali preposte all'accertamento unificato degli stati di invalidità civile e di handicap

CONSIDERAZIONI CLINICHE

Si rileva che nell'ambito della sclerosi laterale amiotrofica (SLA) vengono distinte forme ad esclusivo interessamento bulbare (paralisi bulbare progressiva, PBP) e forme con interessamento del solo motoneurone spinale (atrofia muscolare progressiva, PMA). L'esistenza della sclerosi laterale primaria (PLS), caratterizzata da esclusivo interessamento del motoneurone corticale, è discussa, anche perché ne esistono solo pochi casi provati.

La diagnostica differenziale della SLA è assai ampia e talora complessa. Tuttavia, è importante riconoscere le malattie che simulano la SLA perché molte di esse sono trattabili o hanno una prognosi nettamente più favorevole. Per escludere altre patologie e per definire compiutamente la malattia, la cui la gravità appare assolutamente evidente, l'iter diagnostico deve basarsi su:

Criteri clinici: La SLA classica esordisce di solito nella 6a 7a decade, con ipostenia ed atrofia dei muscoli degli arti, del tronco o bulbari o con segni di deficit piramidale agli arti inferiori. Esordio più comune sono le mani (40-50% dei casi), seguite dagli arti inferiori (30-40% dei casi), dai muscoli bulbari (20-25% dei casi), e molto raramente, dai muscoli respiratori (1-2% dei casi). Rapidamente la malattia progredisce, con coinvolgimento di sempre nuovi gruppi muscolari, riducendo progressivamente l'autonomia motoria del paziente. Tipicamente si rilevano fascicolazioni muscolari, anche in gruppi muscolari apparentemente non ancora interessati dalla malattia. Nel corso della malattia possono insorgere disturbi bulbari (disfagia, disartria e atrofia della lingua). I riflessi osteotendinei sono aumentati, soprattutto a livello degli arti inferiori, e può essere presente il segno di Babinski. Col tempo, tuttavia, possono prevalere i segni di interessamento del motoneurone inferiore, e i riflessi possono farsi deboli o addirittura scomparire. In molti soggetti si rileva la presenza di un riflesso masseterino. Altri segni più rari sono una grave perdita di peso, che può portare alla cosiddetta "cachessia da SLA", le contratture articolari, la demenza (cosiddetta demenza frontale) e i segni pseudobulbari (incontinenza emotiva). Tipicamente, invece, i pazienti con SLA non presentano disturbi della sensibilità, paralisi dei muscoli oculari, disfunzioni sfinteriche né sviluppano decubiti anche dopo lunghi periodi di immobilità.

Criteri ematochimici: nel paziente con SLA è presente un aumento moderato della CK.

Criteri anamnestici: la forma familiare della SLA non presenta caratteristiche cliniche distintive rispetto alla varietà sporadica.

Rilievi strumentali: TC o RM midollare e encefalica, rachicentesi, studio della deglutizione (videofluoroscopia), spirometria, dosaggio degli ormoni tiroidei, dosaggio della CK, ricerca degli anticorpi antiGM1, immunoelettroforesi, dosaggio marker neoplastici, potenziali evocati somatosensoriali e motori.

Tuttavia, in alcuni casi, solo il follow-up permette di raggiungere una diagnosi di certezza, poiché un elemento fondamentale della diagnosi di SLA è la progressione della sintomatologia.

Nella diagnosi differenziale vanno prese in considerazione diverse patologie coinvolgenti il motoneurone inferiore, quello superiore o entrambi.





Luogo di emissione	Numero 19/504	Pag.
Ancona	Data 17 MAR. 2009	5

**Criteri WFN per la diagnosi di SLA
(revisione del 1998 dei criteri di El Escorial)**

La diagnosi di SLA richiede:

A1) segni di degenerazione del motoneurone inferiore (MNI) all'esame clinico, elettrofisiologico o neuropatologico

A2) Segni di degenerazione del motoneurone superiore (MNS) all'esame clinico

A3) Progressiva diffusione dei segni o dei sintomi in una regione o ad altre regioni, determinata dall'anamnesi o dell'esame obiettivo

insieme all'assenza di

B1) segni elettrofisiologici o patologici di altri processi patologici che possano spiegare i segni di degenerazione del MNI o del MNS e

B2) dati neuroradiologici di altri processi patologici che possano spiegare i segni clinici ed elettrofisiologici osservati.

Livello di certezza della SLA:

SLA clinicamente definita: presenza di segni clinici di MNS e MNI in tre regioni.

SLA clinicamente probabile: presenza di segni clinici di MNS e MNI in almeno due regioni con alcuni segni MNS rostrali a quelli MNI.

SLA clinicamente probabile - confermata laboristicamente: segni clinici di MNS e MNI in una sola regione, o segni MNS in una sola regione, e segni MNI definiti da criteri EMG in almeno due arti, con applicazione di protocolli neuroradiologici e laboristici per escludere altre cause.

SLA clinicamente possibile: segni di MNS e MNI insieme in solo una sola regione o segni di MNS da soli in due o più regioni; o segni di MNI rostrali a segni di MNS. In questa forma non sono soddisfatti i criteri per la diagnosi di SLA clinicamente probabile — confermata laboristicamente.

SLA clinicamente sospetta: è una sindrome del MNI pura. Questa categoria è da considerare esclusa dalla revisione dei criteri di El Escorial.

Nota: se un paziente è affetto da una forma genetica di SLA il cui gene sia stato determinato, la diagnosi è quella di **SLA familiare clinicamente definita — confermata laboristicamente**, anche in assenza di criteri clinici sufficienti.





Luogo di emissione	Numero 19/S04	Pag.
Ancona	Data 17 MAR. 2009	6

CONSIDERAZIONI VALUTATIVE MEDICO-LEGALI

Per addivenire alla corretta valutazione medico-legale delle persone affette da SLA è indispensabile utilizzare:

- 1. Criteri univoci per la diagnosi dell'infermità** – Nel 1998 il Research Group on Neuromuscular Diseases della World Federation of Neurology (WFN) ha rivisto i criteri diagnostici per la SLA del 1994 (cosiddetti criteri di El Escorial), clinici, elettrofisiologici, neuroradiologici e patologici. Questi criteri hanno lo scopo di essere utilizzati per studi clinici e sperimentali. Si ritiene, quindi, che la diagnosi – di certezza o di probabilità di SLA – venga emessa da Dipartimenti Specialistici di Neurologia sia di strutture pubbliche che accreditate del S.S.N., I.R.C.C.S ed Università.
- 2. Scale di Valutazione – ALS Functional Rating Scale (ALSFRS ed ALSFRS-S).**

L'utilizzo di tale strumento è stato proposto, in ambito clinico-specialistico per la stadiazione e la progressione della malattia.

Relativamente alla valutazione della SLA nell'ambito dell'invalidità civile (di cui alla Legge n. 118/71 e successive modificazioni e/o integrazioni) la certezza di progressione rapida della patologia impone una attenta valutazione medico-legale "prognostica" dei casi esaminati in analogia ai condivisi convincenti valutativi, utilizzati nella definizione della patologia neoplastica a prognosi certamente infausta, che prevede, ai sensi del DM 05/02/92, il riconoscimento della totale invalidità della persona ossia un'invalidità del 100% (cento).

Per quanto attiene la concessione dei benefici concernenti la cosiddetta indennità di accompagnamento (di cui alla legge n. 18/80) si può ritenere che i limiti imposti dalla vigente normativa per il riconoscimento di tale stato (incapacità della persona a deambulare autonomamente senza aiuto di un accompagnatore o necessità per la persona di assistenza continua per incapacità della stessa di compiere autonomamente gli atti quotidiani della vita) per i quali è obbligo utilizzare una valutazione "*hic et nunc*" non possono essere superati in base a criteri unicamente prognostici.

Utile, pertanto, quale omogeneo strumento operativo, è il riferimento alla Scala ALSFR (allegato 1), con indicazione del "cut off" del punteggio complessivo inferiore a 20 quale limite per il raggiungimento delle condizioni che danno diritto alle provvidenze di cui alla legge n. 18/80.

Nell'applicazione di tale strumento operativo occorre, tuttavia, precisare che la scala indicata, seppure estremamente utile nella valutazione medico-legale della fattispecie in esame, non può essere applicata "rigidamente" sic et simpliciter senza analizzare e considerare, globalmente e compiutamente, caso per caso, le complesse problematiche disabilitanti funzionali determinate dalla SLA.

A ben vedere – infatti – potrebbero verificarsi, in alcuni casi, situazioni nelle quali a punteggi ALSFRS ed ALSFR-S di poco superiori a 20 (fino a 23) possono, comunque, corrispondere menomazioni funzionali importanti e sicuramente meritevoli del diritto al riconoscimento dell'indennità di accompagnamento.

E' opportuno, quindi, che le Commissioni Sanitarie delle Zone Territoriali dell'ASUR, nel valutare l'incidenza disabilitante dell'infermità accertata, considerino e motivino, sempre, mediante la rigorosa applicazione dei criteri propri della metodologia medico-legale, il giudizio assunto.

Lo strumento individuato (scala ALSFR) è, quindi, indispensabile per la valutazione medico-legale della SLA tenendo sempre in considerazione che la valutazione finale non può basarsi esclusivamente su un rilievo meramente numerico "ragionieristico" ma deve esplicitare, più correttamente, il "videat clinico" a sostegno del giudizio formulato.

Le Commissioni Sanitarie operanti presso le Zone Territoriali dell'ASUR, nella valutazione delle





Luogo di emissione	Numero 19/504	Pag.
Ancona	Data 17 MAR. 2009	7

persone affette da SLA cui venga riconosciuto il diritto alle provvidenze di cui alla legge 18/80, dovranno sempre verificare se ricorrano i presupposti di cui al D.M. 02/08/2007 "Individuazione delle patologie rispetto alle quali sono escluse le visite di controllo sulla permanenza dello stato invalidante" tenendo in considerazione quanto esplicitato dal punto 8 del DM sopra citato.

Relativamente, infine, alla problematica inerente il contenimento dei tempi di attesa delle persone affette da SLA dal momento di presentazione della domanda di riconoscimento di stati disabilitanti ed il relativo accertamento medico-legale è stata identificata la procedura di seguito menzionata atta ad abbreviare i tempi di attesa sopra menzionati.

Più precisamente si è stabilito che le istanze presentate dalle persone affette da SLA dovranno essere esaminate dalle Zone Territoriali dell'ASUR tempestivamente e, comunque, entro il termine massimo di trenta giorni dalla data di presentazione della domanda garantendo sempre l'accertamento unificato (invalidità civile + legge 104/92).

Potranno accedere al percorso sopra citato:

- le persone affette da sclerosi laterale amiotrofica (SLA) con diagnosi "definitiva";
- le persone affette da sclerosi laterale amiotrofica (SLA) con diagnosi "probabile" che presentino la grave compromissione delle autonomie accertate mediante l'utilizzo della ALS Functional rating-scale – revised ALSFRS_r con punteggio complessivo inferiore a 20.

Le domande di invalidità civile e/o della legge n. 104/92 dovranno essere corredate della certificazione medica specialistica redatta da sanitario della U.O. di Neurologia di struttura pubblica e/o accreditata con il S.S.N, I.R.C.C.S., Università.

Considerata, infine, la rilevanza disabilitante indotta dall'infermità sopra citata, si ritiene giustificato che ai soggetti affetti da SLA che abbiano presentato domanda di riconoscimento dello stato di invalidità civile e non abbiano ancora espletato l'accertamento collegiale, siano, comunque, concessi gli ausili protesici prescritti ai sensi del DM n. 332/99.





ALS FUNCTIONAL RATING SCALE – revised (ALSFRS_r)

COGNOME:

NOME:

ETA':

DATA OSSERVAZIONE:

1. LINGUAGGIO

Processo fonatorio normale	4
Alterazione evidenziabile del linguaggio	3
Linguaggio intellegibile con ripetizioni	2
Linguaggio associato a comunicazione non vocale	1
Impossibilità ad un linguaggio utile	0

2. SALIVAZIONE

Normale	4
Lieve ma chiaro eccesso di saliva in bocca; vi può essere scolo di saliva nelle ore notturne	3
Moderato eccesso di saliva; vi può essere minimo scolo di saliva nelle ore diurne	2
Marcato eccesso di saliva con scolo di saliva nelle ore diurne	1
Marcato scolo di saliva, vi è necessità continua di asciugarla	0

3. DEGLUTIZIONE

Normale	4
Iniziali problemi alimentari- occasionalmente va di traverso	3
Necessità di modificare la consistenza delle diete	2
Necessità di alimentazione enterale supplementare	1
Non in grado di deglutire (alimentazione esclusivamente enterale o parenterale)	0

4. SCRIVERE A MANO (con la mano già dominante)

Normale	4
Rallentato o approssimativo; tutte le parole sono leggibili	3
Non tutte le parole sono leggibili	2
In grado di afferrare la penna ma non di scrivere	1
Incapace di afferrare la penna	0





5. TAGLIARE IL CIBO ED USARE UTENSILI (paziente senza PEG)

Normale	4
Un po' rallentato e goffo, ma non necessita di aiuto	3
Può tagliare la maggior parte dei cibi, anche se in modo rallentato e goffo; è necessario un certo aiuto	2
Il cibo deve essere tagliato da altri, ma ancora in grado di portarsi il cibo alla bocca da solo, anche se lentamente	1
Deve essere nutrito	0

5b. PREPARARE IL CIBO E USARE UTENSILI (paziente con PEG)

Normale	4
Maldestro ma in grado di eseguire tutte le manipolazioni da solo	3
Necessario un certo aiuto con dispositivi di fissaggio e chiusura	2
In grado di fornire un minimo aiuto a chi lo assiste	1
Incapace di eseguire qualsiasi aspetto di questi compiti	0

6. ABBIGLIAMENTO ED IGIENE PERSONALE

Normale	4
Bada a se stesso in modo indipendente e completo con sforzo o ridotta efficienza	3
Necessita di assistenza non continuativa e di metodi sostitutivi	2
Necessita di aiuto consistente per la cura di sé	1
Completamente dipendente	0

7. GIRARSI NEL LETTO E AGGIUSTARSI LE COPERTE

Normale	4
Un po' rallentato e goffo, ma non necessità di aiuto	3
Può girarsi da solo o sistemare le coperte ma con grande difficoltà	2
Può iniziare il movimento, ma non girarsi o sistemare le coperte da solo	1
Completamente dipendente	0





8. CAMMINARE

Normale	4
Iniziali difficoltà nella deambulazione	3
Cammina con necessità di assistenza (con qualsiasi tipo di ausilio o ortesi)	2
Solo movimenti funzionali che non permettono la deambulazione	1
Nessun movimento utile o finalizzabile degli arti inferiori	0

9. SALIRE LE SCALE

Normale	4
Rallentato	3
Lieve instabilità	2
Necessita di assistenza (compreso l'uso del mancorrente)	1
Non può farlo	0

10. DISPNEA

Assente	4
Dispnea durante la deambulazione	3
Dispnea nel corso di una o più delle seguenti attività: mangiare, farsi il bagno, vestirsi (ADL)	2
Dispnea a riposo, difficoltà respiratoria anche in posizione seduta o sdraiata	1
Dispnea significativa, deve essere presa in considerazione la ventilazione assistita	0

11. ORTOPNEA

Assente	4
Alcune difficoltà durante il sonno notturno per la sensazione di "respiro corto", ma non sono di solito necessari più di due cuscini	3
Sono necessari più di due cuscini per poter dormire	2
Può dormire solo se seduto	1
Impossibilità al sonno notturno per le difficoltà respiratorie	0

12. INSUFFICIENZA RESPIRATORIA

Assente	4
Uso intermittente di BIPAP	3
Utilizzo continuativo della BIPAP durante la notte	2
Utilizzo continuativo della BIPAP durante la notte e il giorno	1
Ventilazione assistita invasiva mediante intubazione o tracheostomia	0

REGIONE MARCHE
SERVIZIO SALUTE

La presente pratica, in consistenza di n° 10 fogli, è contenuta in un fascicolo esistente agli atti di ufficio

Ancona, li 17 MAR. 2009

