

## Capitolo 6 Modelli di follow-up

Michele Vitacca, Domenico Fiorenza

UO Pneumologia, Fondazione Salvatore Maugeri, Lumezzane (BS)

### Introduzione

Le patologie neuromuscolari in quanto malattie croniche e in alcuni casi a rapido peggioramento richiedono un solido sistema di monitoraggio e cura nel tempo<sup>(47, 83-87)</sup>. La tabella 6.1 mostra gli scopi di un adeguato follow up e di una buona assistenza domiciliare<sup>(47, 84, 86, 87)</sup>.

Tab. 6.1

Scopi del follow-up
■ offrire una informazione completa delle tappe evolutive e delle problematiche future che impone la malattia
■ impostare una immediata e continuativa assistenza globale nonché un supporto al caregiver in ambiente domiciliare
■ migliorare la qualità dell'assistenza e la qualità di vita del paziente
■ facilitare la gestione domiciliare del paziente
■ integrare la funzione del medico di medicina generale
■ ridurre la necessità di visite ambulatoriali e ricoveri ospedalieri
■ ottimizzare i costi di assistenza
■ verificare il momento della necessità di cure palliative

Un sistema di follow-up integrato si ispira ad un modello di prestazioni concepito in relazione alla natura ed alla complessità dei bisogni a cui si rivolge<sup>(47)</sup>. Un buon sistema di monitoraggio e cura nel tempo comprende diversi tipi di assistenza domiciliare non necessariamente alternativi tra loro bensì complementari che si distinguono per la maggiore o minore intensità del supporto assistenziale, per il numero e la competenza specifica degli operatori coinvolti e per il tipo di persona/paziente a cui si rivolgono.

Nella nostra realtà modelli di follow up proponibili sono:

- L'Ambulatorio dedicato
- La Telemedicina/telesorveglianza
- Assistenza domiciliare integrata (ADI) e/o Assistenza domiciliare ad alta intensità (ADR)
- La Ospedalizzazione domiciliare.

### Ambulatorio dedicato

La possibilità di istituire un ambulatorio dedicato risiede nella stretta necessità di valutare periodicamente la funzionalità respiratoria ed il grado di disabilità in pazienti affetti da malattie neuromuscolari e SLA allo scopo di:

- individuare precoci indici funzionali prognostici per la debolezza muscolare e la comparsa di insufficienza respiratoria cronica
- individuare il livello e la velocità di peggioramento di tali indici
- instaurare dove necessario una precoce terapia (riabilitativa, ventilatoria)
- valutare la disabilità motoria e il coinvolgimento psicologico del paziente

- valutare il livello di multidisciplinarietà necessaria ad affrontare la situazione
- valutare il coinvolgimento psicologico del caregiver
- verificare il momento della necessità di cure palliative.

### Pazienti afferibili ad un ambulatorio dedicato:

- pazienti con sospetta patologia neuromuscolare e disturbi respiratori (soggetti che presentano sintomi come iniziali deficit motori "inspiegabili", fascicolazioni, crampi muscolari con contemporanea dispnea in particolare notturna e in posizione supina, difficoltà nel parlare, nel masticare, nel deglutire o nel tossire)
- pazienti a cui è stata già fatta diagnosi di malattia neuromuscolare in ambiente neurologico
- pazienti con diagnosi di malattia neuromuscolare che hanno avuto almeno un ricovero in strutture ospedaliere per acuti per problemi respiratori
- pazienti da arruolare in ambiente riabilitativo
- pazienti necessitanti di cambio della cannula tracheale
- pazienti già in ventilazione meccanica (per necessità di prescrizione di materiale per la VM o di resettaggio del ventilatore, controllo delle interfacce di ventilazione e dei materiali di consumo, problemi burocratici da risolvere).

### Test indispensabili alla prima visita:

- Visita pneumologica generale (compilazione cartella personale cui può far seguito l'inserimento dei dati in un database)
- Esecuzione di esami strumentali per la valutazione della funzionalità respiratoria:
  - Spirometria a flussi forzati (seduto)<sup>(88)</sup>
  - Capacità vitale lenta (seduto)<sup>(89, 90)</sup>
  - Emogasanalisi
  - Misurazione della MIP e MEP (seduto)<sup>(91)</sup>
  - Misura della abilità della tosse (PEF e PCEF)<sup>(82, 92)</sup>
- Identificazione di possibili sintomi associati ad una alterata qualità del sonno o alla presenza di alterazioni respiratorie durante il sonno
- Valutazione del grado di disabilità generale e respiratoria e del coinvolgimento dei caregivers mediante somministrazione di apposite scale e questionari che mettano in evidenza:
  - Capacità di locomozione e mobilità
  - Autonomia e controllo degli sfinteri
  - Comprensione e comunicazione
  - Dispnea
  - Abilità della tosse
  - Disfagia
  - Salivazione eccessiva
  - Eventuali sintomi non respiratori (cefalea, palpitazioni, riduzione di peso, depressione, disturbi visivi)
  - Residenza e tipologia di nucleo convivente.

Sulla base della storia clinica, della diagnosi e dei risulta-

ti ottenuti si avranno elementi utili per definire la cadenza temporale con cui verranno eseguite le visite ambulatoriali di controllo.

In casi selezionati si indirizzerà il paziente al ricovero (per completare gli accertamenti diagnostici, per avviare o reimpostare la ventiloterapia e per eseguire il training educazionale).

### Test indispensabili ad ogni visita (obbligatorie)

- Visita pneumologica generale (verificare eventuali riacutizzazioni che hanno richiesto ricovero o cure respiratorie domiciliari)
- Capacità vitale lenta (seduto)
- Emogasanalisi (seduto) o Saturimetria pulsata
- Misurazione MIP e MEP (seduto)
- Abilità della tosse: PEF e PCEF
- Rivalutazione del grado di disabilità generale raggiunta.

Nei pazienti già avviati alla ventilazione meccanica occorre una verifica dell'utilizzo, un controllo dei materiali e forniture ed un eventuale rinforzo educazionale.

### Test di seconda scelta (fortemente consigliati)

- Capacità vitale lenta da supino<sup>(93)</sup>
- Misurazione MIP, MEP da supino
- Saturimetria notturna domiciliare/monitoraggio cardiorespiratorio notturno/polisonnografia completa (in caso di sonnolenza diurna, sonno disturbato, dispnea in posizione supina)<sup>(13, 94)</sup>. La saturimetria notturna diventa obbligatoria in caso di FVC <50% o MEP <50 mmHg, ipercapnia (PaCO<sub>2</sub> >45 mmHg) e sintomi clinici di ipoventilazione notturna. Nei pazienti in ventilazione meccanica è obbligatorio eseguire almeno una valutazione saturimetrica notturna annuale
- Competenza glottica e distensibilità toracica: MIC (Massima Capacità di Insufflazione) determinata misurando spirometricamente il maggior volume di aria che il paziente può trattenere a glottide chiusa. Tale parametro risulta utile nei pazienti SLA e viene rapportata alla CV per misurare la competenza bulbare. Nei soggetti non bulbari la CV decresce, ma la MIC può essere preservata o addirittura aumentare<sup>(95)</sup>. Al fine di misurare la competenza glottica viene usualmente utilizzato il rapporto MIC/CV o il rapporto PEF/PCEF (>1).

### Test da limitare a centro specializzato di riferimento

- Misura del pattern respiratorio (Volume corrente, FR, VE) con pneumotacografo
- Meccanica respiratoria<sup>(96-102)</sup>.

Tra le misure di meccanica respiratoria sembra particolarmente utile e raccomandabile la misura della *sniff pressure* tramite sondino da inserire direttamente nella narice del naso come indice altamente affidabile nella valutazione della de-

bolezza muscolare nei pazienti con malattie neuromuscolari o del motoneurone<sup>(102)</sup>.

### Telemedicina/telesorveglianza

La telematica, convergenza tra tecnologie informatiche e quelle di telecomunicazione, permette l'abbattimento delle barriere geografiche e può diventare uno strumento fondamentale per la gestione della salute dei nostri pazienti<sup>(103)</sup>. Recentemente sono state riportate in letteratura esperienze incoraggianti che dimostrano come modelli assistenziali alternativi, attuati mediante sistemi di teleassistenza/telesorveglianza domiciliare siano efficaci nell'indurre miglioramenti del quadro funzionale e della qualità della vita<sup>(104-109)</sup> con effetti favorevoli sui costi sanitari<sup>(110)</sup>, anche in pazienti cronici ad elevato rischio o avviati a ventilazione meccanica domiciliare<sup>(111)</sup>.

La tabella 6.2<sup>(103)</sup> mostra i pazienti che potrebbero giovare di programmi di telemedicina e telesorveglianza mentre la tabella 6.3<sup>(103)</sup> mostra i risultati attesi da un programma di telemedicina.

Tab. 6.2

#### Pazienti che potrebbero giovare di programmi di telemedicina e telesorveglianza

- Pazienti con comparsa di nuovi sintomi e/o aggravamento delle condizioni basali
- Pazienti a rischio di instabilità respiratoria e compromissione della attività della vita quotidiana
- Pazienti ventilati
- Pazienti che, già domiciliari a causa del loro handicap respiratorio e/o motorio (con o senza dipendenza ventilatoria superiore a 12 ore), necessitano di intensa e continuativa assistenza domiciliare
- Pazienti che vivono in zone disagiate o lontane dal centro prescrittore
- Pazienti senza caregiver

Tab. 6.3

#### Risultati attesi da un programma di telemedicina

- Ottimizzazione dell'assistenza e del monitoraggio ventilatorio di pazienti con frequenti accessi a strutture ospedaliere
- Aiuto al medico di MMG a prevenire le necessità di consulto specialistico e/o ricovero per incipiente riacutizzazione
- Riduzione del numero di chiamate urgenti al MMG
- Assistenza telematica e strumentale per trattare riacutizzazioni definibili come "non urgenti" presso il domicilio del paziente con lo stretto contatto del medico di MMG e del centro specialistico

## Valutazione e trattamento delle malattie neuromuscolari e malattia del motoneurone in ambito pneumologico

- Sostegno psicologico al *caregiver*
- Migliore qualità di assistenza e di vita del paziente
- Impostazione di adeguate scelte palliative (invasività, farmaci sedativi e/o oppiacei) con un filtro che indirizzi verso una rete di assistenza specifica per la fase terminale della malattia (ospedale per acuti, riabilitativo, hospice, ADI)

Alcuni lavori hanno dimostrato che la misura della saturimetria è utile per monitorare l'efficacia della clearance delle vie aeree per identificare pazienti con malattie neuromuscolari necessitanti di ospedalizzazione<sup>(47, 82)</sup>. Recenti lavori<sup>(111)</sup> hanno inoltre dimostrato la fattibilità di un programma di Telemedicina/Telesorveglianza e la superiorità rispetto a modelli classici di assistenza (visite ambulatoriali scadenzate in ambulatori dedicati) in pazienti affetti da insufficienza respiratoria cronica (IRC) con patologia neuromuscolare o SLA e sottoposti a ventilazione meccanica domiciliare (VMD): il programma prevedeva la disponibilità telefonica di un infermiere-tutor (Ipt) e il monitoraggio del dato saturimetrico inviato via modem dal paziente che stazionava al proprio domicilio. Tale esperienza ha utilizzato la trasmissione a distanza di dati saturimetrici permettendo la riduzione di ospedalizzazioni, di chiamate urgenti al MMG e di incorrere in riacutizzazioni domiciliari<sup>(111)</sup>.

Lo scopo principale della telemedicina è migliorare l'accesso alla salute cercando di far risparmiare i pazienti e i caregivers sui trasferimenti e sul tempo<sup>(103)</sup>, tale approccio potrebbe/dovrebbe essere proposto nel periodo immediatamente successivo alla diagnosi, dopo l'inizio della VMD e come follow-up dopo la dimissione. Rimane importante il problema della limitatezza delle risorse economiche a disposizione ed è ragionevole pertanto pensare che tali programmi possano essere presi in considerazione prevalentemente per pazienti in ventilazione meccanica domiciliare<sup>(112)</sup>. Le malattie neuromuscolari rappresentano pertanto un gruppo di patologie che potrebbero giovare enormemente di tale nuova tecnologia da affiancare a modelli diretti di assistenza territoriale<sup>(112)</sup>.

### Assistenza domiciliare integrata e Assistenza domiciliare respiratoria

In alcune zone geografiche sono presenti modelli organizzati di perfetta interazione tra ospedale e territorio strutturati sotto forma di dimissione protetta e piani di Assistenza Domiciliare Infermieristica. Tali programmi sono rivolti a soggetti in condizione di non autosufficienza o ridotta autosufficienza derivante da patologie acute e croniche trattabili a domicilio con assistenza da parte di una équipe multiprofessionale<sup>(47, 86, 113, 114)</sup>.

Il capitolo 7 analizza in dettaglio i momenti essenziali di un programma di dimissione protetta<sup>(47, 84, 86, 87, 115, 116)</sup>.

Il momento fondamentale per la programmazione delle attività da realizzare è costituito dall'incontro/comunicazione tra perso-

nale medico e infermieristico di reparto, operatori dell'assistenza domiciliare ed il medico di medicina generale<sup>(47, 86)</sup>. La tabella 6.4 mostra gli elementi strutturali essenziali dei programmi di assistenza domiciliare usualmente proposti sul territorio<sup>(47, 86, 116, 117)</sup>.

Tab. 6.4

#### Elementi essenziali di un programma domiciliare

- Visita dell'infermiere territoriale al reparto ospedaliero per la valutazione infermieristica
- Accesso del medico di medicina generale al reparto
- Visita dell'assistente sociale territoriale al reparto ospedaliero per la valutazione sociale
- Riunione di valutazione della unità domiciliare con il personale ospedaliero
- Attuazione, da parte del medico ospedaliero referente di un contatto diretto (colloquio, convocazione, incontro) con il medico di medicina generale curante del paziente
- Visita/consulto specialistico domiciliare
- Altre forme di assistenze/prestazioni domiciliari

Caratteristica peculiare del paziente trattato al domicilio è la complessità assistenziale che richiede una forte integrazione tra componenti sanitarie e tra queste ultime e quelle socio-assistenziali<sup>(47, 84, 86, 114, 115, 117)</sup>. Inoltre, componenti essenziali per l'erogazione di questo tipo di assistenza sono la famiglia, il volontariato e le altre risorse della cittadinanza, che, in una corretta logica di integrazione con i servizi sociali possono costituire un supporto alla famiglia o vicariare quest'ultima quando non sia presente o abbia difficoltà a svolgere i compiti assistenziali<sup>(48, 84, 86)</sup>. È spesso indicata, su richiesta del medico di medicina generale, del medico del distretto o del centro di riferimento l'attivazione di specialisti ospedalieri per una second opinion sul progetto alla persona con consulti a domicilio di tutte le branche specialistiche potenzialmente interessate.

**Lo pneumologo** potrà esser pertanto coinvolto per le seguenti situazioni:

- cambio della cannula tracheostomica
- risettaggio della ventilazione meccanica
- verifica compliance alla VMD
- prescrizione del programma di O<sub>2</sub> terapia
- indicazione ad eseguire ciclo di FKT respiratoria.

Tutti i programmi di assistenza domiciliare devono essere caratterizzati da:

- multidisciplinarietà
- alto livello di preparazione infermieristica
- supervisione di infermieri dedicati
- continuità assistenziale
- supervisione di un medico specialista
- adeguata copertura finanziaria
- buona interazione con le società di servizio

- ottimo link tra ospedale e territorio
- buona interazione tra MMG e operatori domiciliari
- adeguata presa in carico degli aspetti psicosociali
- presa in carico delle problematiche di fine vita.

Non esistono studi specifici sull'utilità di un programma di dimissione protetta nei pazienti affetti da malattie neuromuscolari, ma sono stati testati in altre patologie con risultati contrastanti<sup>(114 118-120)</sup>.

L'impatto dei piani di dimissione protetta proposti in letteratura sulla frequenza di riammissioni, sullo stazionamento in ospedale, sugli outcome sanitari e sui costi rimane a tutt'oggi incerto<sup>(121)</sup>.

### Ospedalizzazione domiciliare

Una delle forme di integrazione distretto/ospedale si può realizzare attraverso forme chiamate di "ospedalizzazione domiciliare" (OD). Il capitolo 7<sup>(47, 86)</sup> propone in dettaglio gli obiettivi di tali programmi di dimissione protetta.

La ospedalizzazione domiciliare<sup>(84, 86, 117)</sup> prevede la presa in carico del paziente con visite domiciliari utili per:

1. rivalutare le condizioni cliniche dopo la dimissione
2. dare consigli sulla salute, rinforzare il regime farmacologico e nutrizionale, consigliare modifiche ambientali e comportamentali
3. fornire un supporto psicosociale al paziente e al *caregiver*
4. organizzare servizi sociali.

Pre-condizioni<sup>(84, 86, 117)</sup> per l'inserimento in programmi di OD sono la stabilità clinica, le condizioni familiari, sociali e architettoniche favorevoli la scelta, le possibilità riabilitative e l'accettazione da parte del MMG.

Di seguito vengono descritti alcuni interventi proposti<sup>(84, 86, 117)</sup> durante la ospedalizzazione domiciliare:

- assistenza infermieristica e logopedica on demand
- contatti telefonici medici
- assistenza infermieristica telefonica disponibile 24 ore die
- uscite del MMG con rimborso a prestazioni
- periodi di riabilitazione domiciliare sotto responsabilità dell'ospedale di riferimento
- precoce dimissione con organizzazione di un percorso di telesorveglianza.

Nel capitolo 7 vengono dettagliate, infine, alcune proposte di percorsi riabilitativi.

Non esistono studi che abbiano valutato il rapporto costo/benefico della ospedalizzazione domiciliare per le patologie neuromuscolari o per la SLA. La letteratura ha infatti soprattutto mostrato forme di assistenza domiciliare nelle patologie ostruttive come la BPCO o nelle patologie oncologiche senza una definitiva conclusione sul reale positivo rapporto costo/efficacia<sup>(86)</sup>.