



IL CAREGIVER FAMILIARE, UN ANGELO INVISIBILE

Care Lettrici, Amici Lettori,

negli ultimi anni ho avuto l'opportunità e la fortuna di conoscere tante persone che sono costrette, ogni giorno e loro malgrado, a combattere la Sla.

Uomini e donne di età ed estrazioni sociali differenti che si fanno carico del lavoro e della responsabilità di cura del proprio caro.

È una responsabilità inconciliabile, nella maggior parte dei casi, con una qualsiasi attività lavorativa e con quella familiare. Sto parlando dei caregiver familiari.

Sono coloro che scelgono di prestare un'assistenza continuativa e rilevante al proprio caro e che nel tempo, di fatto, diventano le sue mani, braccia, gambe, la sua voce. Una simbiosi capace di esprimere tutta quella ricchezza che la Sla imprigiona fisicamente, ma lascia libera nell'anima: un patrimonio inestimabile di sentimenti, emozioni, di "essere" che va oltre il mero "fare".

È questa una delle ragioni per cui la Sla viene definita la malattia della famiglia e non solo della persona. Il carico e le conseguenze sono pe-

santi, soprattutto con il progredire della malattia dove, di fatto, si incrociano due fragilità interdipendenti sotto tutti i punti di vista, a partire da quello affettivo. Non a caso, dopo alcuni anni di assistenza, molti sono i caregiver familiari che accusano disturbi della salute riconducibili a stress, depressione, insonnia, vissuto di rinuncia.

Persone che, senza alcun tipo di preparazione rispetto a ciò che li attende, sono chiamate a rivoluzionare la propria vita per dedicarsi completamente e con amore, al proprio caro che necessita di assistenza h24. È una scelta radicale: non lascia il tempo per fare altro. Pensiamo, solo per fare un esempio, alla nostra giornata lavorativa: è oggettivamente difficile conciliare l'assistenza di un malato di Sla con lo svolgimento di una qualsiasi professione. Quale datore di lavoro consentirebbe tutte le varie uscite anticipate, i permessi, le pause necessarie per poter assistere il proprio congiunto, le assenze improvvise dettate da emergenze?

Sono persone che svolgono, a tutti gli effetti, un lavoro che va ben oltre agli orari tradizionali previsti da qualsiasi contratto: impegno continuo; sette giorni su sette; niente festività; turni notturni e diurni; reperibilità costante e dedizione alla causa totale.

Eppure questi sforzi o, meglio, questi straordinari atti di amore, non solo non vengono compresi dalle Istituzioni: al contrario esse difficilmente ne riconoscono i diritti.

Aisla combatte da sempre, nei vari tavoli istituzionali, per far comprendere il ruolo di questa figura che, spesso, si confonde con quella, altrettanto straordinaria, dell'assistente familiare o badante.

La missione a cui sono chiamati è, ovviamente, la stessa ma, se nel secondo caso è ormai accettato (che non significa riconosciuto) il ruolo professionale, nel primo caso viene dato per scontato.

Non dimentichiamo mai che il caregiver familiare assicura sostegno ma ne ha bisogno a sua volta. Una buona presa in carico "globale" dovrebbe prevedere anche un'ade-

guata informazione ai familiari rispetto al percorso che li attende e le scelte che saranno chiamati a fare ed una formazione efficace affinché siano preparati al loro ruolo di curanti.

Non ultimo, un sostegno attraverso dei gruppi di aiuto nei quali potersi incontrare e confrontare: attività che la nostra associazione organizza in molti territori italiani.

Sono convinto che il caregiver familiare sia una figura davvero decisiva nel percorso di presa in carico domiciliare ma anche, purtroppo, non valorizzata abbastanza per quello che fa, tantomeno legittimata e tutelata.

Una società civile e illuminata dovrebbe riconoscerne il ruolo per garantirne diritti, scelte ed opportunità e favorirne poi, nel cosiddetto "past caregiving", il rientro nel mercato del lavoro tenendo conto della competenza acquisita nel percorso di cura del proprio caro.

In diversi paesi europei, come la Gran Bretagna, questi diritti sono stati normati e la ricaduta è stata più che positiva. Prendendo esempio proprio da loro, Aisla aderirà ufficialmente al "Manifesto per i familiari caregiver - Verso il riconoscimento culturale, sociale, giuridico" che sarà promosso e diffuso in occasione della "settimana del caregiver" in programma dall'8 al 14 giugno 2015.

Cogliere il senso del limite rappresenta indubbiamente una sfida notevole per una società intrisa di onnipotenza come quella in cui viviamo oggi, a maggior ragione nei casi in cui l'efficienza fisica e l'autonomia personale sono compromesse dalla malattia.

Se si vuole compiere lo sforzo di andare oltre al liberale rispetto dell' "aiuola del vicino", un significato più profondo della "finitudine" di ciascuno di noi si può trovare proprio nella forma della cura.

"Siamo tutti angeli con una sola ala. Dobbiamo abbracciarci se vogliamo volare".

E questo i "caregiver familiari" ce lo insegnano ogni giorno.

Massimo Mauro
Presidente Nazionale Aisla Onlus



L'Assemblea dei SOCI, organo sovrano di AISLA

Si terrà sabato 25 aprile all'Hotel Flamingo di Santa Margherita di Pula (Cagliari)

La Sardegna è pronta ad accogliere calorosamente l'Assemblea dei Soci Aisla 2015 per il più significativo appuntamento - per Statuto e tradizione - dell'anno associativo.

Un evento divenuto itinerante ormai da qualche edizione.

Dopo il ritrovo del 2013 per l'indimenticabile celebrazione del trentennale a Milano, città della sede nazionale, lo scorso anno è stato la volta del "Benvenuti al Sud" calabrese a San Ferdinando (Reggio Calabria).

Quest'anno toccherà ad un personaggio del tutto particolare, l'Aislino frutto della creatività del gruppo Aisla Sardegna, dare simbolicamente il benvenuto - o meglio il "Bene Bennios" - a chi giungerà all'Hotel Flamingo di Santa Margherita di Pula (Ca) il prossimo sabato 25 aprile.

Al di là dei meri aspetti campanilistici, quella di individuare una sede ogni volta diversa per l'Assemblea è una scelta tanto precisa quanto strategica.

Aisla è il frutto ed il risultato dei suoi Soci. Sono infatti i Soci ad essere l'organo sovrano di un'Associazione. A designarne indirizzi e orientamenti affinché gli organi gestionali e di rappresentanza associazionistici possano esprimere esattamente la volontà dei Soci stessi.

In ciò Aisla crede profondamente ed è questa la vera ragione per cui il solenne appuntamento annuale dell'Assemblea viene organizzato ed ospitato in Regioni diverse.

Un altro motivo sostanziale risiede nella comunità che rappresentiamo. Una famiglia con Sla ha notevoli difficoltà negli spostamenti: i viaggi possano rivelarsi incredibilmente scomodi da affrontare, rischiosi, se non addirittura impossibili. Favorire la partecipazione di tutti è un preciso dovere dell'Associazione ed anche l'unico modo per conoscere sempre meglio le persone e i territori (con le loro risorse e criticità) che a vario livello Aisla rappresenta e tutela.

In sintesi, Aisla - con tutta la sua struttura nazionale e territoriale - non vuole solo "essere", ma "fare rete" con la comunità che rappresenta: due concetti diversi ed entrambi importanti.



L'Assemblea, così concepita, è vissuta ed interpretata da tutti i Soci come il risultato di un processo in cui, anno dopo anno, si consolidano gli obiettivi ed i valori, si discutono i cambiamenti organizzativi e strategici necessari alla crescita di una Associazione e di una "rete" sempre più efficace e dinamica al servizio della comunità Sla italiana.

Buon compleanno, Aisla!

32

Martedì 21 aprile ricorre il trentaduesimo anniversario della nascita di Aisla, sancita con atto pubblico presso il notaio Vito Cafagno di Novara il 21 aprile 1983.

La prima sede legale scelta dai "pionieri", un piccolo gruppo di malati e loro familiari, fu la Fondazione "S. Maugeri" di Veruno all'epoca il principale centro medico italiano di riferimento per la Sla.

Da allora tanta strada è stata fatta: oggi Aisla è attesa da altri passi da compiere ... con la solita freschezza e un anno di esperienza in più!.

Auguri!.

Il socio Aisla ha quindi una significativa responsabilità, che può esercitare soprattutto in seno all'Assemblea.

Essere Soci significa anche garantire un grande strumento alla propria Associazione, l'unico legittimamente riconosciuto: la rappresentatività.

Più numeroso è il numero dei Soci, tanto maggiore è l'obbligo di ascolto soprattutto da parte delle Istituzioni.

È proprio questo il motivo per cui, in una società civile ed illuminata, tutti coloro che condividono la lotta contro la Sla dovrebbero unirsi ed associarsi. Ognuno di noi, con la sua tessera, può comporre il puzzle e fare la propria parte per vincere la Sla.

Nel corso degli ultimi anni si è spesso discusso sull'opportunità (o meno) di dare un valore economico alla tessera.

I Soci "storici" ricorderanno che la precedente quota annuale era pari a 25 euro. Dopo lunghe disamine la scelta, condivisa e ratificata lo scorso anno proprio in seno all'Assemblea, è stata quella di concedere una piccola simbolica riduzione a 20 euro.

La spiegazione ed il valore di questa decisione sono semplici: viviamo in una società in cui siamo sommersi da più parti di tessere gratuite: sconto, fedeltà, di riconoscimento, per raccolte punti.

Aisla non vuole a sua volta "appioppare" una tessera con l'obiettivo di fare numero, ma crede che sia giusto lasciare liberi di scegliere per cosa lottare (molti e nobili sono le possibilità) e di farlo consapevolmente, investendo 20 euro dei propri risparmi.

La tessera può e deve, a ragione, rappresentare un motivo di orgoglio per ognuno di noi.

Ecco perché è importante rimanere o diventare Soci, facendosi così portavoce sempre più efficacemente delle istanze delle persone con Sla ed essendo presenti anche il 25 aprile a Santa Margherita di Pula, laddove verrà tracciato il sentiero comune da percorrere nei prossimi mesi. Aspettando con gioia il momento di ritrovarsi tutti... AJÒ!.

Filippo Bezio



CONVOCAZIONE ASSEMBLEA ANNUALE A.I.S.L.A. Onlus

È convocata, in via ordinaria, l'Assemblea Annuale dei Soci A.I.S.L.A. Onlus, presso l'**Hotel Flamingo** - SS 195, Km 33,800 - 09010 Santa Margherita di Pula (Cagliari) - tel. +39 070 9208361 in prima convocazione **Sabato 25 Aprile 2015 alle ore 5.00**, e in **seconda convocazione SABATO 25 APRILE 2015 alle ore 15.00**, per discutere e deliberare, col seguente

ORDINE DEL GIORNO

1. Saluto del Presidente dell'Associazione;
2. Elezione del Presidente e del Segretario dell'Assemblea;
3. Elezione di tre scrutatori e di tre questori di sala;
4. Relazione del Presidente dell'Associazione sull'attività svolta nell'anno sociale 2014: discussione e approvazione;
5. Ratifica cooptazione nuovo membro Consiglio Direttivo Nazionale;
6. Costituzione nuove Sezioni e Rappresentanze Territoriali AISLA Onlus deliberate in prima istanza dal Consiglio Direttivo Nazionale e dalla Conferenza dei Presidenti AISLA Onlus;
7. Approvazione Bilancio Consuntivo 2014;
8. Relazione del Presidente dell'Associazione sul programma di attività dell'anno sociale 2015 per conto del Consiglio Direttivo Nazionale: discussione e approvazione;
9. Approvazione Bilancio Preventivo 2015;
10. Relazione sullo stato dell'arte in materia statutaria associativa;
11. Determinazione della quota Associativa 2015.

Il testo dello Statuto, del Regolamento Sezionale ed i documenti del Bilancio Consuntivo 2014 e Preventivo 2015, sono a disposizione, nel nostro ufficio Amministrativo, in Viale Roma n. 32 - Novara.

Cordiali saluti.

Il Presidente AISLA Onlus
Massimo Mauro

All'Assemblea si può partecipare personalmente o per delega ad altro Socio, purché in regola con il versamento della quota associativa. Non si possono rappresentare più di 2 Soci.

La partecipazione ai lavori dell'Assemblea è destinata esclusivamente ai Soci in regola con la quota associativa 2015.

Si richiede gentile conferma di partecipazione entro e non oltre il giorno 10/04/2015 telefonando al nr. 02/43986673 oppure inviando una e-mail all'indirizzo: soci@aisla.it.

3



L'Hotel Flamingo Resort si trova a Santa Margherita di Pula a circa 40 chilometri da Cagliari e circa 43 chilometri dall'Aeroporto di Elmas-Cagliari.

È raggiungibile dall'Aeroporto di Cagliari in auto e in autobus, dal Porto di Cagliari in auto.

PER INFORMAZIONI:

<http://www.hotelflamingo.it/mappa-dove-siamo>

PER CONTATTARE L'HOTEL:

Hotel Flamingo Resort - SS 195, Km 33,800 - 09010 Santa Margherita di Pula (Cagliari) - Sardegna, Italia
E-mail: info@hotelflamingo.it | Tel: +39 070 9208361 – web: <http://www.hotelflamingo.it/>

24 e 25 aprile: Conferenza Presidenti/Referenti

I prossimi 24 e 25 aprile l'Hotel Flamingo di Santa Margherita di Pula (Ca) ospiterà anche la tradizionale Conferenza dei Presidenti/Referenti delle Sezioni/Sedi territoriali di Aisla Onlus.

L'auspicio è che si tratti ancora una volta di due giorni intensi e proficui, ricchi di contenuti, emozioni, incontro, scambio reciproco e perché no ... anche di divertimento e allegra convivialità!

Alla Conferenza sono previsti, oltre agli interventi istituzionali dei rappresentanti di Aisla nelle varie Regioni italiane, anche quelli di due ospiti come il presidente della Commissione Medico Scientifica di Aisla Onlus, dottor Mario Sabatelli, e del "medical director" della nostra Associazione dottor Christian Lunetta per un momento di aggiornamento e informazione su alcune tematiche scientifiche. Il 24 aprile i lavori inizieranno nel pomeriggio, alle ore 14.30. Il giorno seguente, 25 aprile, continueranno dalle 9.30 per concludersi alle 13. Poi il pranzo e, dalle 15, l'annuale Assemblea dei Soci. **f.b.**



Studi e sperimentazioni sulla SLA

periodico aggiornamento sullo stato dell'arte



A cura della dott.ssa Jessica Mandrioli
CMS Aisla Onlus e Centro Sla di Modena

Acido tauroursodesossicolico per il trattamento dei pazienti con sclerosi laterale amiotrofica

L'acido tauroursodesossicolico (TUDCA) è un acido biliare utilizzato per il trattamento della colestasi e della cirrosi biliare. Il razionale preclinico del TUDCA nel trattamento dei pazienti affetti da SLA nasce dalla dimostrazione delle proprietà antiossidanti, immunomodulanti, antiapoptotiche e neuroprotettive del TUDCA a livello del sistema nervoso centrale sia in modelli *in vitro* (colture cellulari) che *in vivo* (modelli animali).

L'obiettivo dello studio, coordinato dall'Istituto Neurologico "C. Besta" di Milano, era di valutare l'efficacia e la sicurezza del TUDCA nei pazienti affetti da SLA.

Questo studio randomizzato controllato in doppio cieco con placebo ha coinvolto 34 pazienti affetti da sclerosi laterale amiotrofica in trattamento con Riluzolo. I pazienti sono stati randomizzati in due gruppi di 17 persone a ricevere 1 gr di TUDCA due volte al giorno o placebo per 54 settimane.

Per quanto riguarda gli eventi avversi, il TUDCA è stato ben tollerato e non sono state osservate significative differenze tra i due gruppi (si segnala tra gli eventi avversi: diarrea e anoressia in pochi casi). La percentuale dei pazienti responsivi è risultata superiore nel gruppo in terapia con TUDCA (87%) rispetto al gruppo trattato con placebo (43%) ($p=0.021$). Al termine dello studio la ALSFRS-R era superiore nel gruppo in terapia con TUDCA rispetto al gruppo trattato con placebo (23.3 vs 16.3, $p=0.007$) e i pazienti trattati con TUDCA presentavano una progressione di malattia più lenta ($p<0.01$). Si tratta di uno studio pilota che fornisce dati clinici preliminari indicando che TUDCA è sicuro nelle persone con SLA e potrebbe avere una certa efficacia nella malattia. I risultati riportati sono da considerarsi preliminari, soprattutto in considerazione del campione limitato di pazienti (17 pazienti in ciascun gruppo), e necessitano ulteriori studi su popolazioni più ampie di pazienti.

Bibliografia:

Elia AE, Lalli S, Monsurrò MR, Sagnelli A, Taiello AC, Reggiori B, La Bella V, Tedeschi G, Albanese A. Tauroursodeoxycholic acid in the treatment of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol*. 2015 Feb 9.

Efficacia del trattamento con GNX-4728 nel topo SOD1

La patogenesi della SLA resta tutt'oggi solo in parte conosciuta. L'identificazione di nuovi bersagli molecolari basati sui meccanismi di malattia è quindi di fondamentale importanza per l'identificazione di nuove molecole farmacologiche.

L'alterazione di alcune funzioni mitocondriali è stata implicata nella patogenesi e nella progressione della sclerosi laterale amiotrofica. È anche possibile tuttavia che le variazioni mitocondriali non siano correlate alla causa della malattia, ma che siano secondarie ad essa.

Il poro mPTP, che regola la permeabilità della membrana mitocondriale sta emergendo come un attore importante nelle malattie neurodegenerative. La sua funzione è modulata da sostanze come la ciclofillina D.

Nello studio di Martin e collaboratori, è stato studiato un composto denominato GNX-4728, che inibisce le PTP e protegge i mitocondri dal sovraccarico di calcio. A questo scopo è stato condotto uno studio preclinico randomizzato controllato con placebo su un modello murino transgenico (topo SOD1 con mutazione G37R).

Il trattamento cronico del topo transgenico mutato per la SOD1 con GNX-4728 (300 microgrammi) veniva iniziato a 6 mesi di età e prima dell'esordio dei sintomi della malattia. Lo studio ha mostrato un significativo aumento della sopravvivenza nei topi trattati con GNX-4728 (686 ± 120 gg) rispetto ai trattati con placebo (366 ± 29 gg) ($p < 0.01$), oltre che un ritardo nell'esordio della malattia.

Il farmaco, inoltre, si è dimostrato protettivo nei confronti della degenerazione dei motoneuroni e dei mitocondri, attenuando l'infiammazione a livello del midollo spinale e preservando la giunzione neuromuscolare nel diaframma del topo affetto da SLA.

Questo lavoro dimostra che i farmaci che agiscono a livello della regolazione del calcio mitocondriale ed eventualmente sulla mPTP potrebbero avere la capacità di modificare la progressione della malattia e potrebbe stimolare lo sviluppo di nuovi farmaci contro la SLA.

Bibliografia

Martin LJ, Fancelli D, Wong M, Niedzwiecki M, Ballarini M, Plyte S, Chang Q. GNX-4728, a

novel small molecule drug inhibitor of mitochondrial permeability transition, is therapeutic in a mouse model of amyotrophic lateral sclerosis. *Front Cell Neurosci*. 2014 Dec 19;8:433.

Studio italiano su colture di fibroblasti mostra anomalie della TDP43 in persone con SLA con o senza mutazione SOD1

Un momento fondamentale della ricerca sulla SLA è stata la scoperta, nel 2006, di TDP-43 come componente principale della proteina anomala che si aggregano a formare inclusioni con forma di matassa, sferiche o a formare materiale granulare diffuso nelle cellule neuronali e gliali.

Da allora, ulteriori studi hanno confermato questi risultati e hanno mostrato che TDP-43 ha un ruolo centrale nella patogenesi della SLA e di malattie neurodegenerative affini.

TDP-43 è normalmente localizzata nel nucleo delle cellule, ma in cellule neuronali di pazienti affetti da SLA è ridistribuita dal nucleo al citoplasma. Non è chiaro se la degenerazione dei motoneuroni nella SLA sia dovuta al guadagno di funzione tossica della TDP-43 citoplasmatica, alla deplezione della TDP-43 nucleare o a una combinazione di questi due processi. Inclusioni contenenti TDP-43 sono state ritrovate nel sistema nervoso della maggior parte dei pazienti con SLA, sia sporadici che con mutazioni nei geni VCP, TARDBP, SQSTM1, C9orf72, OPTN, UBQLN2. Una eccezione di rilievo è rappresentata dai casi di SLA associati a mutazioni SOD1.

Il gruppo di ricerca per le Malattie del Motoneurone del Policlinico Gemelli di Roma, coordinato dal Dr. Mario Sabatelli, ha condotto una ricerca su una coorte di 22 pazienti (13 con mutazione genetica e 9 privi di mutazioni genetiche note) sottoposti a biopsia di cute per creazione di colture di fibroblasti. I ricercatori hanno quindi studiato i livelli e la distribuzione di TDP43 nei fibroblasti di pazienti con SLA e in controlli.

Nelle colture di fibroblasti, il livello globale e citoplasmatico di TDP43 e il livello del



corrispondente mRNA era più elevato in pazienti con mutazioni dei geni TARDBP e C9ORF72 e in alcuni casi sporadici rispetto a controlli, mentre era ridotto nei fibroblasti di soggetti con mutazione SOD1. Inoltre in tutti i pazienti è stata individuata la presenza di TDP43 fosforilata e troncata tramite anticorpi specifici, indipendentemente dal substrato genetico, mentre nessun controllo dimostrava una simile alterazione. Nei pazienti con mutazione SOD1, poi, era presente una marcata riduzione della proteina TDP-43 intera, senza il corrispondente accumulo nel citoplasma della cellula; era invece presente un accumulo di frammenti della proteina.

In conclusione, questo studio sottolinea l'importanza degli studi su colture di fibroblasti, dal momento che rappresentano cellule facilmente esaminabili che rispecchiano alcuni meccanismi patogenetici che avvengono nelle cellule neuronali nella SLA. Inoltre attraverso la dimostrazione di alterazioni della TDP43 in pazienti SOD1, viene ipotizzata per la prima volta la possibilità di una interazione tra SOD1 e TDP43 che potrebbe ristabilire un continuum patogenetico tra le varie forme genetiche della malattia.

Bibliografia

Sabatelli M, Zollino M, Conte A, Del Grande A, Marangi G, Lucchini M, Mirabella M, Romano A, Piacentini R, Bisogni G, Lattante S, Luigetti M, Rossini PM, Moncada A. Primary fibroblast cultures reveal TDP-43 abnormalities in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with and without SOD1 mutations.

Neurobiology of Aging (2015),

doi: 10.1016/j.neurobiolaging.2015.02.009.

La peptidilpropil isomerasi A (ciclofillina A) regola l'attività di TARDBP

La peptidilpropil isomerasi A (PPIA, nota anche come ciclofillina A) è una proteina multifunzionale con attività isomerasica, è un biomarker traslazionale per la SLA, e si ritrova in aggregati di cellule di pazienti con SLA e degenerazione lobare frontotemporale. La sua funzione normale nel sistema nervoso centrale è sconosciuta. Uno studio italiano finanziato dalla Fondazione Telethon, coordinato dall'Istituto Mario Negri di Milano, e che ha coinvolto la Fondazione Salvatore Maugeri di Milano, il Centro Clinico Nemo di Milano, e la Casa di Cura del Policlinico di Milano, ha mostrato che PPIA è un partner funzionale che interagisce con TARDBP.

PPIA regola l'espressione dei targets di TARDBP ed è necessario per l'assemblaggio di TARDBP in eterogenei complessi ribonucleoproteici nucleari.

Lo studio mostra che la perturbazione dell'interazione TARDBP/PPIA causa la patologia 'TDP-43' mediata. Coerente-

mente con questo modello, lo stesso lavoro dimostra che l'interazione PPIA/TARDBP è alterata in diverse condizioni patologiche. Inoltre, la deplezione di PPIA induce aggregazione di TARDBP, regola negativamente HDAC6, ATG7 e VCP, e accelera la progressione della malattia nel modello murino SOD1G93A della sclerosi laterale amiotrofica.

Questo importante studio pubblicato sulla prestigiosa rivista "Brain" apre la strada verso un nuovo target terapeutico per le malattie mediate dalla disfunzione/deposito di TARDBP/ TDP-43, come la SLA e la degenerazione lobare frontotemporale.

Bibliografia

Lauranzano E, Pozzi S, Pasetto L, Stucchi R, Massignan T, Paoletta K, Mombrini M, Nardo G, Lunetta C, Corbo M, Mora G, Bendotti C, Bonetto V. Peptidylprolyl isomerase A governs TARDBP function and assembly in heterogeneous nuclear ribonucleoprotein complexes. Brain. 2015 Feb 12.

Publicati i risultati del Trial Italiano Multicentrico EPOSLA-Eritropoietina umana ricombinante nei pazienti con sclerosi laterale amiotrofica

L'eritropoietina (EPO) è una glicoproteina circolante la cui funzione principale è la produzione di globuli rossi, attraverso l'inibizione dell'apoptosi dei progenitori eritroidi e la regolazione della differenziazione nel midollo osseo.

L'EPO e il suo recettore classico (EPOR) sono espressi a livello neuronale ed astrocitario. Studi preclinici hanno dimostrato che i derivati dell'EPO potrebbero avere funzioni neuro protettive. Inizial-

mente è stato quindi effettuato uno studio pilota per la valutazione della sicurezza e della tollerabilità del farmaco su 23 pazienti con SLA trattati per 24 mesi con rhEPO (40.000 U ev.) o placebo (1 cc di soluzione salina) ogni due settimane. La proporzione di pazienti sottoposti a tracheotomia o NIV per >23 h/die a 18 mesi di trattamento era 0.33 nel gruppo trattato con placebo e 0.10 nel gruppo trattato con RhEPO. Nessun paziente aveva presentato eventi avversi gravi nel periodo in studio.

Questi dati hanno portato ad un trial multicentrico italiano che ha coinvolto oltre 25 centri nel nostro paese. Lo studio era un trial randomizzato controllato con placebo in doppio-cieco e ha arruolato 208 pazienti con diagnosi di SLA, di età compresa tra 18 e i 75 anni. I pazienti sono stati randomizzati a ricevere 40000 UI di rhEPO (104 pazienti) per via endovenosa o placebo (104 pazienti) ogni due settimane in aggiunta al trattamento con 100 mg di Riluzolo al giorno.

Dopo 12 mesi di trattamento non è tuttavia stata confermata nessuna differenza nel gruppo dei trattati rispetto ai non trattati per quanto riguarda l'outcome primario.

Bibliografia

Lauria G, Dalla Bella E, Antonini G, Borghero G, Capasso M, Caponnetto C, Chiò A, Corbo M, Eleopra R, Fazio R, Filosto M, Giannini F, Granieri E, La Bella V, Logroscino G, Mandrioli J, Mazzini L, Monsurrò MR, Mora G, Pietrini V, Quatralo R, Rizzi R, Salvi F, Siciliano G, Sorarù G, Volanti P, Tramacere I, Filippini G; on behalf of the EPOS Trial Study Group. Erythropoietin in amyotrophic lateral sclerosis: a multicentre, randomised, double blind, placebo controlled, phase III study. J Neurol Neurosurg Psychiatry.

Sperimentazione GM604

Aisla sta seguendo con molto interesse e speranza i risultati sul farmaco GM604 nella SLA.

Il GM604 è stato testato su 12 persone affette da SLA: 8 con farmaco e 4 con placebo o sostanza inerte senza principi attivi. La sperimentazione è durata 2 settimane ed il monitoraggio 10 settimane. Lo studio è stato realizzato direttamente dalla casa farmaceutica Genervon per testarne la sicurezza e la tollerabilità. L'esito, stando alle dichiarazioni stampa rilasciate dalla stessa, sembrano dimostrare un effetto che è stato considerato positivo ed è per questo che, nel febbraio 2015, la Genervon ha chiesto alla FDA (U.S. Food and Drug Administration) di inserire il GM604 in un piano di fast track per i farmaci orfani di Fase 4.

La FDA ha chiesto del tempo per la valutazione. Ci aspettiamo che ciò avvenga nel più breve tempo possibile: entro il mese di aprile 2015 al massimo. Una delle preoccupazioni è dovuta al fatto che lo studio clinico è effettivamente molto piccolo e di breve durata. Come molti altri studi di queste dimensioni, è difficile stabilire se un eventuale effetto benefico possa essere reale o meno. La comunità mondiale dei medici e dei ricercatori auspica la realizzazione in tempi strettissimi di un trial su un campione più ampio e di durata maggiore, tale da determinarne non solo la sicurezza, ma anche la reale efficacia.

Aisla, come membro dell'International Alliance, ha avviato un confronto con le altre associazioni mondiali. Qualora si confermasse la potenziale utilità di questo farmaco, la nostra Associazione si muoverà tempestivamente e con forza per garantire a tutte le persone con SLA la possibilità di fruire del GM604.

Altre informazioni utili sono disponibili sui seguenti siti:

Dichiarazione congiunta ALS Association, Les Turner Foundation, NEALS, ALS Hope Foundation: <http://www.alsa.org/news/archive/letter-to-the-als-community.html>

ALS TDI: <http://blogs.als.net/post/Genervon-Clinical-Trial-Update.aspx>

ALS Association (gennaio): <http://www.alsa.org/news/archive/response-to-genervon-drug.html>

Dott. Christian Lunetta - Medical Director Aisla Onlus



L'Associazione Registro dei Pazienti Neuromuscolari

Negli ultimi mesi Aisla ha lavorato per la definizione della scheda dati

L'Associazione Registro dei Pazienti Neuromuscolari (<http://www.registronmd.it/>) è un progetto che nasce dall'alleanza tra Associazioni di pazienti (AISLA, UILDM, Famiglie SMA, ASAMSI e ACMT - Rete) e la Fondazione Telethon, che insieme hanno costituito l'Associazione del Registro dedicata allo scopo.

Il Registro raccoglie dati anagrafici, genetici e clinici di pazienti affetti da malattie neuromuscolari e nasce dalla necessità di ordinare ed aggiornare queste informazioni per una migliore conoscenza di queste malattie e per accelerare lo sviluppo di nuovi trattamenti.

La raccolta dei dati avviene su database distinti per patologia che al momento riguardano i pazienti affetti da Distrofia Muscolare di Duchenne (DMD) o Becker (BMD), da Atrofia Muscolare Spinale (SMA) e da malattia di Charcot Marie Tooth (CMT).

Il Registro è uno strumento prezioso per pazienti, ricercatori e clinici per la condivisione di informazioni sulle malattie neuromuscolari.

In particolare, si propone di:

1. favorire l'arruolamento dei pazienti con malattie neuromuscolari in studi clinici italiani o internazionali che sperimentano nuove terapie. I pazienti possono essere contattati se il loro profilo clinico-genetico soddisfa i criteri di inclusione per uno specifico trial clinico. Il Registro italiano partecipa ad iniziative di registri internazionali di pazienti neuromuscolari, in particolare è in contatto con il Treat-NMD Global Registry per quanto riguarda i pazienti affetti BMD/DMD o SMA e con l'International

CMT Registry del Consorzio Internazionale CMT per i pazienti affetti da CMT; 2. fornire un supporto ad iniziative finalizzate alla implementazione di standard ottimali di diagnosi e assistenza. Tali attività sono sviluppate dalle Associazioni di pazienti in stretta collaborazione con l'Associazione Italiana di Miologia e l'Associazione per lo Studio del Sistema Nervoso Periferico.

L'Associazione del Registro dei pazienti con malattie neuromuscolari è una forma associativa in grado di coniugare:

- garanzia sulla sicurezza per quanto riguarda la tutela dei dati sensibili dei pazienti;

- semplicità della governance;

- garanzie legali di pari diritti e responsabilità tra soci fondatori e successivi affiliati.

I dati registrati da pazienti e clinici sono depositati e conservati in un database tramite una procedura che tutela la privacy e la sicurezza dei dati secondo i criteri più rigorosi disponibili. Il Registro NMD è regolarmente iscritto nel Registro del Garante per la protezione dei dati personali.

L'accesso alle schede di registrazione avviene in condizioni di massima sicurezza e ogni informazione inserita nel modulo di registrazione viene criptata al momento del trasferimento al database.

Al momento della registrazione dei dati, alla persona iscritta è automaticamente assegnato un codice che consente la de-identificazione della sua scheda contenente le informazioni mediche e genetiche, mantenendola separata dalla scheda che contiene i dati anagrafici.



A cura del Dott. Christian Lunetta
Medical Director Aisla Onlus

La consultazione delle informazioni contenute nel Registro da parte dei ricercatori o di altri utenti riguarda esclusivamente i dati clinici de-identificati, non riconducibili cioè alla persona a cui appartengono. L'accesso a questi dati è regolato dal Comitato Etico del Registro, che valuta le richieste ricevute per la congruenza scientifica e per gli aspetti etici.

In questi mesi Aisla ha lavorato per la definizione della scheda dati che sarà composta di due parti: una obbligatoria che richiede informazioni essenziali per definire il paziente e una parte facoltativa più dettagliata. La scheda sarà compilata dal paziente dopo la sua registrazione e potrà comunque essere completata grazie al coinvolgimento del medico specialista di riferimento che ha in carico il paziente.

Riteniamo questo progetto importante innanzitutto perché ad oggi non esiste un registro di malattia nazionale per la Sla e dall'altro perché potrà rappresentare uno strumento utile per l'arruolamento di pazienti nell'ambito di trial clinici.

Al Prof. CHIÒ lo "Sheila Essey Award"

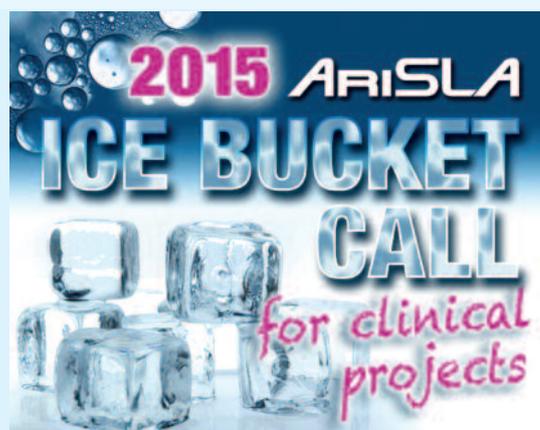


Prestigioso riconoscimento per il professor Adriano Chiò, direttore del Centro per la Sclerosi Laterale Amiotrofica dell'Ospedale "Molinette" della Città della Salute di Torino e del Dipartimento di Neuroscienze, Clinica Neurologica II, dell'Università di Torino nonché vicepresidente della Commissione

Medico Scientifica di Aisla Onlus.

L'American Academy of Neurology e l'Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Association hanno infatti assegnato al prof. Chiò lo "Sheila Essey Award" 2015, massimo riconoscimento mondiale che premia i più significativi contributi di ricerca nel campo dello studio della causa, della prevenzione e della cura della Sla.

Il prof. Chiò riceverà il premio in occasione del 67° Meeting dell'American Academy of Neurology in programma a Washington, negli Usa, dal 18 al 25 aprile. Aisla esprime orgoglio e soddisfazione per il prestigioso premio ricevuto dal prof. Chiò, a conferma del livello internazionale raggiunto dalla ricerca italiana sulla Sla che continuerà a sostenere e dei passi in avanti fatti verso l'individuazione delle cause e di una cura per questa malattia. **f.b.**



Scade il prossimo 12 maggio il termine per presentare proposte di ricerca clinica nell'ambito del nuovo Bando 2015 proposto da Fondazione AriSLA. Orientato a linee di ricerca a forte prossimità di cura, "Ice Bucket Call 2015 for clinical projects" verrà finanziato con le risorse residue riconducibili al contributo straordinario assicurato qualche mese fa da Aisla Onlus, uno dei Soci fondatori di AriSLA. Possono partecipare al Bando i ricercatori di università italiane, di istituti di ricerca pubblici o privati che abbiano sede in Italia. Per info: www.arisla.org.

f.b.



Testamento

Riconoscere il comunicatore come strumento legale



Da qualche tempo e da più parti si ripropone l'interrogativo se un paziente affetto da Sla possa rilasciare disposizioni testamentarie mediante l'utilizzo di un comunicatore oculare. A questo interrogativo si è aggiunto un ulteriore quesito: a quale tipo di testamento accedere?. Olografo?. Pubblico?.

Un punto di partenza è certamente il Decreto 12 marzo 2012 del Tribunale di Varese, Ufficio Volontaria Giurisdizione, che fissa criteri di superamento della possibile discriminazione in ragione della malattia, sancisce l'idoneità dell'utilizzo delle nuove tecnologie per la manifestazione di volontà del malato: il malato ha diritto di dettare le proprie volontà attraverso uno strumento come il comunicatore oculare, aiutato dal proprio amministratore di sostegno.

Il contesto rappresentato dal Decreto 12/3/2012 si presenta sufficientemente chiaro e comune ai profili di impedimento fisico caratterizzanti la affezione da Sclerosi Laterale Amiotrofica : "allo stato si trova in respirazione meccanica attraverso tracheotomia dal..... e in nutrizione enterale attraverso PEG dal All'esito degli accertamenti medici è risultato essere perfettamente vigile, cosciente e ben orientato con pieno sensorio integro. Il beneficiario tuttavia presenta una grave tetraparesi per cui non è in grado di utilizzare gli arti per movimenti finalistici".

Pertanto, il beneficiario della Amministrazione di Sostegno era stato sentito dal giudice presso la sua abitazione e si era potuto accertare che presso la sua dimora lo stesso "dispone di un comunicatore oculare che gli consente di esprimersi autonomamente. Il beneficiario "..... insomma è perfettamente capace di intendere e volere e grazie al supporto delle nuove tecnologie può anche esprimere la sua volontà e comunicarla all'esterno, senza alcun problema. Vi è tuttavia che il beneficiario non può firmare le sue volontà, nel senso che pur manifestando il suo volere non può sottoscriverlo in forma solenne".

All'ammalato, per il compimento dell'atto testamentario, era stato nominato un Curatore Speciale richiesto dall'Amministratore di Sostegno al Giudice della Volontaria Giurisdizione titolare del procedimento di ADS.

Sulla base di queste premesse, il comunicatore, così come si legge nel Decreto, consente:

- al paziente di comunicare con forme diverse da quella verbale;
- la credibilità scientifica di questi strumenti è riconosciuta dalla Comunità Scientifica internazionale e dalle Associazioni di settore.

Orbene, all'atto pratico queste premesse si sono infrante sul tipo di testamento utilizzato, nel caso il testamento olografo, che deve essere:

- scritto per intero;
- datato;
- sottoscritto dal testatore.

I requisiti sono quindi la autografia, la data e la sottoscrizione. Ritenuti mancanti.

Diverso il caso in cui si ricorra alla forma del **testamento pubblico**, che ha la natura di atto pubblico e possiede l'efficacia probatoria privilegiata che spetta a tali atti: fa piena prova sino a querela di falso delle dichiarazioni del testatore.

E' possibile congiungere le modalità pratiche dettate dal Decreto 12 marzo 2012 del Tribunale di Varese, Ufficio Volontaria Giurisdizione, con i requisiti di cui all'articolo 2699-2670 (Atto pubblico, Efficacia dell'atto pubblico) Codice Civile?.

Per intanto, occorre distinguere almeno tre momenti diversi tra loro:

- quello della dichiarazione di volontà;
- ricevuta dal Notaio in presenza di due testimoni;
- redazione in iscritto della volontà a cura del notaio.

Il primo momento è tecnicamente mutuabile dal Decreto 12 marzo 2012 del Tribunale di Varese, Ufficio Volontaria Giurisdizione: veniva fissato al Curatore Speciale un termine per recarsi a casa dell'ammalato e qui:

- chiedere al beneficiario, in presenza dell'amministratore di sostegno, di redigere a video, con il comunicatore oculare, le proprie ultime volontà;
- della schermata il Curatore Speciale raccoglierà rappresentazione fotografica;
- a questo punto il Curatore riporterà le volontà del beneficiario su atto scritto e sottoscritto di suo pugno e - passo ulteriore verso il testamento pubblico - le consegnerà al Notaio; contraria-

mente al disposto del Decreto 12 marzo 2012 del Tribunale di Varese, Ufficio Volontaria Giurisdizione, ciò non avverrà ai fini dell'art. 602 C.C. cioè perché si abbia un testamento olografo, ma per attestazione della fedeltà dello scritto alla manifestazione di volontà espressa dall'ammalato col puntatore oculare.

L'esecuzione conforme di queste operazioni alla presenza del Notaio e di due testimoni, rappresenta il perfezionamento del primo momento del percorso: la dichiarazione di volontà manifestata dall'ammalato al Notaio attraverso il comunicatore oculare anziché oralmente.

Il testamento pubblico è raccolto dal Notaio alla presenza di due testimoni garantire - come da dottrina - che il Notaio non ha in alcun modo influenzato la volontà del testatore e che questa è stata fedelmente riprodotta nell'atto del Notaio. Questi, infatti, **redige in iscritto la volontà del testatore**.

Nel caso specifico, poiché **il testatore non può sottoscrivere** per l'impedimento della malattia, il Curatore Speciale deve dichiarare al Notaio la causa dell'impedimento e il Notaio deve menzionare questa dichiarazione prima della successiva lettura dell'atto.

Poi **dà lettura dell'atto al testatore e ai testimoni**, operazione necessaria per garantire il controllo diretto della rispondenza dell'atto alla volontà del malato.

Si pongono **data e ora**.

Viene fatta menzione dell'osservanza delle formalità: nel caso specifico debbono certamente essere ricomprese tra le formalità osservate anche quelle relative alla dichiarazione di volontà nei termini predisposti dal Giudice della Volontaria Giurisdizione.

Con questa ultima formalità l'atto fa fede, fino a querela di falso, che le formalità menzionate sono state osservate.

Caso atipico, percorso atipico nella formazione di un testamento pubblico: percorso utile però a rendere effettive le volontà dell'ammalato di Sla nel rispetto della sua autonomia ed indipendenza individuale richiamate dalla Convenzione di New York 13 dicembre 2006 sui diritti delle persone con disabilità, ratificata in Italia dalla Legge 03 marzo 2009 n. 18.



PRESA IN CARICO 1

La Classificazione Internazionale ICF

Dalle evidenze della letteratura scientifica e dal concetto di "diritto di cittadinanza" emerge un comune denominatore: l'adeguata ed esaustiva assistenza/presa in carico necessaria per garantire ad ogni persona malata (anche di una patologia inguaribile come la Sla) una qualità della vita per lo meno dignitosa. Condizione imprescindibile affinché ciò si concretizzi è la sensibilizzazione e conoscenza, non solo da parte dei diretti interessati ma anche di ogni cittadino di un Paese che voglia considerarsi civile, degli aspetti relativi all'approccio alla disabilità. Anche perché quest'ultima, è un dato di fatto, può rappresentare comunque un'esperienza umana che ognuno può ritrovarsi a sperimentare ed affrontare. Partendo proprio da questa premessa l'Organizzazione Mondiale della Sanità ha elaborato nel 2001 uno strumento di classificazione, l'ICF (La Classificazione Internazionale del funzionamento, disabilità e salute). Un'interessante base di partenza per conoscere e comprendere l'ICF ma anche le altre classificazioni della disabilità finora utilizzate è il lavoro di Federica Ferraresi, pubblicato sul sito Educare.it (Anno V, Numero 4, Marzo 2005). Ferraresi, per illustrare la portata innovativa dell'ICF, passa in rassegna anche le classificazioni precedenti elaborate dall'Oms dalla metà del secolo scorso e riguardanti "l'osservazione e l'analisi delle patologie organiche, psichiche e comportamentali delle popolazioni, al fine di migliorare la qualità della diagnosi di tali patologie".

Prima dell' ICF

"La Classificazione Internazionale delle malattie" (ICD, 1970) si focalizza sulla causa delle patologie, fornendone una descrizione delle principali caratteristiche cliniche ed indicazioni diagnostiche. Le diagnosi delle malattie vengono tradotte in codici numerici che rendono possibile la memorizzazione, la ricerca e l'analisi dei dati.

EZIOLOGIA → PATOLOGIA → MANIFESTAZIONE CLINICA

L'ICD, però, ha dimostrato ben presto diversi limiti di applicazione così l'OMS ha elaborato un nuovo manuale di classificazione che si concentrasse anche sulle conseguenze delle patologie: "La Classificazione Internazionale delle menomazioni, delle disabilità e degli handicap" (ICIDH, 1980) focalizzato sull'importanza e sull'influenza che il contesto am-



biennale esercita sullo stato di salute delle popolazioni. L'ICIDH parte dal concetto di salute, inteso come benessere fisico, mentale, relazionale e sociale che riguarda l'individuo, la sua globalità e l'interazione con l'ambiente.

L'OMS dichiara l'importanza di utilizzare l'ICD (in Italia, la versione 10 del 1992) e l'ICIDH in modo complementare.

Ferraresi ricorda che l'ICIDH è caratterizzato da tre componenti fondamentali per analizzare e valutare le conseguenze delle malattie:

- la menomazione: danno organico e/o funzionale;
- la disabilità: perdita di capacità operative subtrate nella persona a causa della menomazione;
- svantaggio: difficoltà che l'individuo incontra nell'ambiente circostante a causa della menomazione.

MALATTIA O DISTURBO → MENOMAZIONI → DISABILITÀ → HANDICAP

Tuttavia, la presenza di limiti concettuali della classificazione ICIDH ha portato l'OMS ad elaborare "La Classificazione Internazionale del funzionamento e delle disabilità" (ICIDH-2, 1999), modello concettuale embrionale seguito per sviluppare l'ultima classificazione dell'Organizzazione Mondiale della Sanità: "La Classificazione Internazionale del funzionamento, disabilità e salute (ICF, 2001)" alla cui elaborazione hanno partecipato 192 governi tra cui l'Italia, che ha offerto un significativo contributo tramite una rete collaborativa informale.

Cos'è l' ICF

L'ICF è una classificazione che descrive lo stato di salute delle persone in relazione ai loro ambiti esistenziali (sociale, familiare, lavorativo) per identificare le difficoltà che nel contesto socio-culturale di riferimento possono causare disabilità.

L'ICF si concentra sulle situazioni di vita quotidiana delle persone, in relazione al loro contesto ambientale e per sottolineare l'individuo non solo come persona avente malattie o disabilità, ma come soggetto unico e globale, utilizzando un linguaggio standard ed unificato.

Ferraresi, prima di passare all'analisi degli scopi della struttura dell'ICF e suggerire una bibliografia utile ad approfondire l'argomento (disponibile come l'articolo integrale al link http://www.educare.it/Handicap/la_classificazione_icf.htm#autore) sottolinea che "L'ICF

vuole fornire un'ampia analisi dello stato di salute degli individui ponendo la correlazione fra salute e ambiente, arrivando alla definizione di disabilità, intesa come una condizione di salute in un ambiente sfavorevole.

L'analisi delle varie dimensioni esistenziali dell'individuo porta a evidenziare non solo come le persone convivono con la loro patologia, ma anche cosa è possibile fare per migliorare la qualità della loro vita (...). La disabilità non viene considerata un problema di un gruppo minoritario all'interno di una comunità, ma un'esperienza che tutti, nell'arco della vita, possono sperimentare. L'OMS, attraverso l'ICF, propone un modello di disabilità universale, applicabile a qualsiasi persona, normodotata o diversamente abile.

L'approccio integrato della classificazione si esprime tramite l'analisi dettagliata di tutte le dimensioni esistenziali dell'individuo, poste sullo stesso piano, senza distinzioni sulle possibili cause.

Il concetto di disabilità preso in considerazione dall'Organizzazione Mondiale della Sanità vuole evidenziare non i deficit e gli handicap che rendono precarie le condizioni di vita delle persone, ma vuole essere un concetto inserito in un continuum multidimensionale. Ognuno di noi può trovarsi in un contesto ambientale precario e ciò può causare disabilità. E' in tale ambito che l'ICF si pone come classificatore della salute, prendendo in considerazione gli aspetti sociali della disabilità".



PRESA IN CARICO 2

Le indicazioni della Consulta Malattie Neuromuscolari

Venti casi di malattie rare ogni 10.000 abitanti e circa 19.000 nuovi casi all'anno segnalati dalle oltre 200 strutture sanitarie diffuse in tutta Italia. In base ai dati coordinati dal Registro Nazionale Malattie Rare dell'Istituto Superiore di Sanità, diffusi lo scorso 28 febbraio in occasione della Giornata Mondiale delle Malattie Rare risulta che, dei casi segnalati, almeno il 18% si rivolge a strutture sanitarie diverse da quelle della Regione di residenza. Già queste evidenze bastano a suggerire diversi spunti di riflessione e bisogni assistenziali di malati e famiglie.

A partire dall'assunto che si tratta, prima di tutto, di persone e cittadini i quali dovrebbero godere, come diritto acquisito, di una presa in carico adeguata alle loro necessità. Oggi, purtroppo, in Italia non è così. Strumenti normativi e linee guida sulla carta non mancano, ma non sempre sono concretizzati. Oppure avrebbero bisogno di aggiornamenti attesi da tempo in considerazione del mutato contesto socio-economico, del progresso scientifico e tecnologico, del decorso degenerativo di alcune patologie come anche la Sla. Uno strumento emblematico tra quelli non recepiti uniformemente in tutta la loro pienezza (concettuale e pratica) è l'Accordo del 25 maggio 2011 tra il Governo, le Regioni, le Province Autonome di Trento e Bolzano e le Autonomie Locali, riguardante la **"Presa in carico globale delle persone con malattie neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale"** che, invece, ha pienamente colto gli input del lavoro della Consulta delle Malattie Neuromuscolari istituita con Decreto Ministeriale del 27 febbraio 2009 e presieduta dall'allora presidente di Aisla Onlus, dottor Mario Melazzini.

La Consulta, si ricordava nel documento conclusivo dell'estate 2010, "ha avuto l'obiettivo di individuare soluzioni efficaci per affrontare le maggiori criticità rilevate rispetto all'assistenza erogata, nelle diverse aree del Paese, alle persone con malattie neuro-muscolari progressive, fornendo indicazioni per lo sviluppo di percorsi assistenziali appropriati ed efficaci, lavorando su problematiche trasversali a tutte le patologie e trovando applicazioni e soluzioni comuni".

Cinque i tavoli monotematici attorno ai quali si è lavorato per arrivare al documento finale. Il gruppo **"Diagnosi e certificazione"** si è concentrato sulla procedura operativa per abbreviare i tempi di attesa tra la presentazione della domanda e gli accertamenti degli stati disabilitanti (invalidità civile e handicap) e di indicare linee guida per la valutazione medico-lega-

le della disabilità nell'ambito dell'invalidità civile. Il tavolo sulla **ricerca** ha affrontato tematiche come la rete e i modelli assistenziali, i trial terapeutici, le linee di ricerca, l'acquisizione di finanziamenti, l'informazione scientifica divulgativa. Il tavolo sulla **riabilitazione** si è ispirato alla Convenzione ONU ratificata in Italia con la legge n.18/2009, secondo cui "la riabilitazione è un processo di misure efficaci e adeguate, in particolare facendo ricorso a forme di consulenza alla pari, al fine di permettere alle persone con disabilità di ottenere e conservare la massima autonomia, le piene facoltà fisiche, mentali, sociali e professionali, ed il pieno inserimento e partecipazione in tutti gli ambiti della vita." Il gruppo **"Percorso assistenziale ospedale-territorio"** si è focalizzato sull'esigenza di un percorso assistenziale specifico per le persone con malattie neuromuscolari e strettamente collegato all'evidente impatto sociale di queste malattie e alle difficoltà crescenti che l'offerta del Servizio Sanitario Nazionale presentava (e presenta) in termini di oneri a carico delle famiglie, pur con eccezioni virtuose. Infine, il gruppo dedicato ai **registri di malattia** ha analizzato i dati disponibili presso il Registro Nazionale delle Malattie Rare, con la collaborazione dell'Iss, evidenziandone la carenza soprattutto per quanto riguarda alcune aree del Paese e lavorato al censimento dei dati epidemiologici di registro disponibili in Italia e analisi della letteratura internazionale per definire la frequenza delle malattie neuromuscolari. Il documento finale della Consulta, dunque, già cinque anni fa dava chiare indicazioni per l'attuazione di scelte programmatiche per una concreta attuazione di un percorso di continuità assistenziale.

Il successivo Accordo sulla "Presa in carico globale delle persone con malattie neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale" identificava i conseguenti obiettivi da raggiungere, senza però oneri per la finanza pubblica. In primis, l'erogazione in tempi brevi dei benefici per il riconoscimento dell'invalidità civile e/o della situazione di handicap, in particolare nei confronti delle persone affette da malattie a rapida evoluzione d'intesa con l'Inps. Poi, l'aggiornamento e la formazione dei professionisti dei Centri di Riferimento e del sistema dei servizi territoriali al fine di predisporre adeguati percorsi di assessment diagnostico funzionale, dai quali trarre indicazioni per la presa in carico clinica del paziente e le informazioni indispensabili a supporto della documentazione necessaria per la valutazione delle commissioni di invalidità. Ancora,



Ministero della Salute
CONSULTA MINISTERIALE SULLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI
(D.M. 07.02.2009)

La Consulta sulle Malattie Neuromuscolari, istituita con Decreto Ministeriale del 27 febbraio 2009, ha avuto l'obiettivo di individuare soluzioni efficaci per affrontare le maggiori criticità rilevate rispetto all'assistenza erogata, nelle diverse aree del Paese, alle persone con malattie neuro-muscolari progressive, fornendo indicazioni per lo sviluppo di percorsi assistenziali appropriati ed efficaci, lavorando su problematiche trasversali a tutte le patologie e trovando applicazioni e soluzioni comuni.

Le Malattie Neuromuscolari sono condizioni cliniche dovute a disturbi dell'unità motoria o dei neuroni dei gangli delle radici dorsali. Tra queste affezioni annoveriamo le malattie del movimento, delle radici spinali, dei nervi cranici, dei nervi periferici, delle giunzioni neuromuscolari e dei muscoli. Il deficit di forza muscolare è il sintomo più comune dei disturbi con patologia neuromuscolare e, inevitabilmente, comporta nel tempo diversi gradi di disabilità. Il sintomo può manifestarsi in differenti compartimenti muscolari e pertanto i pazienti possono sviluppare diversi problemi di mobilità che vanno, ad esempio, dall'impedimento alla prensione con la mano fino alla difficoltà di camminare o salire le scale. Inoltre, nelle fasi più avanzate di malattia si possono verificare deformità osteo-articolari, problemi nutrizionali e respiratori, e condizioni d'insufficienza cardiaca. Tra le Malattie Neuromuscolari che maggiormente interessano in queste criticità funzionali ritroviamo la Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), le Amiotrofie Spinali (SMA), le Distrofie Muscolari (DM), le forme gravi delle Neurospine Periferiche. Annando una valutazione trasversale della nosografia etiologica vale la pena sottolineare che altre manifestazioni patologiche, non di stretta pertinenza neuromuscolare, quali la Sclerosi Multipla (SM), le Lesioni Midollari (LM) e le Lesioni in Spinalone (LIS), possono presentare, per alcuni aspetti, quadri clinici analoghi e sovrapposti. In questo contesto si afferma la consapevolezza che l'assistenza e la soluzione dei complessi problemi delle persone affette dalle suddette malattie non possono prescindere da una corretta identificazione diagnostica sui strutture nosologiche sia relativa alle disabilità che le malattie stesse comportano.

La trattazione comune delle tematiche relative alla persona affetta da Malattie Neuromuscolari o da malattie analoghe dal punto di vista assistenziale (SM, LM, LIS) si impone d'ora in avanti l'utilizzo del concetto di "Malattie Neurologiche ad Interessamento Neuromuscolare" (MNINM). Si puntualizza che l'acronimo MNINM sarà qui utilizzato solamente a fini espositivi, non avendo alcuna pretesa nosologica.

L'attività svolta dalla Consulta ha trovato la sua attuazione nell'ambito di cinque Tavoli di lavoro monotematici, i contenuti dei quali sono di seguito riportati.

un'informazione tempestiva sui diritti delle persone e sulla organizzazione predisposta nel loro territorio, in collaborazione con le Associazioni di pazienti.

L'Accordo evidenzia poi il ruolo dei Centri di riferimento per assicurare la presa in carico globale del paziente al proprio interno ed in collegamento con le reti regionali di riabilitazione, cure palliative, di supporto e assistenza domiciliare definendo tra l'altro la diagnosi di malattia, l'assessment funzionale e la stesura dei Piani Assistenziali, comprendenti anche il Progetto Riabilitativo Individuale, evitando così fratture nella continuità assistenziale e condizioni di improprio abbandono delle famiglie. Infine, prevede il monitoraggio e valutazione delle attività per supportare il management clinico del singolo paziente e sottolinea il valore strategico della ricerca e dell'innovazione nelle prassi e nei modelli assistenziali.

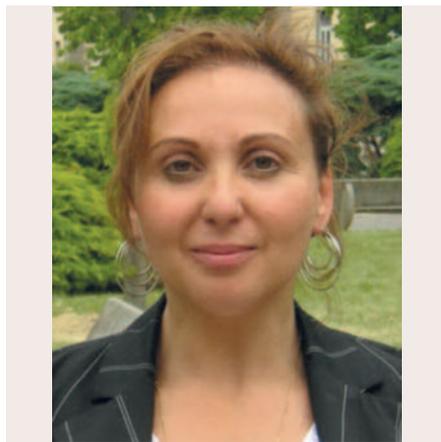
Sfide a tutt'oggi ancora da vincere e sulle quali Aisla è impegnata con forza a dare il proprio contributo. Si guardi ad esempio, si guardi all'iter per le nuove **"Linee Guida Valutative per la Sclerosi Laterale Amiotrofica"**. I ritardi nel riconoscimento dell'invalidità civile continuano, mentre per migliorare la qualità della vita e dell'assistenza servirebbero servizi socio-assistenziali adeguati e rispondenti ai bisogni di malati e famiglie. Aisla sta facendo la propria parte anche su questo terreno.

f.b.



Il GIP-SLA e il supporto psicologico

Gruppo Italiano Psicologi SLA



La coordinatrice del GIP-SLA Paola Cerutti

Aisla ha sostenuto da sempre l'importanza dell'ascolto, dell'accompagnamento e del sostegno alle persone con cui entra in contatto attraverso "percorsi" strutturati in ogni ambito possibile di vita: al domicilio, in ospedale, in Associazione.

Con questo obiettivo condiviso nel 2012 è nato un gruppo di lavoro tra psicologi all'interno di Aisla.

A tre anni di distanza, il gruppo formalmente riconosciuto anche all'interno dell'Assemblea Nazionale Aisla e denominato GIP-SLA (Gruppo Italiano Psicologi SLA) conta oggi circa 60 professionisti che strutturalmente s'incontrano due volte l'anno per confrontarsi, formarsi, discutere e ri-

flettere sulle modalità di approccio alle diverse fasi di malattia e nei diversi contesti di cura.

Il GIP-SLA è coordinato dalla dottoressa Paola Cerutti (Fondazione "Maugeri" di Veruno e psicologa del Centro di Ascolto di Aisla Onlus). Il progetto sulle buone prassi si è svolto in sottogruppi di lavoro coordinati dalla dottoressa Anna Maria Emolumento (Fondazione "Maddalena Grassi") per l'ambito domiciliare, dal dottor Josè Ramon Pernia Morales (coordinatore gruppi AMA Aisla Firenze e Prato) per l'ambito dell'aiuto attraverso i gruppi organizzati dal territorio e dalla dottoressa Gabriella Rossi (Centro Clinico "NeMO") per l'ambito ospedaliero.

Pagine a cura di Filippo Bezio

A breve sarà concluso il lavoro collettivo del GIP-SLA che ha avuto come tema la definizione di buone prassi e di relative raccomandazioni sull'intervento psicologico al paziente Sla e ai suoi familiari: «A fianco di questo importante documento, in via di pubblicazione, l'obiettivo ambizioso per il 2015 è quello di valutare e strutturare ricerche e/o progetti di supporto psicologico al fine di individuare modalità sempre più consone ad una buona presa in cura psicologica a garanzia di qualità di vita per la persona e per i suoi familiari - spiega la dottoressa Paola Cerutti - Il GIP-SLA si propone pertanto come "occasione" di formazione specifica della figura dello psicologo e come strumento per sviluppare percorsi di accompagnamento del malato Sla e della sua famiglia, nell'ottica di condivisione e valorizzazione delle risorse e delle competenze presenti sul territorio italiano. Diventa così possibile ottimizzare e uniformare modalità di intervento nella presa in cura psicologica, in linea con le indicazioni proposte dalla letteratura internazionale, inserite in un approccio multidisciplinare e nel rispetto dei bisogni e dei valori di ogni singolo malato e della sua famiglia».

Per saperne di più - o partecipare ai lavori - è possibile inviare una e-mail all'indirizzo: info@aisla.it.

L'ambito dei GRUPPI di AIUTO (GDA)

INTERVISTA a...



José R. Pernia Morales

Da dove nascono i Gruppi di Aiuto?

I Gruppi sono uno dei servizi fondamentali che Aisla offre sul territorio. Negli ultimi anni l'Associazione ha confermato la necessità che la costituzione, gestione e guida dei Gruppi di Aiuto (GDA) - precedentemente chiamati Gruppi AMA - sia affidata a psicologi con una formazione specifica e approfondita. Dal 2012 è stato fatto un lavoro, guidato dalla dottoressa Paola Cerutti e con il pieno sostegno di Aisla Nazionale, per chiarire le difficoltà che si presentano al momento della costituzione di un GDA e definire scopi, ruoli e caratteristiche dei GDA.

Dopo incontri di aggiornamento e continui scambi tra i membri del gruppo di lavoro, siamo arrivati ad una definizione di come costituire, organizzare e gestire un GDA.

Quali sono le caratteristiche peculiari dei GDA?

Un GDA non è né un gruppo terapeutico né un Gruppo Ama, tanto meno un gruppo "esclusivamente" di scambio di informazioni burocratiche, tecniche o pratiche. Si tratta di una specifica modalità di accompagnamento che Aisla offre, dopo un lungo percorso di maturazione di esperienza e di riflessione sulle modalità di *caring* e sulla necessità che tale servizio sia svolto

da professionisti adeguati. Nel prossimo futuro, oltre la pubblicazione di un documento per aiutare nella costituzione, gestione e guida di un GDA, Aisla continuerà ad offrire ai nuovi professionisti Psicologi/Psicoterapeuti coinvolti una formazione specifica che permetta di avere gli strumenti necessari per tale servizio, evitando confusioni di ruolo e di funzione.

Cosa possono offrire i GDA alle persone con Sla e ai loro familiari?

I GDA sono un'opportunità per le sedi territoriali Aisla di offrire un servizio all'altezza delle necessità, laddove c'è la disposizione delle persone malate e dei loro familiari a riunirsi per condividere le difficoltà, rompere l'isolamento e conoscere le esperienze degli altri. A condizione, però, che facilitatori e partecipanti costruiscano un ambiente di sicurezza psicoaffettiva, dove non si agguinga paura alla paura o dolore al dolore.

Esiste un modello da seguire?

I GDA finora costituiti lungo il territorio nazionale presentano diverse strutturazioni e funzionamenti. Una ricchezza che rappresenta una base di partenza fondamentale per il lavoro di riflessione, chiarimento e sviluppo di un'ulteriore miglioramento dei servizi di accompagnamento psicologico ai malati e ai loro familiari.

Dal lavoro di questi anni è emerso un modello condiviso e si sono consolidati momenti di formazione/supervisione per gli Psicologi e Psicoterapeuti che a livello nazionale si occupano di questo aspetto dell'assistenza.

Ringraziamo il CDN Aisla per aver promosso tale processo.

L'ambito DOMICILIARE

INTERVISTA a...



Anna Maria Emolumento

Quali sono le criticità vissute in ambito domiciliare?

Come emerso fin dai primi incontri del GIP-SLA, una delle maggiori criticità che si riscontra nel lavoro domiciliare è la possibilità di lavorare in équipe multidisciplinare, confrontandosi regolarmente con gli altri professionisti che lavorano a domicilio.

Un altro aspetto particolarmente importante è la possibilità di creare e mantenere una rete tra servizi territoriali ed ospedalieri per una maggior continuità assistenziale ed una reale prosecuzione della cura tra domicilio e ospedale.

Quali sono, invece, le risorse e i punti di forza a disposizione?

La consulenza psicologica a domicilio

ritrova il suo punto di forza principale soprattutto nel desiderio esplicitato della persona (malato e/o familiare) di essere accompagnato anche dallo psicologo nelle varie fasi del percorso di malattia.

Questa disponibilità può permettere la creazione di una relazione tra lo psicologo, il malato ed il contesto domiciliare che può proseguire, in modo flessibile, in tutte le fasi della malattia, accettando e seguendo i tempi della persona, della famiglia, integrandosi il più possibile nella realtà di ciascuno.

Quale sarà il principale obiettivo o progetto su cui si concentrerà il lavoro del sottogruppo "domiciliare" GIP-SLA in futuro?

Il gruppo domiciliare nell'ultimo periodo si è focalizzato sulla definizione di buone prassi a partire dalla pratica clinica condivisa tra i partecipanti del gruppo e la ricerca di materiale bibliografico.

In particolare, ci si è confrontati sul lavoro psicologico all'interno dell'assistenza domiciliare, che presuppone una specifica strutturazione ed una collaborazione tra le diverse figure professionali e la rete che interagisce con la persona malata ed i familiari.

Il gruppo di lavoro è entrato maggiormente nel merito rispetto a come si sviluppa l'intervento psicologico a domicilio nelle diverse fasi della malattia, quali sono i punti di forza e le criticità che posso-

no emergere, le tecniche complementari che, in specifiche situazioni, possono essere utilizzate con conseguenze efficaci all'interno del lavoro psicologico stesso.

Un'attenzione particolare è stata dedicata, inoltre, all'esperienza e al vissuto dello psicologo, e degli operatori domiciliari, nell'accompagnamento del malato e della sua famiglia.

Grazie agli incontri tra psicologi promossi da Aisla, ci siamo accorti che il confronto con i colleghi, che lavorano in un ambito così complesso ed emotivamente coinvolgente come il domicilio, è utile non tanto per definire in modo rigido un'unica modalità operativa, ma soprattutto per riconoscere gli elementi a cui prestare attenzione e che ci possono guidare nel lavoro (ad esempio per definire il setting in casa, come porsi con la persona malata, con i familiari, le assistenti familiari, chi coinvolgere, quando, come...).

Sono rimasta particolarmente colpita dal clima di collaborazione, disponibilità e familiarità che si è creato con i colleghi del gruppo domiciliare e del GIP-SLA.

Ci sta permettendo di proseguire il lavoro anche a distanza, via mail.

Visto l'arricchimento che ne è scaturito ci auguriamo che vi possano essere sempre più occasioni di incontro e confronto perché lo scambio possa innescare un circolo virtuoso di reciproca crescita professionale e personale.

Un obiettivo ambizioso.

L'ambito OSPEDALIERO

INTERVISTA a...



Gabriella Rossi

Quali sono le criticità vissute quotidianamente in ospedale?

La criticità in assoluto più ardua da affrontare è IL TEMPO.

Non è mai abbastanza.

Vorrei dedicare spazi di riflessione più ampi e che sappiano anche essere di

reale sollievo per la persona e i suoi famigliari. Il ritmo dell'ospedale è scandito da regole di degenza e dalle regole dettate dalla Sla.

E il tempo s'insinua come un nemico nei percorsi di cura amplificando la sensazione di non poterlo gestire.

Quali sono, invece, le risorse e i punti di forza a disposizione?

Credo molto, per formazione ed esperienza, nel lavoro in équipe. Il "gruppo" protegge, indirizza, arricchisce e, in un certo senso, migliora anche una capacità professionale acquisita.

Evita la solitudine esistenziale e professionale e, indirettamente, è propulsore di cambiamento e stimolo di ricerca e formazione continua.

Qui in ospedale, l'approccio metodologico del lavoro in team è indispensabile per affrontare una condizione di malattia così complessa e complicata.

La Sla evoca pensieri ed emozioni troppo coinvolgenti e solo un vero lavoro

di squadra può tutelare gli operatori della salute interessati.

Quale sarà il principale obiettivo o progetto su cui si concentrerà il lavoro del sottogruppo "ospedaliero" GIP-SLA in futuro?

Mi piacerebbe coinvolgere "tutto" il GIP-SLA in una ricerca comune che sappia mettere a fuoco uno strumento di analisi dei meccanismi che sottostanno alla percezione della qualità della vita. Ogni essere umano è davvero unico e irripetibile e la modalità con cui ognuno di noi affronta la malattia segue percorsi e strategie uniche ed irripetibili.

Avere uno strumento che sappia declinare, per ciascuno, quali ambiti siano determinanti per intraprendere un adattamento funzionale e rispondente al mantenimento di una qualità di vita percepita come "buona", potrebbe essere il punto di partenza per attuare strategie compensative valide.



A FERRARA sta nascendo una “CASA DEL SOLLIEVO”



La posa della prima pietra della “Casa del Sollievo”

È stata posata lo scorso 12 dicembre dal sindaco di Ferrara Tiziano Tagliani la prima pietra della “Casa del Sollievo”, struttura che nel prossimo futuro potrà essere utilizzata per i ricoveri temporanei e di sollievo dalle persone con Sla ed altre malattie neurologiche altamente invalidanti come la Sclerosi Multipla e dai loro familiari residenti nel territorio ferrarese.

Il progetto è promosso dalla Fondazione ADO Onlus che opera dal 1998 nel settore delle cure palliative domiciliari e in hospice in convenzione con l’Azienda Sanitaria di Ferrara, (<http://www.adohtf.it/>), ed è condiviso fra gli altri anche da Aisla Onlus e Associazione Assisla.

Alla cerimonia inaugurale, alla quale sono intervenute diverse autorità civili, militari e religiose, erano presenti per Aisla il vicepresidente nazionale Vincenzo Soverino, la consigliera nazionale Lina Fochi e il team di volontari della Sezione di Ferrara coordinati dal referente pro-tempore Alberto Botti: «Nella provincia di Ferrara sono attualmente presenti diverse strutture di ricovero temporaneo, ma nessuna che abbia competenze specifiche delle problematiche con cui devono convivere i malati di Sla e dei loro bisogni - spiega Alberto Botti - Alcuni anni fa, come Associazione, ci trovammo ad affrontare le criticità di gestione familiare di una paziente e ci rivolgemmo ad ADO Onlus per verificare se ci fosse la possibilità di ospitarla per qualche mese.

La proposta fu accettata e si è poi ripetuta, sempre con riscontri positivi, negli anni successivi anche con alcuni altri malati Sla. Finché, come si suol dire, si è “accesa la lampadina”: proprio da queste esperienze è aumentata la sensibilità della Fondazione ADO Onlus e del suo Presidente Daniela Furiani sulle problematiche delle persone affette da Sla. Così è nata l’idea di realizzare una struttura che, rifacendosi all’esperienza dell’Hospice “Ado” per i malati oncologici, si rivolgesse questa volta a chi soffre di malattie neurologiche particolarmente

te gravi ed invalidanti.

Il progetto nasce infatti dalla volontà di aiutare e assistere i pazienti e i loro familiari nelle fasi avanzate della malattia, con una presa in carico globale e un’assistenza di alta qualità in un ambiente accogliente, competente e ricco di umanità e solidarietà.

Non si tratta di una struttura di ricovero per acuti, ma di una residenza sanitaria che può essere considerata come alternativa temporanea al domicilio in grado di dare sollievo ai familiari per periodi di tempo brevi ed in caso di necessità».

La realizzazione dell’hospice si inserisce nel progetto ambizioso di messa in rete dei servizi per i pazienti con Sla, sclerosi multipla, di Parkinson/parkinsonismi e altre malattie neurodegenerative, per assicurare la continuità delle cure in tutte le fasi della malattia nei diversi setting assistenziali (ospedale, ambulatorio, domicilio, hospice) e una qualità di vita accettabile.

A partire dal nome, il progetto della “Casa del Sollievo” ha gradualmente preso forma.

L’edificio verrà realizzato su un terreno offerto dal Comune in comodato d’uso gratuito, in un’area periferica di circa 12.000 mq a sud ovest di Ferrara in Via Beethoven.

La struttura è dotata di 20 stanze singole dotate di un secondo letto per un familiare. Ogni stanza si affaccia su un piccolo giardino interno privato, con possibilità di accedere al parco comune riservato ai pazienti e ai famigliari.

La Casa del Sollievo, realizzata con tecnologie e materiali ecosostenibili, è disposta su due piani per una superficie complessiva di circa 5.000 mq. L’area per i pazienti è al piano terra mentre al primo piano sono collocati i servizi di supporto.

La struttura è pensata non solo come luogo di cure, ma anche come opportunità di vita, come a un luogo di arricchimento personale e di incontro con la città e in questa ottica va vista la realizzazione nello stesso contesto di un teatro e di un parco pubblico. Partiti i lavori di urbanizzazione,

ora si spera di iniziare al più presto con la costruzione. Servono almeno 4 milioni di euro, due sono già stati raccolti. Chiunque può contribuire con un’offerta di 50 euro che dà diritto ad un mattone per costruire la Casa con inciso il proprio nome. L’attivazione è prevista entro un paio d’anni.

La sede Aisla di Ferrara, dal canto suo, ha subito aderito al progetto con un contributo di 5.000 euro, frutto sia dell’attività di raccolta fondi svolta negli ultimi cinque anni sul territorio, sia di donazioni di Enti e soggetti privati: «Una volta realizzata l’opera, tutta l’attività dovrebbe poi svolgersi in convenzione con Usl, come già avviene per l’attuale Hospice Ado dedicato ai malati oncologici - conclude il referente di Aisla Ferrara, Alberto Botti - Ci vorrà un po’ di tempo ma ormai siamo sulla strada giusta. Noi ci crediamo così come la Fondazione “Ado”, che è impegnata nella realizzazione concreta della Casa del Sollievo, ed i vari sponsor che hanno aderito con entusiasmo al progetto. Ringraziamo sentitamente tutti coloro che in questi anni hanno sostenuto e continueranno a sostenere la sede ferrarese di Aisla



Uno dei rendering del progetto

con donazioni ed offerte e che si impegnano a contribuire ulteriormente alla realizzazione della Casa, che permette di fornire un sostegno a livello assistenziale e di presa in carico davvero importante.

Svolgendo la nostra attività sul territorio, infatti, ci siamo resi direttamente conto che la Sla colpisce non solo la persona che si ammalava: il “carico” della malattia si fa sentire anche su tutta la sua famiglia e sui caregiver.

La realizzazione della “Casa del Sollievo” sarà quindi una risposta in positivo alle necessità di tutte queste persone».

Il vicepresidente nazionale di Aisla Vincenzo Soverino accoglie con favore la nascita della “Casa del Sollievo”: «Questo progetto guarda alla dignità del malato e offre un aiuto alla sua famiglia - evidenzia Soverino - Offre speranza e l’opportunità di una vita normale: la Sla toglie efficienza al corpo, ma non il sorriso».

Filippo Bezio



Telesorveglianza e assistenza domiciliare: l'esperienza del **CRESLA** di Torino

Seguire il paziente in tutte le fasi di malattia e al suo domicilio. Questo l'obiettivo dell'esperienza di telesorveglianza medica e assistenza domiciliare portata avanti dal Centro Regionale Esperto per la Sclerosi Laterale Amiotrofica, diretto dal prof. Adriano Chiò, presso la "SC Neurologia 2U" della AOU Città della Salute e della Scienza di Torino e il Dipartimento di Neuroscienze "Rita Levi Montalcini", Università degli Studi di Torino: «Nel tempo, mentre la malattia fa il suo decorso, tra l'ospedale e il domicilio può crearsi una "frattura terapeutica" evitabile con una presa in carico totale del paziente - sottolinea il dottor Andrea Calvo del CRESLA di Torino - Già nel 2000 l'Associazione APASLA ed il Centro Sla di Torino avevano creato un progetto assistenziale caratterizzato da visite specialistiche periodiche domiciliari per pazienti non più in grado di recarsi in ospedale per i controlli ambulatoriali. Con Deliberazione della Giunta Regionale del Piemonte il progetto sperimentale "di continuità assistenziale per pazienti con SLA e le loro famiglie" è poi stato approvato e presentato al Ministero del Lavoro e delle Politiche Sociali. Lo scopo è stato quello di seguire il paziente in tutte le fasi di malattia, a livello territoriale, ospedaliero ma soprattutto a casa». I risultati: 130 pazienti in carico domiciliare in 18 mesi per più di



In primo piano il Dott. Andrea Calvo

500 visite, visite neurologiche periodiche in media ogni 3 mesi con un alto turnover dei pazienti e 42 pazienti in telesorveglianza medica. Quest'ultima coinvolge la SC Pneumologia (Dott. Alessio Mattei) del CRESLA con un pneumologo dedicato (ospedale e domicilio), Medicaid in esclusiva ed un Call Center fornito dal provider.

I destinatari, attualmente, sono 41 pazienti affetti da Sla in ventilazione invasiva o non invasiva ma è in atto il reclutamento di ulteriori soggetti: «A disposizione ci sono tablet con possibilità di eseguire videochiamate ed un saturimetro portatile - continua il dottor Calvo - Sono previste saturimetrie notturne a cadenza mensile. I dati dei pazienti

vengono raccolti in un database elaborato in collaborazione con Politecnico di Milano, provider Medicaid, pneumologia, CRESLA Molinette e Direzione Sanitaria». Tramite questionari giornalieri e quindicinali vengono raccolti dati che consentono di generare livelli di gravità/urgenza ai quali corrispondono diversi tipi di intervento (contatto telefonico/videotelefonico, visita domiciliare, contatto con Call Center, ricovero o altro): «Attualmente sono in corso l'elaborazione statistica dei dati ottenuti e la valutazione del gradimento del servizio con vari questionari - conclude il dottor Calvo - A livello di vantaggi o benefici attesi penso al miglioramento della qualità della vita del paziente e del caregiver, alla riduzione dei ricoveri ospedalieri, ma anche alla possibilità di effettuare visite pneumologiche specialistiche al domicilio evitando ai pazienti spostamenti spesso difficoltosi e garantendo una continuità nelle cure e nell'assistenza anche nel momento in cui questi non siano più possibili. Infine, l'esecuzione delle saturimetrie mensili al domicilio consente al medico pneumologo curante di monitorare l'andamento notturno del paziente e di apportare tempestive modifiche nel settaggio della ventilazione qualora si rendessero necessarie».

Filippo Bezio

13

Telemedicina: il nuovo progetto dell'IRCCS Ospedale San Camillo di Venezia

È stato presentato lo scorso 27 febbraio durante il convegno "SLA day" patrocinato da Aisla all'IRCCS Ospedale San Camillo del Lido di Venezia un nuovo sistema di telemedicina per garantire la continuità assistenziale alle persone affette da Sla.

L'iniziativa è stata assunta dallo stesso "San Camillo". Una piattaforma ad hoc, con una videocamera a brandeggio installata a domicilio, consentirà ai malati di Sla dimessi dall'ospedale di essere seguiti dalla stessa équipe riabilitativa anche a casa. Presto sarà infatti possibile collegarsi più volte nel corso della settimana con il paziente, tramite videochiamata, per monitorare i parametri clinici e la preparazione dei familiari rispetto alla gestione del proprio caro. La sperimentazione di monitoraggio a distanza coinvolgerà un team di specialisti: neurologi, dietista, terapisti motori, occupazionali e respiratori, logopedisti e infermieri sono ora in grado di seguire un paziente dopo le dimissioni dal reparto, garantendo così la continuità assistenziale con una gestione ottimale della malattia in tutte le sue fasi. Iniziative simili sono già state avviate con successo in Italia per specifici aspetti, come il monitoraggio dei disturbi respiratori nel torinese.

In questo caso la telemedicina consentirà un monitoraggio a 360°, con la possibilità di contattare gli specialisti tramite collegamento vivo, anche su richiesta del familiare in caso di necessità.

Lo stesso familiare potrà collegarsi alla telecamera tramite il proprio smartphone, garantendo un controllo del malato anche dal luogo di lavoro o nei momenti in cui è fuori casa. Un servizio determinante nei pazienti gravi che vengono dimessi dall'ospedale con la malattia in fase avanzata. Lo scopo infatti è riuscire a portare a domicilio un team multidisciplinare a fianco dei pazienti e dei loro familiari, facendo un uso intelligente e semplice delle nuo-



ve tecnologie e dei dati con esse raccolti. La professoressa Annalena Venneri, direttore scientifico del "San Camillo", spiega: «Questa iniziativa è un esempio di come la nostra attività di ricerca abbia una forte ricaduta traslazionale e realizzi l'obiettivo di facilitare la continuità di cura dei pazienti con Sla sul territorio».

L'ospedale lidense infatti presenta, all'interno del reparto diretto dal dottor Francesco Piccione, una specifica sezione di degenza per i malati di Sla, seguita dal dottor Antonio Merico. Inoltre, nell'ambito della ricerca, estesa a diverse problematiche della Sla è prevista una specifica linea di ricerca sulla telemedicina e la teleriabilitazione, della quale è responsabile la dott.ssa Michela Agostini. Alla presentazione del nuovo progetto è intervenuto anche il vicepresidente nazionale di Aisla, Vincenzo Soverino, che ha evidenziato: «L'assistenza alle persone con Sla può essere rafforzata e migliorata grazie alla tecnologia. L'auspicio è che queste soluzioni siano sempre più adottate per dare una risposta al bisogno assistenziale degli oltre 6.000 malati di Sla italiani».

f.b.



5X1.000 quanto vale ogni anno?

- a cura di Grazia Micarelli -

“Nulla toglie a chi sceglie, molto dà a chi riceve”.

A prima vista può sembrare un indizio per risolvere un indovinello, in realtà è la definizione più calzante degli effetti (quanto mai desiderati e desiderabili) del 5 per 1.000. Una quota di imposte a cui lo Stato rinuncia per destinarla alle Organizzazioni Non Profit a sostegno delle loro attività.

Il tema è quanto mai attuale perché, fino al prossimo mese di luglio, tutti siamo chiamati a presentare la nostra dichiarazione dei redditi.

Il 5 per 1.000 però non costa nulla a noi contribuenti: non è una tassa in più, né sostituisce l'8 per mille destinato alle confessioni religiose. Sono due opportunità diverse ed è possibile utilizzarle entrambe per destinare parte delle proprie imposte per fini differenti.

Quanto vale il tuo 5X1.000 per le ONP e per lo Stato?

Con un reddito di 25.000€ il tuo 5x1.000 corrisponde a 31€. La media nazionale è tra i 25 e 30 euro.

La risposta, tuttavia, deve considerarsi indicativa perché il 5x1.000 è un provvedimento che viene approvato dal legislatore di anno in anno in seno all'attività programmatica economico-finanziaria del nostro Paese. Ogni anno, dunque, ci sono stati dei cambiamenti rispetto al calcolo e alla distribuzione.

Il più significativo e penalizzante è stato quello del 2011 (a valere sui redditi del 2010) - e poi ripetuto anche nel 2012 - in cui fu introdotto un tetto massimo all'assegnazione complessiva: oltre quel limite e a prescindere delle preferenze dei contribuenti italiani, lo Stato non ha riconosciuto l'importo. Tradotto in numeri significa che, grazie alla scelta operata da 17 milioni di contribuenti, la quota raggiunta dal 5 per 1.000 nel 2012 è stata di quasi 488 milioni di euro.

Lo Stato italiano ha però trattenuto 92.838 milioni di euro, destinando alle organizzazioni solo 395 milioni. Se consideriamo, poi, che nelle dichiarazioni dei redditi presentate nel 2011, i contribuenti italiani avevano destinato tramite la scelta del 5 per 1.000 la somma di 463 milioni, a conti fatti significa che in due anni lo Stato ha trattenuto ben 172 milioni!

E per AISLA quanto vale?

Il 5 per 1.000 rappresenta un'efficace e preziosa modalità di raccolta fondi necessaria a far continuare ad alimentare non solo l'Associazione, ma soprattutto i servizi offerti alla comunità sla. Aisla è passata dai circa 225.000 euro delle dichiarazioni 2006 (redditi 2005) agli oltre € 485.120,55 dell'anno 2012 (dichiarazioni anno 2011).

In ottemperanza alle “Linee guida per la predisposizione del rendiconto circa la destinazione delle quote del 5 per mille dell'Irpef” emanate dal Governo Italiano, è possibile verificare, sui bilanci di esercizio pubblicati sul nostro sito www.aisla.it, la destinazione specifica che, ogni anno, la nostra Associazione ha dato al contributo ricevuto.



DONA IL TUO 5X1000 AD AISLA ONLUS PER FAR CONTINUARE LA STORIA DI FRANCESCA E QUELLA DI TUTTI I MALATI DI SLA.

SOSTIENI LA RICERCA, SOSTIENI LE LORO FAMIGLIE.

C.F. **91001180032**




Sintesi fondi raccolti

Anno Dichiarazione	A valere sui redditi del	Media contributo €	Preferenze ricevute	Totale contributo €
2007	2006	27,31	7.649	225.052
2008	2007	30,32	7.519	252.604
2009	2008	29,54	9.476	306.484
2010	2009	28,55	12.667	398.922
2011	2010	25,50	16.540	451.048
2012	2011	25,66	17.045	485.120

Che cosa ha fatto AISLA grazie al 5X1.000?

ASSISTENZA

Significativo **sostegno economico** ai Centri Clinici Nemo di Milano, Arezano e Messina; alla Fondazione Paladini-Centro Malattie Neuro-muscolari di Ancona e al Centro Riabilitativo della Fondazione Milco-vich di Padova. Eragate **attività assistenziali** rivolte ai malati, alle famiglie. Garantiti **contributi** economici nelle situazioni di maggiore difficoltà. Supportati **servizi** come il Centro d'Ascolto e Consulenza sulla Sla, il gruppo di lavoro nazionale degli psicologi GIP-SLA. Costituiti **Gruppi di Aiuto** su quasi tutto il territorio italiano.

RICERCA

Finanziate **borse di studio** e sostegno a vari **progetti di ricerca** (www.aisla.it, sezione COSA FACCIAMO). Costituita **Fondazione ArisLA**, alla quale è garantito un costante sostegno economico, per finanziare la ricerca scientifica italiana di eccellenza.

FORMAZIONE E INFORMAZIONE

Corsi di formazione rivolti a caregiver familiari; aspiranti badanti; operatori sanitari. Organizzazione di **convegni medico-scientifici** di aggiornamento durante tutto l'anno. **Affiliazione ad organismi** che a livello nazionale ed internazionale si occupano di Sla e disabilità, come ad esempio l'International Alliance, Fish e Federazione Italiana Cure Palliative.

Fondamentali iniziative di **comunicazione e informazione** attraverso strumenti come il sito internet www.aisla.it, la Newsletter periodica, i canali social e, non ultimo, il Notiziario che avete ora tra le mani.

RICORDA:

1. La tua firma!

Nella pagina dedicata al 5x1.000 e all'8x1.000 del modulo della dichiarazione, nel primo riquadro in alto a sinistra dedicato al “**Sostegno del volontariato e delle altre organizzazioni non lucrative di utilità sociale...**”

2. Il nostro codice fiscale: **91001180032**

Necessario affinché la tua preferenza arrivi ad AISLA.

E se non devi presentare la dichiarazione?

Se sei titolare di un solo reddito da lavoro dipendente o di una pensione, è comunque possibile consegnare il modulo 5 per 1.000 in busta chiusa presso un ufficio postale, uno sportello bancario o un intermediario abilitato alla trasmissione telematica (CAF, commercialista, ecc.).

Hai mai sentito parlare dei QR code?

Il codice QR (acronimo di “Quick Response”) è il simbolo “quadrato” che vedi in basso a sinistra: inquadralo con la fotocamera del cellulare (alza il volume prima) e guarda il video “This is a story” che da un anno sta emozionando e commuovendo il web. Destinare il 5x1.000 ad Aisla vuol dire far continuare le storie come quella di Francesca.

per vigilare sulla qualità dei progetti sviluppati dai soggetti beneficiari, verificando l'effettiva idoneità degli stessi all'ammissione del finanziamento.



II "CONCERTO DELLA SOLIDARIETA" compie 10 ANNI

Anche quest'anno l'iniziativa voluta da "nonno" Sergio Gallinaro permette di raccogliere fondi pro Aisla

Il Concerto della Solidarietà spegne quest'anno le sue prime dieci candeline! Il simbolico compleanno viene festeggiato domenica 12 aprile al Teatro "Giuditta Pasta" di Saronno (Varese).

Sul palco, come al solito, il Maestro Angelo Pincioli (tromba solista dell'Orchestra dell'Arena di Verona) a dirigere il Corpo Musicale di "Santa Cecilia" di Uboldo, accompagnato dal pianista Pietro Salvaggio e dalle due soprane Francesca Gaiardoni e Mami Sakuta. Il ricavato della manifestazione viene devoluto come sempre per il sostegno dei progetti e delle attività di Aisla. A presentare l'iniziativa la Fondazione Casa di Riposo Intercomunale Focris e il Corpo Musicale di "Santa Cecilia", con il patrocinio dell'assessorato alla Cultura del Comune di Uboldo.

Dietro le quinte, a metterci l'anima per far sì che tutto riesca alla perfezione c'è - sin dalle origini - l'infaticabile Sergio Gallinaro. E' stato proprio "nonno Sergio", come è ormai conosciuto nella grande famiglia di Aisla, a far nascere l'iniziativa dieci anni orsono per aiutare l'amico Gigi Ghioldi, impegnato a combattere la Sla, ed in seguito a mantenerla viva per supportare altri suoi compagni di malattia.

Dalle prime edizioni del Teatro di Uboldo al "Pasta" di Saronno il passo è stato breve, con due costanti di successo.

La prima, all'insegna di performance artistiche di ottimo livello: musica, parole ed



Il Corpo Musicale di "Santa Cecilia" di Uboldo con il Maestro Angelo Pincioli

emozioni (negli ultimi anni anche le immagini, grazie alla presenza del pittore Fabrizio Vendramin che ha aderito anche per il 2015 offrendo un suo quadro per alimentare l'asta benefica), si combinano in un'atmosfera magica capace di riempire i cuori di tutti i presenti.

La seconda, non meno importante, è la beneficenza in favore delle famiglie colpite dalla Sla. In dieci anni sono stati raccolti (comprendendo anche i proventi della gara podistica "Mezza dei boschi" di Uboldo) oltre 85.000 mila euro destinati a specifici progetti individuati dalla Sede Nazionale di Aisla: dall'acquisto di un comunica-

tore MyTOBII al Centro di Ascolto, da progetti territoriali della Sezione di Varese come la formazione di operatori e care-giver fino al programma formativo nazionale di Aisla.

Anche quest'anno, ne siamo certi, i frutti del "Concerto della Solidarietà" non tradiranno le attese delle persone con Sla, dei loro cari e di Aisla.

Ecco perché, da subito, è d'obbligo un sentito ringraziamento a tutti i promotori ed in particolare a "nonno Sergio", per aver voluto essere ancora una volta al nostro fianco!

Filippo Bezio

"SIAMO TUTTI REMI",

la canzone di OMAR TURATI approda a Sanremo

Ribalta mondiale per "Siamo tutti remi", la canzone scritta da Omar Turati, quarantunenne di Assago (Milano) che da ormai 12 anni convive con la Sla.

Omar, amante della chitarra, alla faccia della malattia ha continuato a comporre canzoni, musica e parole, con la sua sensibilità di artista e l'ausilio di un comunicatore a controllo oculare.

Della sua storia, ad un certo punto, è venuto a conoscenza un amico e storico collaboratore di Lucio Dalla, Marcello Balestra.

I due diventano amici.

Omar riprende a scrivere ed è così che nasce "Siamo tutti remi". Balestra propone di comporre la musica del brano al cantautore Giuseppe Giuffrida e coinvolgere, in accordo con Sanremo Promotion, i 40 finalisti di "Area Sanremo" che interpretano il brano sulla base realizzata da Beppe D'Onghia, arrangiatore di Lucio Dalla.

Le riprese video durante la registrazione in studio, curate dal regista Lorenzo Di



Lucchio, hanno completato un lavoro fatto da un team giovane in grado di assicurare un'efficace spinta emotiva sia al video che al brano.

Che è arrivato fin sul palco dell'Ariston, quando nella serata finale del Festival di Sanremo il presentatore Carlo Conti ne ha parlato in mondovisione. Svariati artisti presenti al Festival hanno poi adottato "Siamo tutti remi" posando con la maglietta ufficiale dell'iniziativa: Al Bano, Il Volo, Nek, Moreno, Massimo Giletti, Pif, Marco Masini, Dear Jack, Irene Grandi, Fedez, Enzo Miccio, Fio Zanotti, Vince

Tempera, Bianca Atzei, Mandi Mandi, Kutso, Nina Zilli, Alex Britti, Grazia Di

Michele, Platinette, Solange, Cristina Chiabotto, Max Brigante, Kaligola, Lorenzo Fragola, Gianluca Grignani, Roy Paci, Biggio e Mandelli, Luca e Paolo, Franco Fasano, Amara, Malika Ayane, Claudio Cecchetto, Enrico Nigiotti, Annalisa, Raffaella Fico e tanti altri.

Non solo: La Pressing Line (etichetta storica di Lucio Dalla) e la Fondazione "Lucio Dalla" hanno concesso il patrocinio per la pubblicazione del progetto, sostenendone i costi e riconoscendone ogni diritto maturato alla famiglia di Omar Turati e alle Associazioni Aisla e "Aldo Perini" segnalate proprio da Omar.

Il brano "Siamo tutti remi" è attualmente in vendita benefica in rete (itunes e piattaforme digitali) e viene trasmesso in radio. Il video è invece pubblicato su Youtube.

f.b.



Omar Turati



Scritto con gli occhi: i ricordi di Maurizio Minardi

“I miei ricordi li scrivo con gli occhi”. È davvero toccante e densa di significati l’eredità che, tra le pagine del suo omonimo libro, ci ha lasciato **Maurizio Minardi**, scomparso lo scorso mese di dicembre dopo una lunga e fiera lotta contro la Sla. Maurizio era tracheotomizzato ed immobilizzato fisicamente nel suo letto.

Ma la Sla, che ha irretito i suoi muscoli fino a renderlo prigioniero del suo corpo, non è riuscita a fare altrettanto con la sua mente ed il suo cuore, con i tanti interessi ai quali si dedicava e con la sua ironia che sapeva essere pungente.

Grazie ad un comunicatore a controllo oculare, finché ne ha avuto la forza Maurizio ha mantenuto un contatto con il mondo esterno e a comunicare così i suoi sentimenti e le sue emozioni. La moglie **Nazzarena Anelli** bene ha fatto a raccogliere i suoi ricordi in un agile libretto.

Lì dentro c’è tutto Maurizio, o per lo meno una buona parte di lui pronta per essere scoperta e conosciuta anche da chi non l’ha mai incontrato o frequentato di persona. Un Maurizio che ricorda la sua infanzia nella campagna piacentina, il periodo della leva militare, la passione per la politica e lo sport, l’amore e tanto altro compreso l’incontro con la Sla che aveva già voluto condividere anche con i lettori del nostro Notiziario (n.4 dicembre 2013).

Alla fine, tra tante curiosità e spunti di riflessioni che il volume dispensa, restano impresse le parole scritte da Nazzarena il 30 novembre 2014, circa due settimane prima che il “Guerriero” Maurizio Minardi combattesse la sua ultima battaglia: «Grazie Mauri perché anche in questi lunghi anni di malattia hai continuato a sorprendermi, ed emozionarmi, a farmi arrabbiare e sentire viva...nonostante tutto!».



Parole che testimoniano come, pur tra mille difficoltà, in questo mondo vale davvero la pena di vivere e di amare.

Per informazioni sul libro:

Nazzarena Anelli (cell.: 3315235274,
e-mail: nazzarena.anelli@gmail.com).

Filippo Bezio

“VIVERE CONTROVENTO” storia di un ragazzo qualunque



Presso l’Editrice virgiliana “Il Rio” è uscito il libro **Vivere controvento** di **Lino Mancini**, per lungo tempo attivo nel mantovano come responsabile della sezione provinciale UILDM-AISLA per l’abbattimento delle barriere architettoniche.

La prefazione è a cura del giovane letterato **Francesco Astolfi**, la postfazione di **Stefano Borgato**, ex segretario di redazione della rivista «DM», mentre la copertina riproduce un acquerello della pittrice **Chiara Mancini**, figlia dell’autore.

In gran parte ispirato a ricordi d’infanzia e della prima giovinezza il romanzo autobiografico, inteso come «storia di un ragazzo qualunque» alle prese con le prime avvisaglie della disabilità, è lettura oltremodo gradevole e adatta a tutte le età, ma anche proficua specie per le nuove generazioni, in quanto sprona a coltivare speranze di vita serena pur nelle difficoltà e rinunce che la malattia spesso impone.

Nell’ambito della “tre giorni” che l’Editrice ha dedicato alle sue più recenti pubblicazioni, davanti ad un pubblico competente, interessato e partecipe si è svolta la prima presentazione del volume.

I titolari **Giulio Girondi** e **Giada Scandola** hanno affidato l’incarico a Francesco Astolfi e Stefano Borgato.

Con ampia lettura dei brani più significativi e divertenti del volume, Astolfi ha inserito l’opera all’interno del contesto letterario analizzandone qualità stilistiche e narrative, mentre Borgato ha letto il romanzo alla luce dei contenuti medico-assistenziali.

Accompagnata dal marito ha presenziato anche Chiara Mancini, in rappresentanza del padre impedito dall’ineluttabile aggravarsi della patologia.

Vivere controvento è messo a disposizione delle sezioni UILDM-AISLA con un’eccezionale sconto del 50% sul prezzo di copertina (spese postali a carico dell’Editore). Ottima occasione per una raccolta fondi. Info: giulio.girondi@gmail.com; Tel. 328-9154797.

Luciana Astolfi