



# AriSLA Ice Bucket Call for Assistive Technology Projects 2015

*La SLA e le Tecnologie Assistenziali*



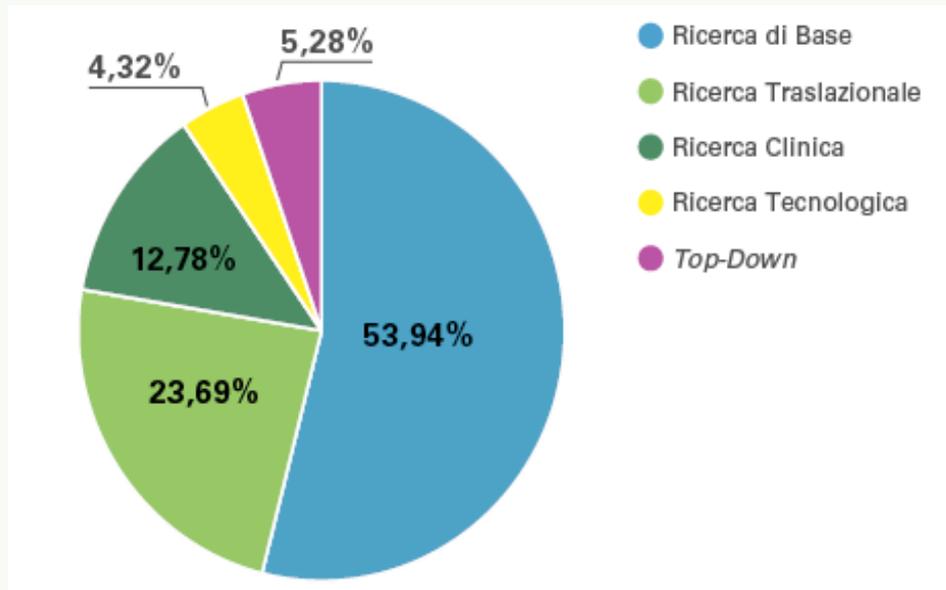
Nata nel dicembre 2008, è la prima Charity in Italia e seconda in Europa per volume di finanziamento alla ricerca scientifica d'eccellenza sulla SLA.

## *Mission*

Giungere alla comprensione delle cause della SLA e all'identificazione di cure e trattamenti efficaci nel più breve tempo possibile.

## *Obiettivi strategici:*

- 1.mantenere la **centralità del paziente** («patient first»);
- 2.promuovere la **ricerca scientifica di eccellenza**;
- 3.concretizzare un **modello di sostegno e coordinamento della ricerca integrato**, dal finanziamento fino alla divulgazione dei risultati scientifici;
- 4.supportare la **valorizzazione dei risultati della ricerca**.



*Distribuzione dell'investimento economico nelle Aree di ricerca finanziate da AriSLA dal 2009 al 2014*

- 7.783.424 euro destinati ai progetti di ricerca, pari all' 88% delle risorse totali;
- 51 progetti di ricerca finanziati, 90 gruppi di ricerca italiani sostenuti;
- 103 pubblicazioni prodotte che portano l'Italia nel 2014 ad occupare il secondo posto dopo gli USA per numero di lavori scientifici pubblicati sulla SLA;
- Panel composto da 111 revisori internazionali, distribuiti in Europa, USA, Canada, Israele, Argentina e Australia.

# Conoscere la SLA

1 La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è una malattia neurodegenerativa grave progressivamente invalidante caratterizzata dalla compromissione del primo e del secondo motoneurone.



2 Non è stata ancora individuata una cura.



3 La diagnosi avviene ancora su base clinica.

4 In Italia l'incidenza si colloca tra l'1,5 e il 2,4 per 100.000 abitanti e la prevalenza è pari a 4-8 ogni 100.000 abitanti in Europa. Attualmente sono circa 5.000 i malati di SLA in Italia.



5 Non sono ancora state individuate con certezza le cause scatenanti la malattia anche se viene riconosciuto un ruolo sempre più importante alla predisposizione genetica.



Le possibilità attuali di **intervento terapeutico** sono molto modeste.

Fino ad oggi sono stati autorizzati più di 270 clinical trial in tutto il mondo per la SLA, ma una sola molecola è stata approvata nel 1996 per il suo trattamento: il Riluzolo (Riluteck, Aventis Pharma S.A.) ad azione antiglutamatergica, che sembra in grado di rallentare il decorso della patologia di alcuni mesi.

Gli altri farmaci oggi utilizzati hanno solo la funzione di ridurre i sintomi.



- Oggi non esiste alcun test per confermare la diagnosi di SLA, che avviene per esclusione attraverso successivi controlli neurologici. Il tempo di diagnosi è circa di 12 mesi;
- In Italia esistono dei centri clinici specializzati per le diagnosi di SLA e accreditati per la certificazione e la definizione del piano terapeutico assistenziale per la malattia (D.M. 279/2001);
- L'aspettativa di vita dopo la diagnosi è mediamente di 3-5 anni anche se la progressione clinica, così come i sintomi di esordio e la gravità possono variare notevolmente da un paziente all'altro, perché diversi possono essere i muscoli colpiti, la velocità di progressione e l'entità della paralisi.

- L'età media di insorgenza della SLA sporadica è di circa 60 anni;
- La malattia colpisce entrambi i sessi, anche se vi è una lieve prevalenza nel sesso maschile;
- Mentre l'incidenza rimane costante, **aumenta la prevalenza**, cioè il numero di persone che convivono con questa malattia in un determinato momento. Questo aumento è sostanzialmente **dovuto al miglioramento della prognosi nei malati e all'affinamento delle capacità diagnostiche.**

I meccanismi fisiopatologici alla base dello sviluppo della SLA sono molteplici e multifattoriali: **l'eziopatologia rimane ancora oggi sconosciuta.**

Le principali cause che si stanno studiando sono:

- danno eccitotossico legato ad un rilascio eccessivo e incontrollato di glutammato;
- radicali liberi e stress ossidativo;
- aggregati citoplasmatici di proteine, in particolare formati dall'enzima Superossido Dismutasi a Rame-Zinco (SOD1). È la prima e più studiata proteina le cui mutazioni causano SLA familiare ma anche sporadica;
- disfunzioni mitocondriali;
- modifiche nei processi di trasporto assonale, ossia il trasporto di molecole lungo la cellula motoneuronale;
- aberrante attivazione della microglia e infiammazione del sistema nervoso;
- carenza dei fattori di crescita, cioè mancanza delle sostanze preposte alla crescita e alla funzione dei motoneuroni.



<https://www.youtube.com/watch?v=Pfi7aiG1TNU>

La SLA compromette la funzionalità degli arti superiori e inferiori, conducendoli progressivamente alla debolezza, alla spasticità, fino alla loro totale immobilità.

Si evidenziano anche fatica nella deglutizione e difficoltà nella parola, fino alla perdita della capacità di comunicare verbalmente.

**Anche nelle fasi più avanzate la malattia colpisce soltanto il sistema motorio e risparmia tutte le altre funzioni neurologiche.**

La SLA non compromette gli organi interni (il cuore, il fegato, i reni), né i cinque sensi e rimangono intatte, per la maggior parte dei casi, le capacità cognitive.

Sono raramente affetti i muscoli che controllano i movimenti oculari e quelli degli sfinteri esterni.

Persona **senza** SLA.

Persona **affetta** da SLA.



**Primo motoneurone**

*connesso al*



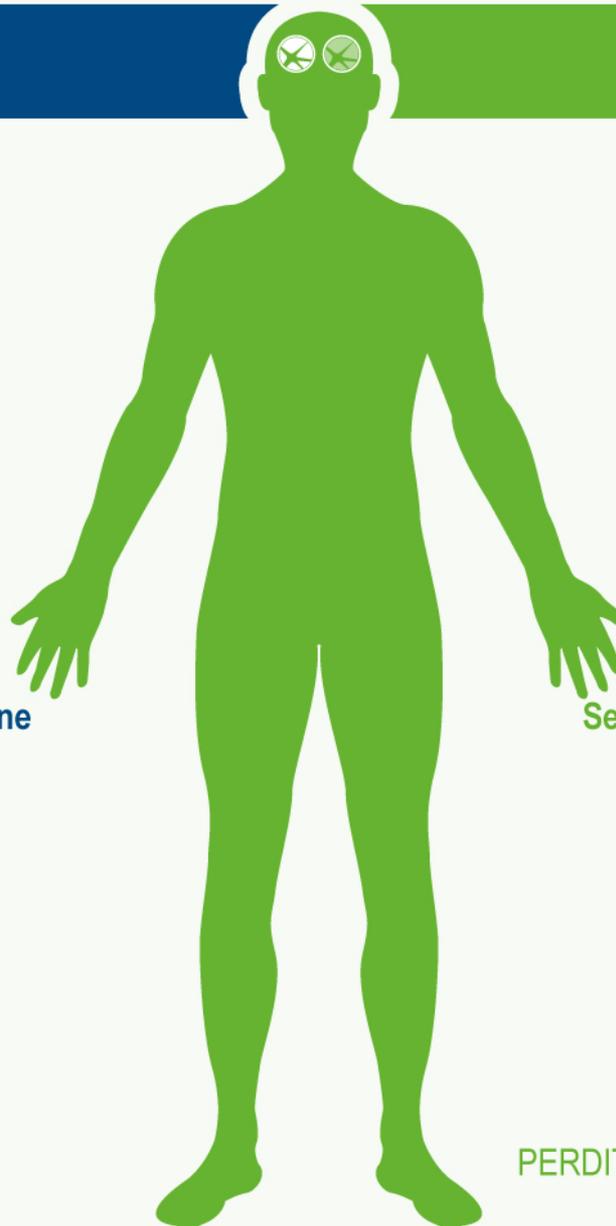
**Secondo motoneurone**

*connesso ai*



**Muscoli**

**TUTTO FUNZIONA**



**Primo motoneurone**

*degenerato*



**Secondo motoneurone**

*degenerato*



**Muscoli**

**PERDITA DI FUNZIONALITÀ**



Cosa accade ad una persona affetta da SLA in termini scientifici.

Cosa accade ad una persona affetta da SLA secondo il linguaggio comune.

**Disfagia**  
Difficoltà nel deglutire



**Disartria**  
Difficoltà nel comunicare



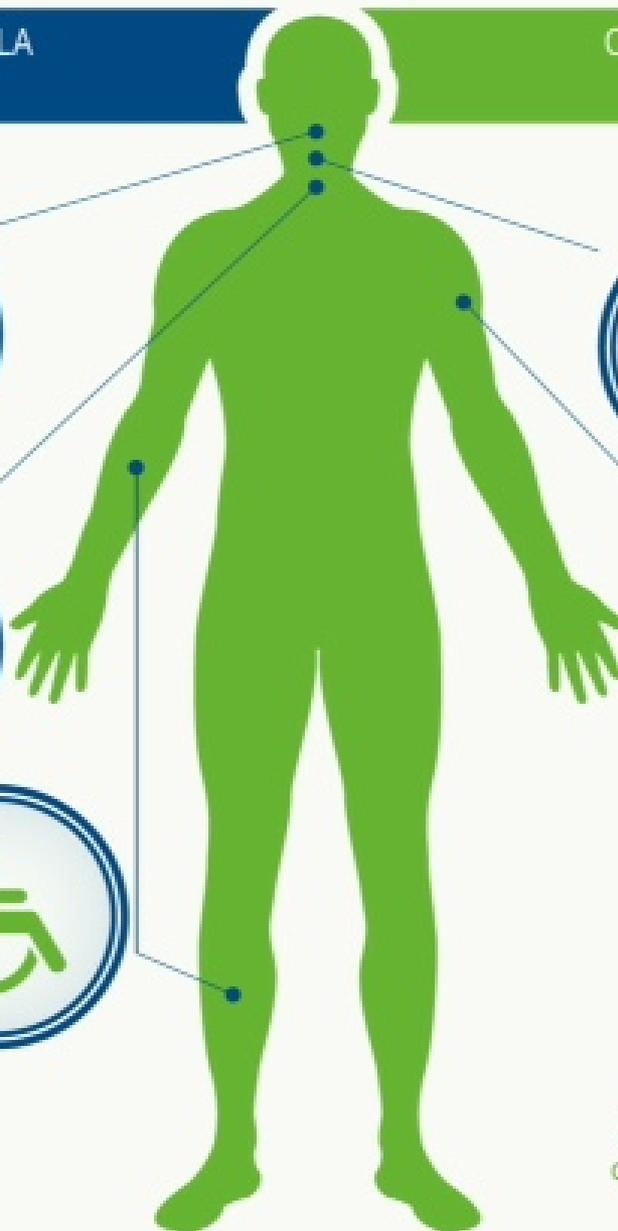
**Dispnea**  
Difficoltà nel respirare



**Atrofia muscolare**  
Riduzione della massa muscolare che causa la perdita di funzionalità dei muscoli



**Spasticità muscolare**  
Aumento patologico del tono muscolare a riposo che provoca rigidità muscolare, con conseguente rallentamento e impossibilità al movimento



La SLA è una malattia cronica che modifica profondamente la vita. Chi ne è colpito non potrà fronteggiarla da solo: avrà bisogno degli altri **per muoversi, per mangiare, per comunicare, per respirare.**

La SLA, perciò, comporta un cambiamento radicale: la famiglia, gli amici, i colleghi, i medici, lo psicologo, gli infermieri, il personale d'assistenza diventano risorse preziose per aiutare chi ne è colpito a superare gli ostacoli che la malattia comporta.

Insieme agli altri sarà più facile gestire **le terapie e gli ausili per supportare le capacità residue e conservare la maggior autonomia possibile.**



Assistive Technology is

“Any item, piece of equipment, or system, whether acquired commercially, modified or customized, that is commonly used to increase, maintain, or improve functional capabilities of individuals with disabilities”.

*The Assistive Technology Act of 2004*

# Vivere con la SLA: tecnologie essenziali 15

- **Ausili comunicativi**
  - Comunicazione alternativa aumentativa (eye tracker)
  - Ausili che aiutano nella scrittura (tabelle alfabetiche o touch screen)
- **Ausili di telesorveglianza**
  - Webcam
  - Chiamate d'emergenza
- **Ausili che permettono la mobilità ed il trasporto**

**Il carico di lavoro, l'impegno fisico, psicologico ed economico richiesto per l'assistenza del paziente ha conseguenze importanti che si riflettono sia sul caregiver che su tutto l'assetto familiare**

l'igiene personale e la nutrizione

- **Ausili che facilitano la visione e la lettura**
- **Ausili domotici e che permettono il controllo ambientale**
- **Tutori ed esoscheletri**
- **Ausili che aiutano la seduta ed il posizionamento**
  - Letto articolato
  - Sollevatore

## Benefici

- Aumentare l'autonomia ed il controllo di sé e della propria vita
- Aumentare l'interattività con l'ambiente circostante
- Aumentare la partecipazione nella vita familiare e sociale
- Mantenere un livello di vita dignitoso
- Diminuire il carico di lavoro del caregiver

## Sfide

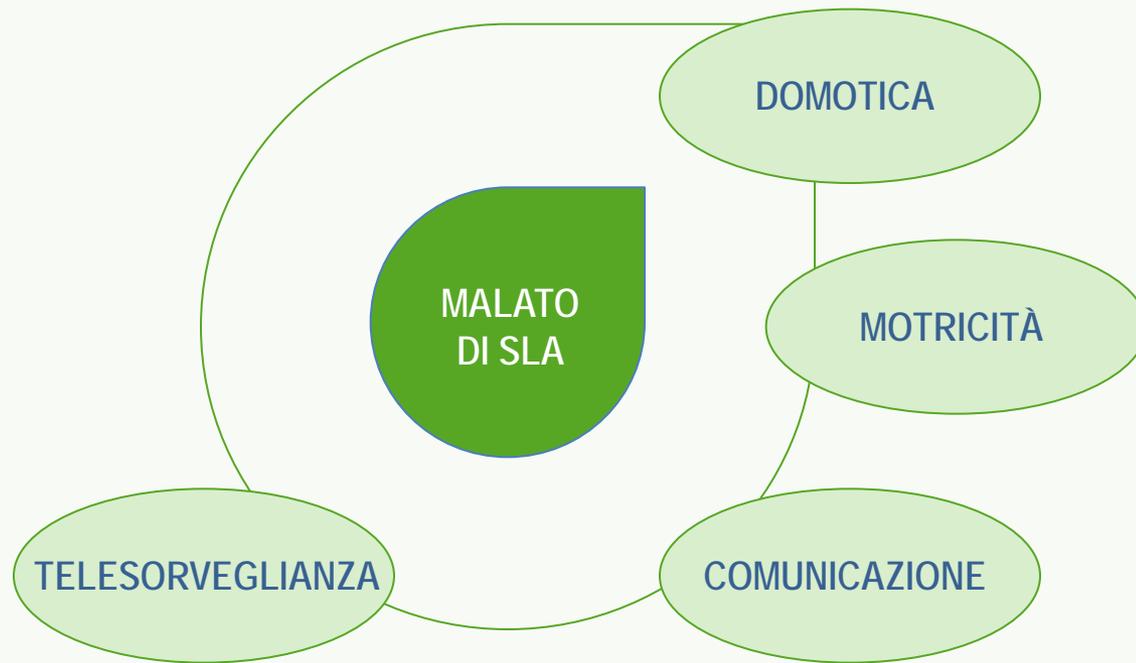
- Identificare gli obiettivi dei pazienti e caregivers rispetto agli ausili da utilizzare
- Identificare le funzioni quotidiane che possono essere migliorate attraverso l'uso di ausili
- Determinare l'uso e l'efficacia degli attuali dispositivi in uso
- Aumentare la collaborazione fra il paziente ed il clinico rispetto al tipo di ausilio che risponde meglio alle sue necessità
- Formare caregiver, pazienti e nucleo familiare ad un uso corretto degli ausili

# Tecnologie assistenziali: KeyToSuccess 17



- Generare sinergie tra soluzioni tecnologiche e necessità cliniche;
- Favorire la creazione di partnership tra i maggiori stakeholder (settore pubblico e privato, non-profit, for-profit, associazioni di pazienti, raggruppamento di imprese, ecc);
- Garantire la collaborazione con medici, pazienti e operatori sanitari;
- Aumentare la fruibilità degli ausili assistenziali.

Per esplorare gli *unmet needs* rispetto alle tecnologie assistive disponibili in un'ampia popolazione di pazienti con SLA e dei rispettivi caregiver, **AriSLA ha esaminato** (l'indagine è tuttora in corso) **il livello di soddisfazione rispetto ai dispositivi esistenti e alla loro utilità nel migliorare la qualità della vita.**

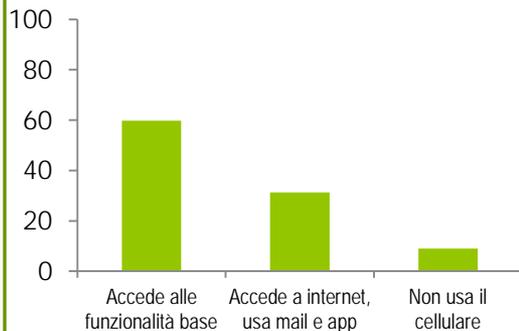


## Il profilo del paziente affetto da SLA:

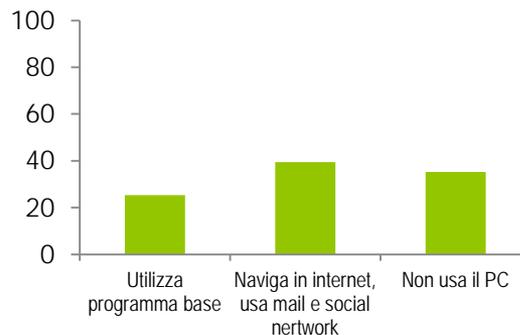
- Il paziente affetto da SLA, così come il suo caregiver, ha un'età media di circa 60 anni.
- Più del 50% possiede un diploma di scuola superiore. Il 25% ha un titolo universitario.
- La maggior parte dei pazienti è assistita da uno dei suoi familiari.
- Più del 40% dei pazienti affetti da SLA necessita di assistenza continua causata dalla disabilità severa procurata dalla malattia.

PAZ

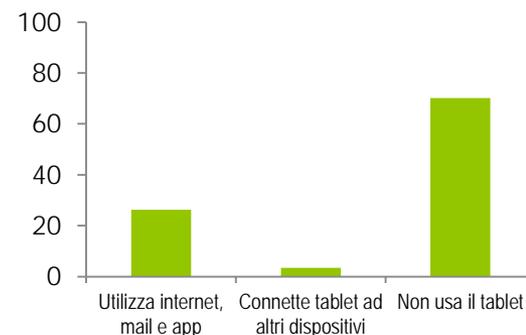
## Uso cellulare



## Uso PC

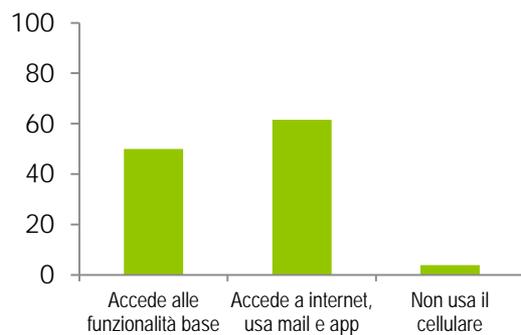


## Uso tablet

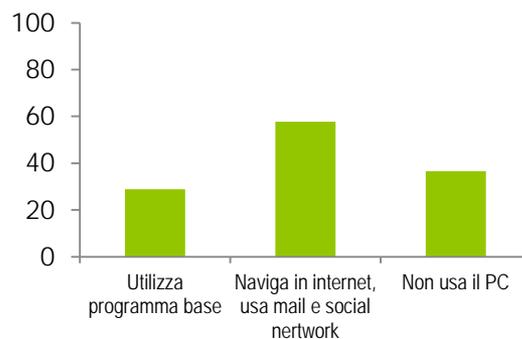


CG

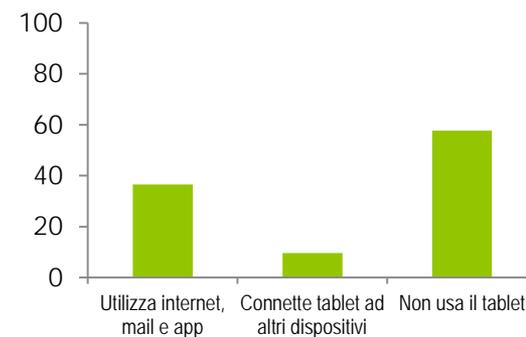
## Uso cellulare



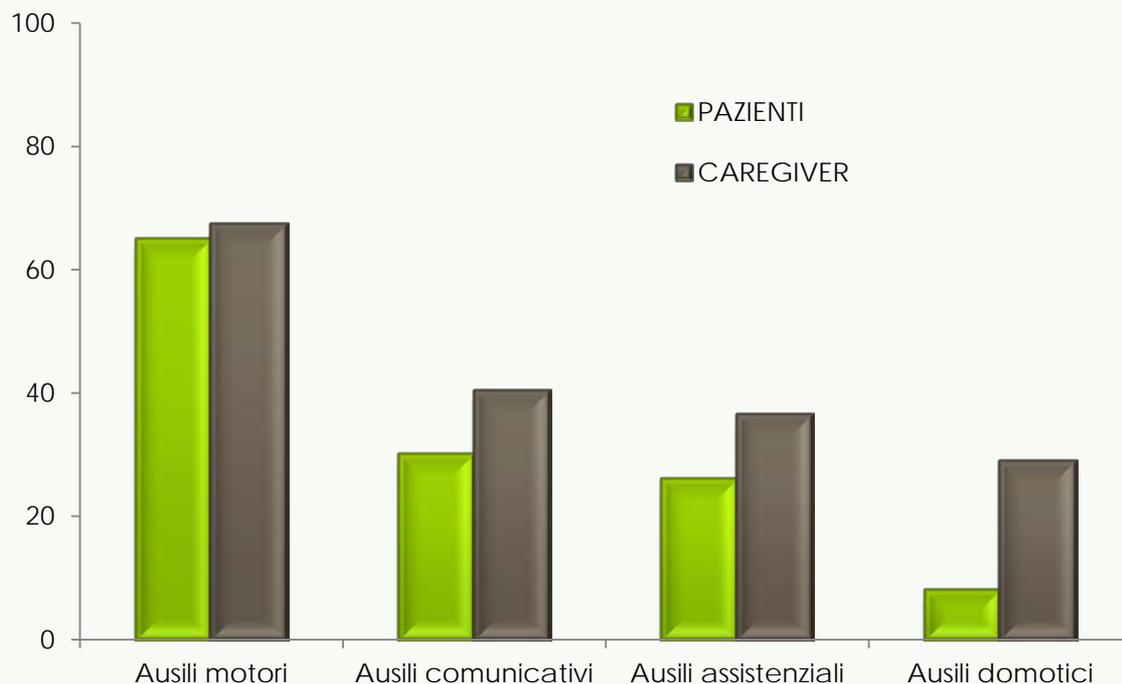
## Uso PC

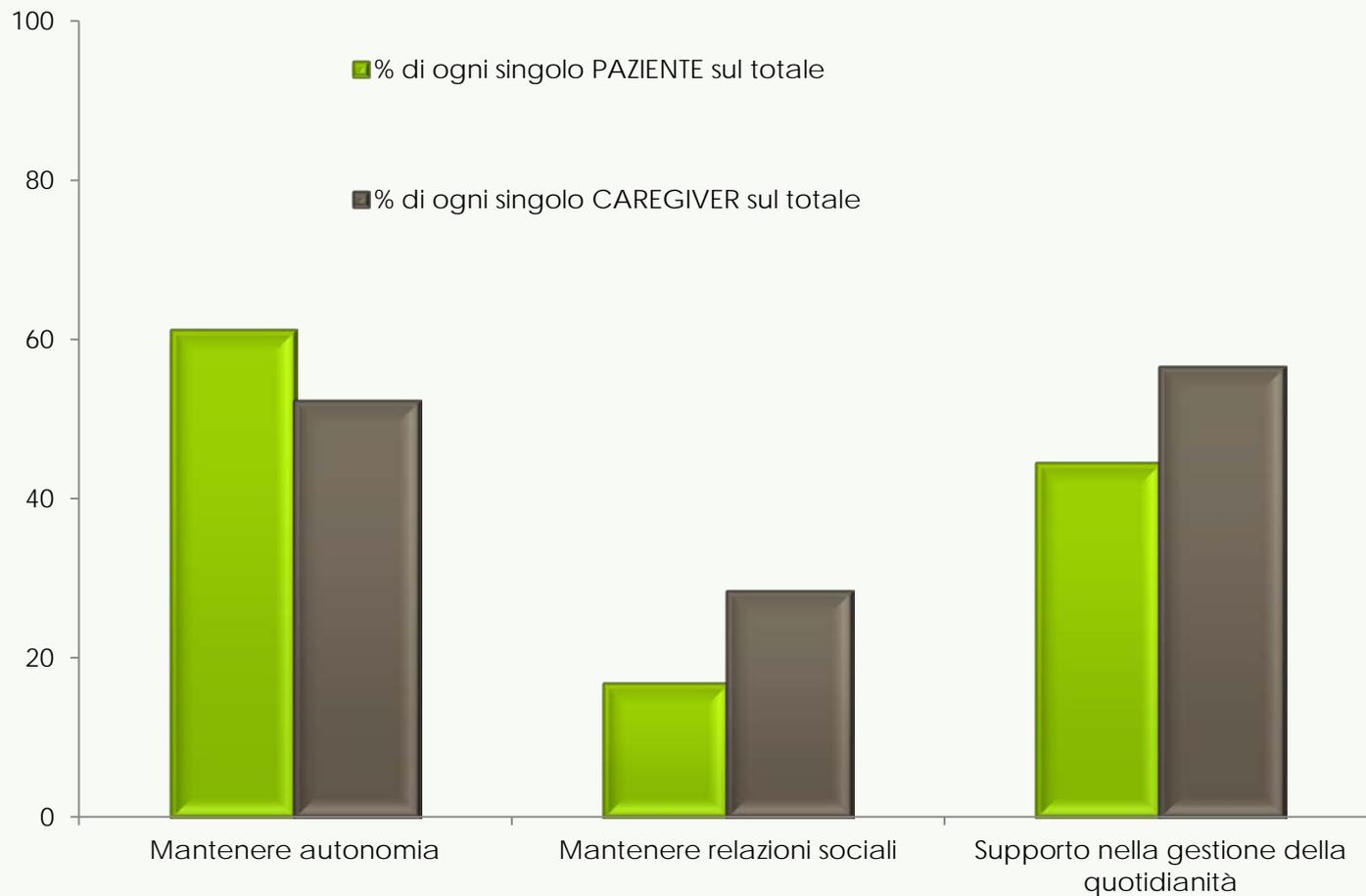


## Uso tablet



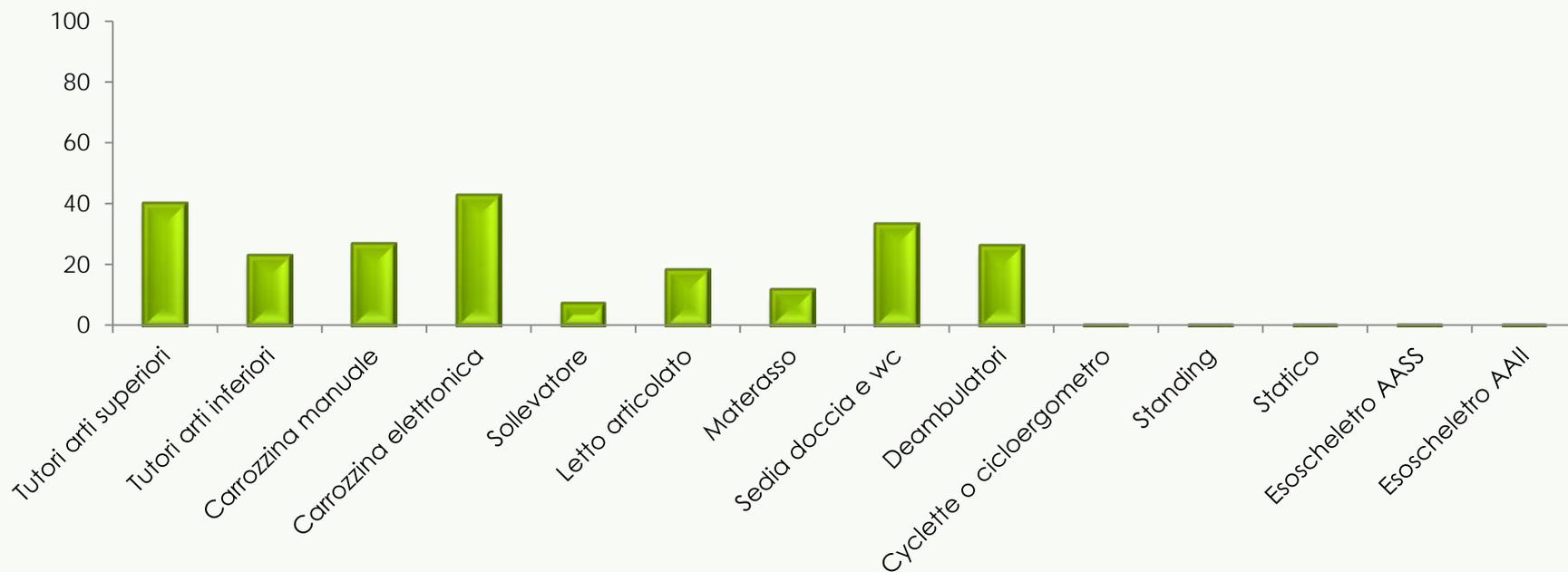
Il grafico sottostante mostra quale categoria di ausili è ritenuta maggiormente indispensabile dai pazienti di SLA e dai loro caregiver. L'istogramma evidenzia che **gli ausili motori sono ritenuti i più necessari dai due gruppi target intervistati.**





Gli ausili motori che procurano maggiore insoddisfazione sono la carrozzina e gli ausili per l'igiene personale.

## Livello di insoddisfazione

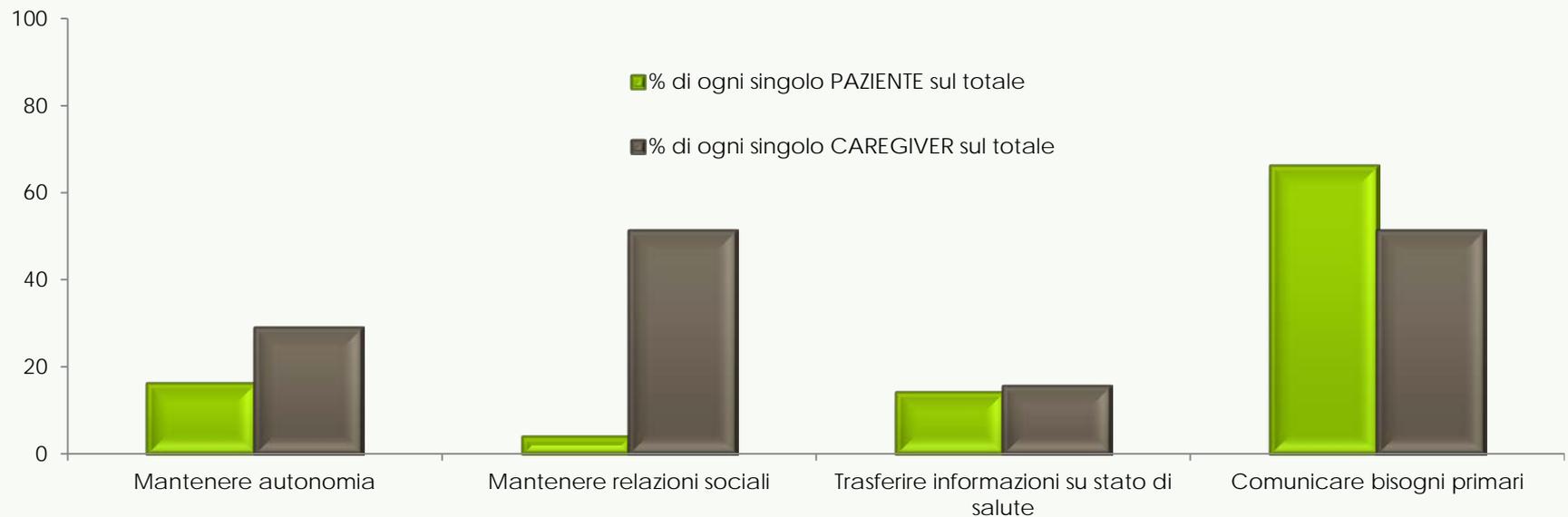


La mancata soddisfazione nell'utilizzo degli ausili motori dipende prevalentemente dall'impossibilità di utilizzarli in completa autonomia.



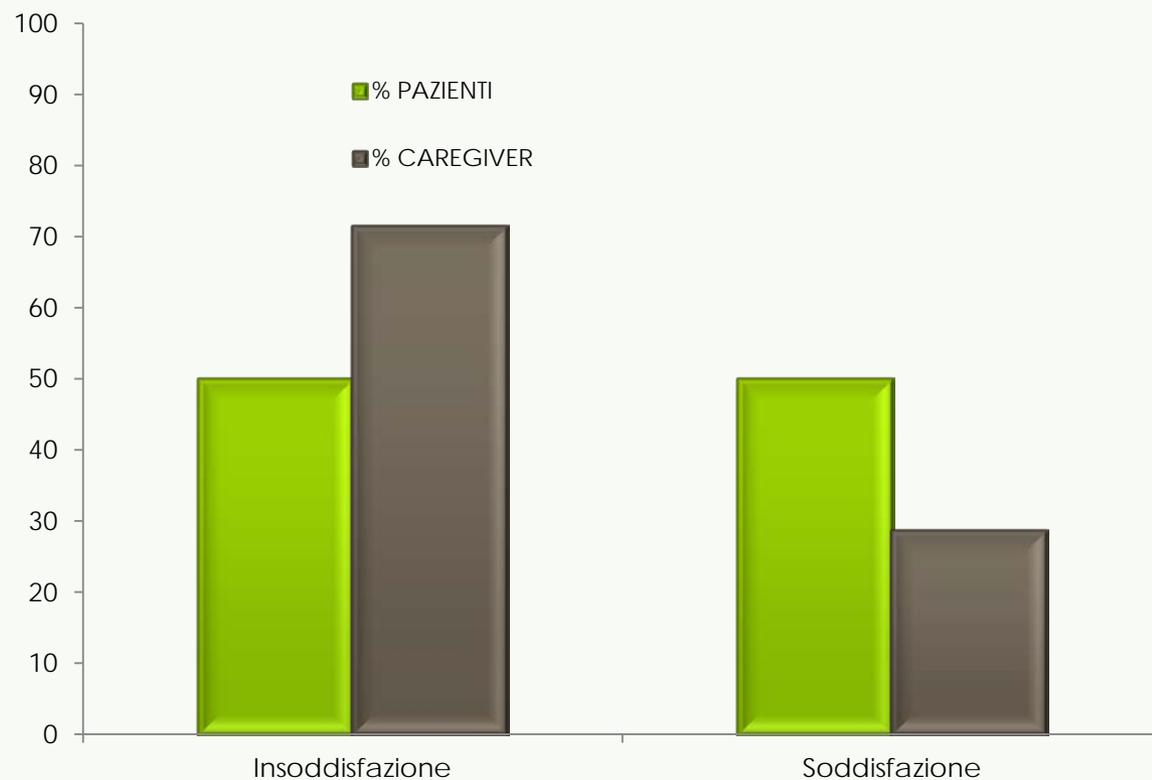
- Ausili che migliorino la mobilità (arti, posizione eretta, camminata, ...)
- Presidi più maneggevoli
- Ausili che possano essere utilizzati in autonomia
- Ausili per igiene personale, s/vestizione

È importante evidenziare come questo bisogno sia sentito anche da pazienti che presentano tuttora un eloquio comprensibile.

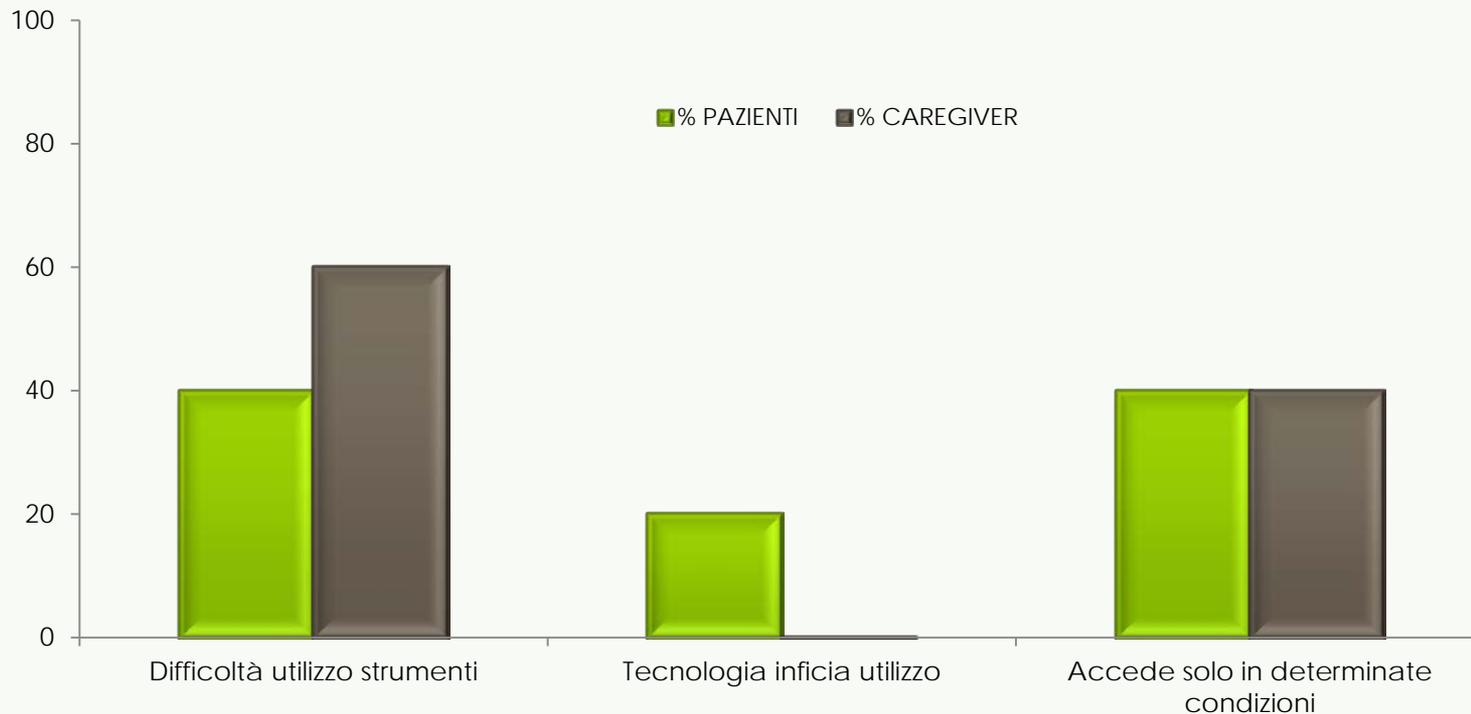


# Ausili comunicativi: liv. di insoddisfazione – 2/3 27

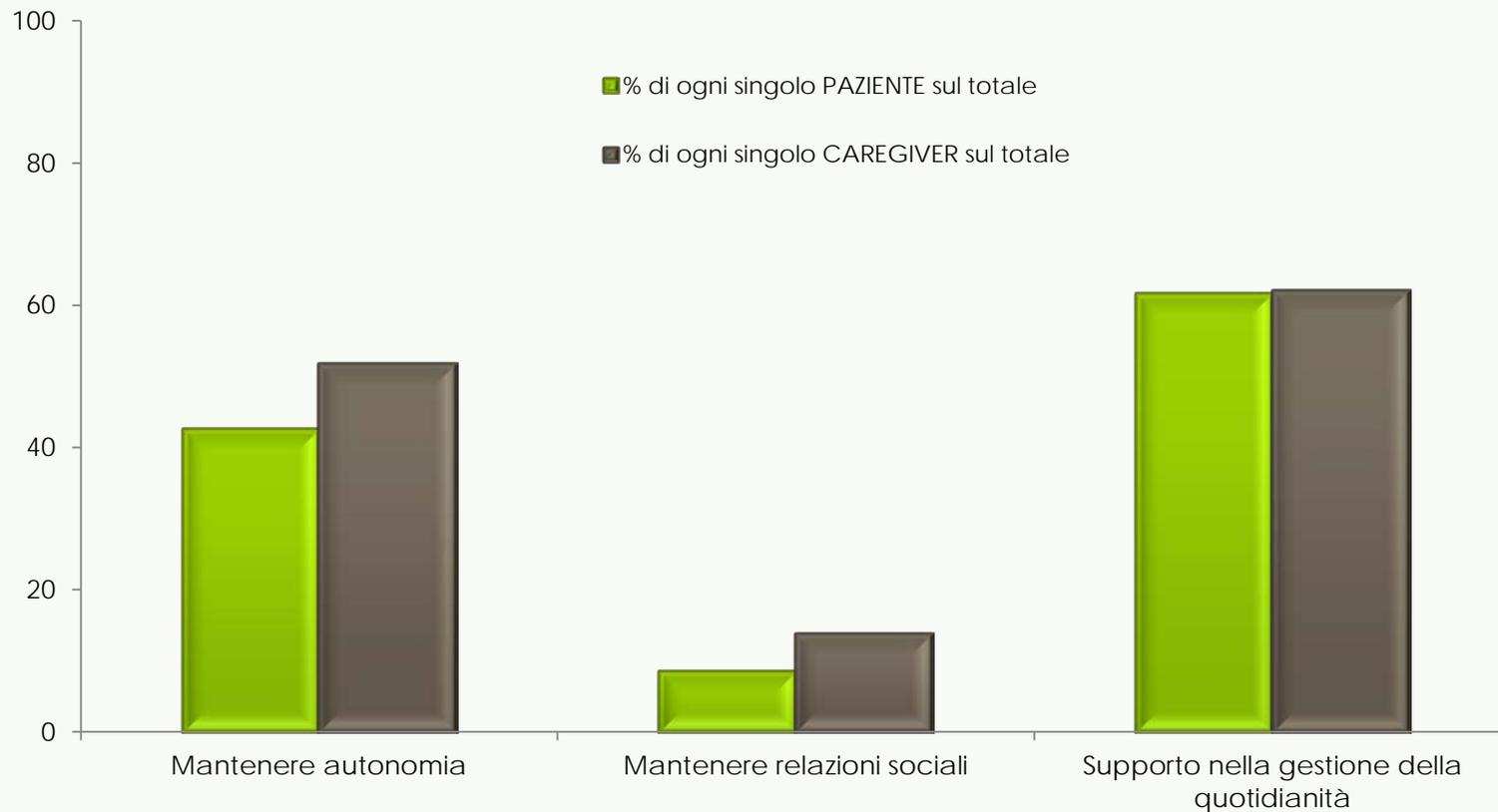
Il livello di insoddisfazione relativamente agli ausili comunicativi dei pazienti affetti da SLA e di chi si occupa della loro assistenza è abbastanza elevato.



Nella maggior parte dei pazienti intervistati, viene riscontrata una difficoltà di utilizzo degli strumenti che consentono di accedere alla Comunicazione Aumentativa Alternativa (ad es. difficoltà nell'uso delle tabelle, difficoltà di posizionamento del sistema di puntamento oculare).



- Comunicatori adatti alle caratteristiche del paziente (capacità motorie limitate, ipovisione)
- Possibilità di dialogo (parlare al telefono, sintesi vocale maschile, registrare parlato naturale)
- Maggior velocità di comunicazione



Il livello di insoddisfazione dei pazienti affetti da SLA e dei loro caregiver è legato prevalentemente al costo degli ausili esistenti in commercio, considerato troppo elevato

