

CORSO DI LAUREA IN INFERMIERISTICA  
Infermieristica Clinica della Cronicità  
Modulo di NEUROLOGIA – Dott. Alberto Gajofatto

---

---

---

---

---

---

---

## SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

---

---

---

---

---

---

---

## SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

È una malattia degenerativa del SNC a causa ignota che colpisce selettivamente i motoneuroni, sia della corteccia motoria primaria (1° motoneurone) sia delle corna anteriori del midollo spinale (2° motoneurone)

Provoca paralisi progressiva fino a coinvolgere i muscoli respiratori e conseguente decesso o ricorso a ventilazione meccanica

Sopravvivenza: 3 anni (mediana)

È classificata tra le malattie rare, in realtà circa 5000 persone ne sono affette in Italia

---

---

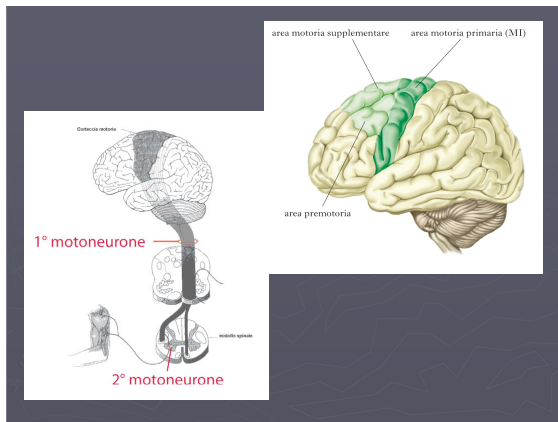
---

---

---

---

---



---

---

---

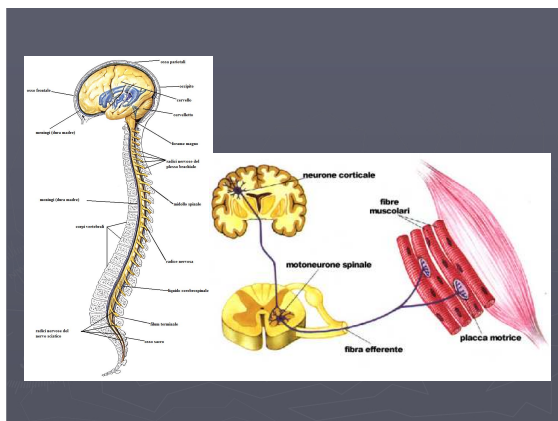
---

---

---

---

---



---

---

---

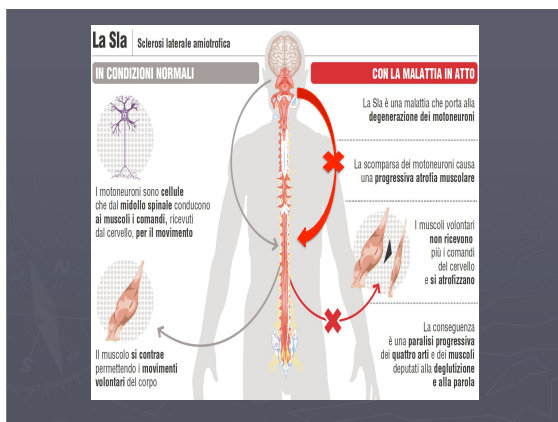
---

---

---

---

---



---

---

---

---

---

---

---

---

## SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

### SINTOMI:

- Debolezza ad esordio subdolo e andamento progressivo a carico degli arti, inizialmente a livello distale (dita della mano, piede) quindi con diffusione prossimale
- Atrofia muscolare e fascicolazioni
- Difficoltà di deglutizione e di articolazione della parola
- Dispnea, insufficienza respiratoria
- Movimenti oculari, controllo degli sfinteri e sensibilità conservati
- Rari casi di associazione SLA-demenza

---

---

---

---

---

---

---

---

## SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

### ESAME NEUROLOGICO

- Deficit di forza nei distretti muscolari interessati
- Segni di interessamento del 1° motoneurone (segni piramidali): riflessi OT aumentati, segno di Babinski, Hoffmann
- Atrofia muscolare (tipicamente distale, ad es. muscoli intrinseci della mano)
- Fascicolazioni
- Segni bulbari: disartria, ipofonia, disfagia, ipostenia e atrofia della lingua

---

---

---

---

---

---

---

---

## SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

### DIAGNOSI

- L'esame clinico deve dimostrare il coinvolgimento contemporaneo di 1° e 2° motoneurone
- Il coinvolgimento del 2° motoneurone deve essere dimostrato in distretti separati: la dimostrazione può essere clinica o elettromiografica (denervazione)
- Devono essere escluse possibili cause alternative: lesioni compressive midollari, neuropatie periferiche, altre malattie del motoneurone a prognosi più favorevole

---

---

---

---

---

---

---

---

## SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

### TERAPIA

L'unico trattamento farmacologico approvato per la SLA è il riluzolo, una molecola con effetti neuroprotettivi che ha determinato nelle sperimentazioni cliniche un modesto aumento della sopravvivenza rispetto al placebo

---

---

---

---

---

---

---

---

## SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

Di fatto, la terapia della SLA è di supporto alla disabilità motoria e alle sue complicanze:

- Immobilizzazione prolungata (lesioni da decubito, TVP, ecc)
- Nutrizione: PEG
- Comunicazione verbale: puntatori ottici
- Insufficienza respiratoria: ventilazione meccanica
- Supporto psicologico

Il paziente con SLA in fase avanzata è completamente dipendente in tutte le sue necessità, estremamente fragile e richiede un carico assistenziale molto elevato a volte per anni

---

---

---

---

---

---

---

---

## Necessità assistenziali del malato di SLA

Nei primi mesi sono sufficienti adattamenti dello stile di vita

La progressione della malattia porta ad una dipendenza completa in tutte le attività: deambulazione e spostamenti; alimentazione; igiene personale; comunicazione verbale; respirazione

Nello stadio terminale di malattia viene persa la capacità di movimento volontario e di parola (*locked-in syndrome*)

---

---

---

---

---

---

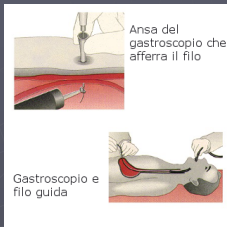
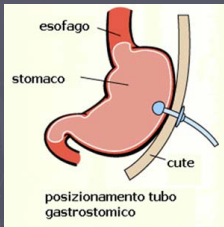
---

---

### Complessità assistenziale del malato di SLA

... oltre alla problematica dell'immobilità irreversibile ...

#### NUTRIZIONE



---

---

---

---

---

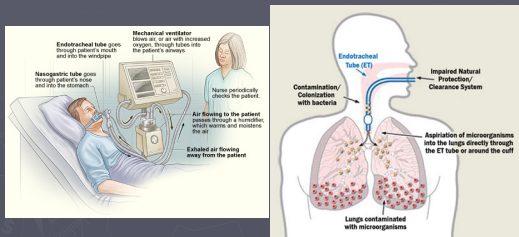
---

---

---

### Complessità assistenziale del malato di SLA

#### RESPIRAZIONE – ventilazione meccanica invasiva



---

---

---

---

---

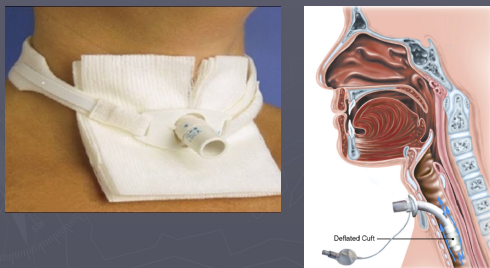
---

---

---

### Complessità assistenziale del malato di SLA

#### RESPIRAZIONE – ventilazione meccanica invasiva



---

---

---

---

---

---

---

---

### Complessità assistenziale del malato di SLA

RESPIRAZIONE – ventilazione meccanica non invasiva



---

---

---

---

---

---

---

---

### Complessità assistenziale del malato di SLA

RESPIRAZIONE – ventilazione meccanica non invasiva



---

---

---

---

---

---

---

---

### Complessità assistenziale del malato di SLA

COMUNICAZIONE

1	2	3	4	5
A	E	X	B	C
I			D	
O	U		F	G
!	SI	L	NO	?
H	L		QU	R
M		Z	S	
N	P		T	V
6	7	8	9	0

---

---

---

---

---

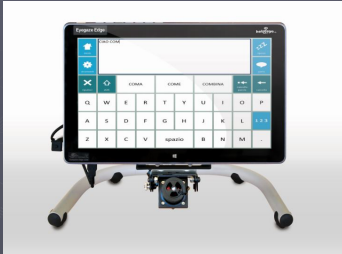
---

---

---

### Complessità assistenziale del malato di SLA

COMUNICAZIONE – puntatore oculare



---

---

---

---

---

---

---

---

### Complessità assistenziale del malato di SLA

COMUNICAZIONE



---

---

---

---

---

---

---

---

### Complessità assistenziale del malato di SLA

COMUNICAZIONE



---

---

---

---

---

---

---

---