



Aprobat
sef IMSP CS Ungheni
Belbas Oleg

**Instituția Medico-Sanitară Publică
CS Ungheni**

SCLEROZA LATERALĂ AMIOTROFICĂ

**Protocol clinic instituțional
(ediția II)**

PCI-289



INSTITUȚIA MEDICO-SANITARĂ PUBLICĂ
CENTRUL DE SĂNĂTATE UNGHENI

ORDIN

Nr. 16

„29” 02 2024

*Despre îndeplinirea Ordinului MS al RM nr.1187 din 26.12.23
cu privire la aprobarea Protocolului Clinic Național
„Scleroza laterală amiotrofică” ediția II
în cadrul IMSP CS Ungheni.*

Întru realizarea prevederilor Ordinului Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr. 1187 din 26.12.2023 „Cu privire la aprobarea **Protocolului Clinic Național „Scleroza laterală amiotrofică,, ediția II”**, elaborat în vederea asigurării calității serviciilor medicale, în temeiul prevederilor Hotărârii Guvernului nr.148/2021 „Cu privire la organizarea și funcționarea Ministerului Sănătății” și în scopul asigurării și îmbunătățirii continue a calității asistenței medicale acordate pacienților în cadrul IMSP CS Ungheni,

ORDON:

1. De implementat în activitatea medicilor de familie IMSP CS Ungheni Protocolul Clinic Național „**Scleroza laterală amiotrofică,, ediția II**.”
2. De monitorizat implementarea, respectarea și eficiența utilizării Protocolului Clinic Național „**Scleroza laterală amiotrofică,, ediția II**” în cadrul IMSP CS Ungheni de către grupul de audit medical intern.
3. De organizat asigurarea cu medicamente necesare, incluse în Protocolul Clinic Național „**Scleroza laterală amiotrofică,, ediția II**.”
4. De organizat participarea personalului medical la seminarele zonale ce vor fi organizate în scopul instruirii implementării PCN.
5. De elaborat Protocolul Clinic Instituțional în baza PCN „**Scleroza laterală amiotrofică,, ediția II**” în cadrul IMSP CS Ungheni.
6. Controlul executării prezentului ordin se atribuie Șefului Adjunct pe probleme medicale D-nei Natalia Bargan.

Șef IMSP CS Ungheni

Oleg BELBAS



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

26 decembrie 2023

ORDIN
mun. Chișinău

Nr. 1187

Cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II

În vederea asigurării calității serviciilor medicale acordate populației, în temeiul Hotărârii Guvernului nr.148/2021 Cu privire la organizarea și funcționarea Ministerului Sănătății,

ORDON:

1. Se aprobă Protocolul clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II, conform anexei.
2. Conducătorii prestatorilor de servicii medicale vor organiza implementarea și monitorizarea aplicării în practică a Protocolului clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II.
3. Conducătorul Agenției Medicamentului și Dispozitivelor Medicale va întreprinde măsurile necesare în vederea autorizării și înregistrării medicamentelor și dispozitivelor medicale incluse în Protocolul clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II.
4. Conducătorul Companiei Naționale de Asigurări în Medicină va organiza ghidarea angajaților din subordine de Protocolul clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II, în procesul de executare a atribuțiilor funcționale, inclusiv în validarea volumului și calității serviciilor acordate de către prestatorii încadrați în sistemul asigurării obligatorii de asistență medicală.
5. Conducătorul Agenției Naționale pentru Sănătate Publică va organiza evaluarea:
 - 1) aplicării Protocolului clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II, în cadrul evaluării și acreditării prestatorilor de servicii medicale;
 - 2) respectării cerințelor Protocolului clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II, în contextul controlului activității instituțiilor prestatoare de servicii medicale.
6. Direcția managementul calității serviciilor de sănătate, de comun cu IMSP Institutul de Neurologie și Neurochirurgie „Diomid Gherman”, vor asigura suportul consultativ-metodic în implementarea Protocolului clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II, în activitatea prestatorilor de servicii medicale.
7. Rectorul Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu” și conducătorii colegiilor de medicină vor organiza implementarea Protocolului clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II, în activitatea didactică a catedrelor respective.
8. Protocolul clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”, ediția II, va fi plasat pe pagina oficială a Ministerului Sănătății, la rubrica Legislație/Ghiduri, protocoale, standarde.
9. Se abrogă Ordinul Ministerului Sănătății nr.626 din 24.07.2017 Cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Scleroza laterala amiotrofică”.
10. Controlul executării prezentului ordin se atribuie secretarilor de stat.

Ministru

Ala NEMERENCO

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	3
SUMARUL RECOMANDĂRILOR.....	4
PREFAȚĂ.....	6
A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ.....	6
<i>A.1. Diagnosticul</i>	6
<i>A.2. Codul bolii (CIM 10)</i>	6
<i>A.3. Utilizatorii</i>	6
<i>A.4. Obiectivele protocolului</i>	6
<i>A.5. Elaborat: 2017</i>	7
<i>A. 6. Revizuit: 2023</i>	7
<i>A.7. Următoarea revizuire: 2028</i>	7
<i>A.8. Definițiile folosite în document</i>	7
<i>A.9. Informația epidemiologică</i>	7
B. PARTEA GENERALĂ	8
<i>B.1. Nivelul de asistență medicală primară</i>	8
C.1. ALGORITMI DE CONDUITĂ A PACIENTULUI CU SLA	9
C.1.1. Algoritm general de conduită a pacientului	9
C.1.2. Algoritm managementului tulburărilor de respirație	9
C.1.3. Algoritm managementului de nutriție.....	11
C. 2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A PROCEDURILOR	12
C 2.1. Comunicarea diagnosticului de SLA	12
C.2.2 Tratamentul pacientului cu SLA.....	13
C.2.3 Complicațiile medicale și managementul lor.....	13
C.2.4. Asistența de consiliere și comunicare	18
D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI.....	20
E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI.....	21
F. ASPECTE MEDICO-ORGANIZATORICE.....	22
ANEXE.....	24
<i>Anexa 1. Fișa standardizată de audit medical pentru PCN „Scleroza Laterală Amiotrofică”</i> 24	
<i>Anexa 2. Ghidul pacientului cu scleroză laterală amiotrofică (SLA)</i>	25
<i>Anexa 3. Teste de evaluare</i>	28
<i>Anexa 4. Cum ar trebui medicul să aducă la cunoștință pacientului diagnosticul de SLA.</i>	30

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

SLA	Scleroza laterală amiotrofică
AMP	Asistență Medicală Primară
BNM	Boala neuronului motor
CT (computer tomography)	Tomografie computerizată
CV	Capacitate vitală
CVF	Capacitatea vitală forțată
NMC	Neuron motor central
NMP	Neuron motor periferic
NCS (nerve conduction study)	Studiu al conductibilității nervoase
ENMG	ElectroNeuroMioGrafia
FAC (Functional Ambulation Category)	Scala Categori Funcționale de Ambulație
IRM	Imagistică prin rezonanță magnetică
MAS (Modified Ashworth scale)	Scala clinică de evaluare a spasticității
MRC (Medical Research Council)	Scala clinică de evaluare a forței musculare
OMS	Organizația Mondială a Sănătății
QOL (Quality of Life)	Evaluarea calității vieții
USG	Ultrasonografie
VNIPP	Ventilația non - invazivă cu presiune pozitivă
VMI	Ventilația motorie invazivă
VIT	Ventilația invazivă prin traheostomie
TVP	Tromboza venoasă profundă
PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy)	Gastrostoma percutanată endoscopică

SUMARUL RECOMANDĂRILOR

- Pacientul cu semne sugestive pentru SLA trebuie să fie examinat neamânat de către un specialist experimentat. Diagnosticul clinic este susținut de criteriile internaționale, trebuie stabilit precoce și efectuate investigațiile necesare, inclusiv ENMG (**Recomandare de Bună Practică**).
- În procesul de management al pacienților cu SLA se recomandă utilizarea scalelor standardizate pentru documentarea deficiențelor neurologice, nivelului de dizabilitate, independenței funcționale, suportului pentru familie, calității vieții (**Recomandare de Bună Practică**).
- Pacienților cu SLA trebuie să li se recomande tratamentul cu Riluzolum 50 mg de două ori pe zi (**Clasa IA**), inițiat cât mai precoce după ce pacientul a fost informat despre diagnostic și au fost discutate potențialele efecte terapeutice și secundare (**Clasa IA**).
- Este recomandată evaluarea periodică (la fiecare 3-6 luni) a funcțiilor verbale și limbajului de către un logoped. În cazul celor cu tulburare de limbaj, precoce este necesară testarea neuropsihologică globală. Folosirea unor sisteme de comunicare potrivite (începând de la tabele cu cifre și cuvinte, până la sintetizatorii computerizați de vorbire) ar trebui să fie individualizată, iar un antrenament și o susținere adecvate trebuie asigurate atunci când este cazul (**Recomandare de Bună Practică**).
- Tratați sialoreea în SLA cu amitriptilină, hioscina administrată oral sau transdermic, glicopirilat sau picături de atropină sublingual. Injectarea toxinei botulinice la nivelul glandei parotide și/sau submandibulare poate fi eficientă și, în general, este bine tolerată (**Recomandare grad B**). Iradierea glandelor salivare poate fi încercată atunci când eșuează tratamentul farmacologic (**Recomandare grad C**). Pacienților li se va asigura un dispozitiv mecanic portabil de sucțiune. Intervențiile chirurgicale nu sunt recomandate (**Recomandare de Bună Practică**).
- Tratați depresia la pacienții cu SLA cu un antidepresiv adecvat: Amitriptilină la sialoree, ISRS dacă pacientul este vârstnic sau are deteriorare cognitivă/demență. Tratați anxietatea cu Bupropion sau benzodiazepine (**Recomandare de Bună Practică**).
- Tromboza venoasă profundă trebuie tratată cu anticoagulante. Este necesar managementul optim al factorilor de risc, fizioterapia, ridicarea membrelor și/sau șosetele compresive. Nu sunt dovezi suficiente pentru tratamentul profilactic cu anticoagulante (**Recomandare de Bună Practică**).
- La pacienții cu afectarea aportului alimentar, nutriția enterală prin gastrostomă percutanată endoscopică (PEG) trebuie luată în considerare pentru a stabiliza greutatea corporală și prelungirea duratei vieții a pacienților cu SLA (**Recomandare grad B**).
- Creatina, în doze de 5-10 gr/ zilnic, nu trebuie administrată ca tratament al pacienților cu SLA, pentru că nu este eficientă în încetinirea progresiei bolii (**Recomandare grad A**).
- Dozele mari de Vitamina E nu trebuie administrate în tratamentul pacienților cu SLA (**Recomandare grad B**).
- Oricând este posibil, oferiți pacientului îndrumare către o echipă specializată în îngrijiri paliative precoce în cursul bolii (**Clasa III**). Deschideți discuția despre deciziile din stadiul terminal al bolii de fiecare dată când pacientul solicită sau oferă o oportunitate. Discutați opțiunile în ceea ce privește suportul respirator și problemele ce apar în stadiul terminal al bolii, în cazul în care pacientul prezintă dispnee, alte simptome de hiperventilație sau capacitate vitală forțată <50%. Informați pacientul asupra situației legale în ceea ce privește deciziile anticipate ce trebuie luate precum și despre numirea unui împuternicit.
- Oferiți asistență pentru formularea preferințelor. Rediscutați cu pacientul despre preferințele sale de tratament pentru susținerea funcțiilor vitale la fiecare 6 luni. Luați în considerare importanța problemelor spirituale în ceea ce privește calitatea vieții și opțiunile de tratament (**Recomandare de Bună Practică**).
- Simptomele și semnele de insuficiență respiratorie (inclusiv simptomele de hiperventilație nocturnă) trebuie evaluate la fiecare vizită medicală. Capacitatea vitală forțată (CVF) și capacitatea vitală (CV) sunt testele cele mai disponibile și practice. Oximetria nocturnă poate fi considerată utilă (**Recomandare grad C**).

- CVF în decubit dorsal și cu presiune inspiratorie maximă (Pimax) pot fi considerate utile în monitorizarea respiratorie de rutină, pe lângă CVF în poziție verticală (**Recomandare grad C**). Presiunea nazală poate fi considerată pentru detectarea hipercapniei și hipoxemiei nocturne (**Recomandare grad C**).
- Ventilația non-invazivă trebuie considerată pentru a trata insuficiența respiratorie a pacienților cu SLA, atât pentru a prelungi viața, cât și a încetini rata de scădere a CVF (**Recomandare grad B**). Ventilația non - invazivă cu presiune pozitivă VNIPP trebuie luată în considerare înaintea ventilației motorii invazive (VMI) la pacienții cu semne și simptome de insuficiență respiratorie (**Recomandare de Bună Practică**).
- Managementul activ al secrețiilor și asigurarea dispozitivelor de asistență a tusei pot crește eficacitatea ventilației asistate în SLA. Ventilația invazivă prin traheostomie (TIV) poate fi luată în considerare pentru păstrarea calității vitale a pacienților cu SLA, care necesită suport ventilator de termen lung (**Recomandare grad C**).
- VMI neplanificată (de urgență) trebuie evitată până la discutarea în prealabil a problemelor ce țin de faza terminală a bolii, coordonarea cu echipele de îngrijire paliativă și stabilirea preferințelor adecvate. Oxigenoterapia trebuie evitată deoarece poate exacerba retenția de CO₂ și uscăciunea gurii. Se va utiliza oxigen numai dacă hipoxia este simptomatică (**Recomandare de Bună Practică**).

PREFAȚĂ

Protocolul clinic instituțional (PCI) a fost elaborat în baza: **PCN-289, „Scleroza laterală amiotrofică”**, și Ordinul nr. 429 din 21.11.2008 cu privire la modalitatea elaborării, aprobării și implementării protocoalelor clinice instituționale și a protocoalelor locului de lucru” de către grupul de lucru în componență:

Belbas Oleg - șef IMSP CS Ungheni;

Bargan Natalia -șef adjunct pe probleme clinice;

Andrieș Ana – farmacist diriginte;

Mămăligă Maria. - medic de familie;

Ușurelu Octavian – medic de familie;

Chirinciuc Iulia - medic de familie;

Mămăliga Constantin –audit medical intern

Protocolul a fost discutat și aprobat la ședința medicală instituțională pentru aprobarea PCI.

Data elaborării protocolului: 16 februarie (Aprobat prin Ordinul directorului 16 din 29.02.2024) în baza:

- **PCN-34 „ Scleroza laterală amiotrofică”**, Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății al RM nr. nr.1187 din 22.12.2023, Cu privire la aprobarea protocolului clinic național „Scleroza laterală amiotrofică”, ediția II

A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ

A.1. Diagnosticul

Scleroza laterală amiotrofică

Exemple de diagnostice clinice:

- **Diagnostic principal:** Scleroza laterală amiotrofică, forma spinală cu tetrapareză spastica - atrofică moderată. Dereglări de mers și autoservire.
- **Diagnostic principal:** Scleroza laterală amiotrofică, forma bulbară, cu disfagie și disfonie.

A.2. Codul bolii (CIM 10)

- G12.2 Boala neuronului motor

A.3. Utilizatorii

- Prestatorii de servicii de AMP (medici de familie și asistentele medicilor de familie);

Notă: Acest protocol, la necesitate, poate fi utilizat și de alți specialiști.

A.4. Obiectivele protocolului

- Facilitatea procesului de diagnosticare a SLA
- Sporirea calității managementului pacienților cu SLA
- Ameliorarea calității vieții pacienților cu SLA
- Depistarea oportună a pacienților cu un debut precoce al SLA

A.5. Elaborat: 2017

A. 6. Revizuit: 2023

A.7. Următoarea revizuire: 2028

A.8. Definițiile folosite în document

Boala neuronului motor (BNM) – totalitatea maladiilor neurodegenerative care afectează neuronii motori din creier și măduva spinării.

Scleroza laterală amiotrofică (SLA) – maladie degenerativă a sistemului nervos caracterizată prin afectarea neuronilor motori din scoarța cerebrală, trunchi și coarnele anterioare ale măduvei spinării, cauzând dizabilități fizice progresive și cumulative, ce duc eventual spre deces prin insuficiența funcțională a musculaturii respiratorii.

Electromiografie (EMG) - este o procedură care evaluează funcția nervilor și a mușchilor, care se efectuează prin introducerea unui ac foarte subțire în anumiți mușchi. Acul conține un electrod microscopic care înregistrează activitatea electrică normală sau anormală a fibrelor musculare.

A.9. Informația epidemiologică

La nivel mondial, aproximativ 5600 de cazuri noi de SLA sunt diagnosticate anual. Din numărul total de pacienți în jur de 93% sunt caucazieni. Incidența SLA este evaluată în funcție de studiile efectuate între 0,4 și 2,6 pentru 100.000 locuitori pe an. Mai multe lucruri pot explica această variabilitate: variația mărimii populației studiate, utilizarea de criterii de diagnosticare diferite și utilizarea de registre din surse diferite. În urma cercetărilor efectuate, dintre cazurile patologice s-a depistat o predominare a sexului masculin asupra celui feminin. Datele publicate, plecând de la registrele europene și cele ale Americii de Nord, arată că impactul SLA crește începând cu vârsta de 40 de ani. În cadrul studiilor de date emise de centre specializate, vârful de incidență reprezintă o grupă de vârstă 55-60 de ani.

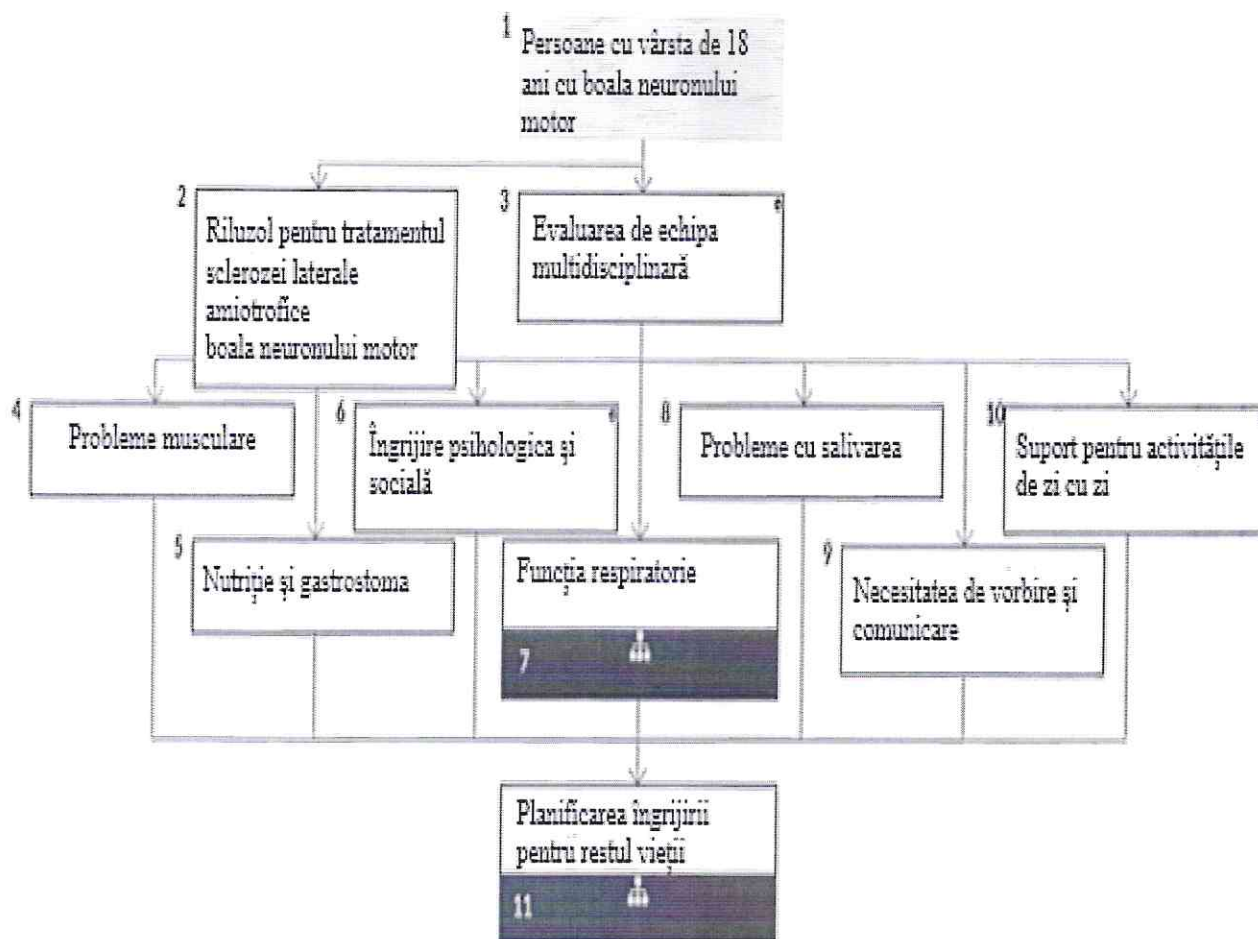
În Republica Moldova, prevalența sclerozei laterale amiotrofice s-a dovedit a fi mai mică decât în țările din Europa. Prevalența brută estimată a fost de 2,64 la 100000 de locuitori. Rata medie de incidență anuală a SLA în Republica Moldova pentru populația de vârstă mai mare de 18 ani a fost de 0,59 la 100 000 de persoane. În urma cercetărilor efectuate s-a depistat o predominare a sexului masculin asupra celui feminin, raportul bărbați femei fiind 2:1 Cele mai mari estimări au fost observate în grupa de vârstă 50-59 ani, ceea ce este caracteristic pentru ambele sexe.

B. PARTEA GENERALĂ

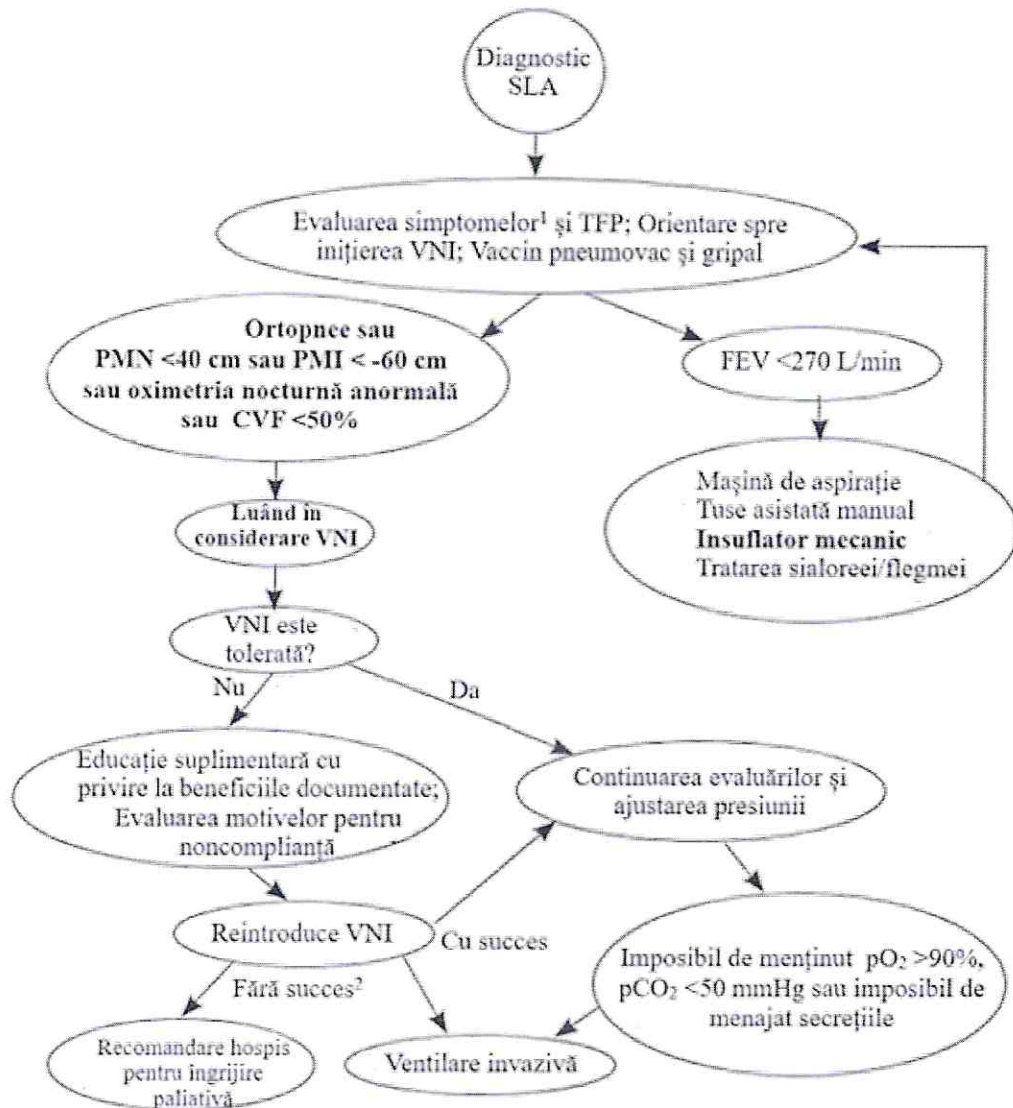
B.1. Nivelul de asistență medicală primară		
Descriere (măsuri)	Motive (repere)	Pași (modalități și condiții de realizare)
1. Diagnosticul		
1.1. Suspectarea diagnosticului de BNM/SLA	<ul style="list-style-type: none"> Suspectarea și stabilirea precoce a diagnosticului de SLA, conform criteriilor internaționale, permite inițierea precoce a tratamentului și ameliorarea calității vieții pacienților și a familiei Pacienții cu suspecție de SLA sau agravare rapidă a simptomatologiei necesită consultația unui specialist și/sau în cadrul unui centru terțiar 	<ul style="list-style-type: none"> Informarea pacientului și a familiei despre diagnosticul suspectat și necesitatea investigațiilor (Casetele 1, 12, 12, Anexa 4) Stabilirea unui plan prealabil de management (Algoritmul C1.1)
1.2. Decizia de consultație a specialistului în patologie neuromusculară	<ul style="list-style-type: none"> Toți pacienții cu suspecție de SLA trebuie să fie examinați în comun cu un specialist BNM și/sau în cadrul unui centru terțiar, specializat (Recomandare de bună practică) 	<ul style="list-style-type: none"> Toți pacienții cu suspecție de SLA trebuie să fie examinați în comun cu un specialist BNM și/sau în cadrul unui centru terțiar, specializat (Recomandare de bună practică)
2. Tratamentul la domiciliu		
2.1. Tratamentul medicamentos specific și nespecific	<ul style="list-style-type: none"> Scopul tratamentului SLA este corijarea simptomatologiei motorii și non-motorii cu influență asupra activităților cotidiene și sociale pentru prelungirea vieții, creșterea calității vieții și evitarea izolării sociale 	<ul style="list-style-type: none"> Monitorizarea și corijarea la necesitate a tratamentului indicat în comun cu echipa de gestionare a cazului Solicitarea consultațiilor și ajustărilor necesare în tratamentul medicamentos, non-medicamentos, de recuperare și paliativ. Suport psiho-social permanent (Casetele 1, 12, 13, Anexa 4)
2.2. Tratamentul non-medicamentos		
2.3. Tratamentul paliativ		
3. Supravegherea		
3.1. Monitorizarea continuă	<ul style="list-style-type: none"> Starea somatică, psihologică și funcțională se monitorizează sistematic, în scopul de a evita/preveni complicațiile bolii. Supravegherea neurologului este indicată pacienților pe tot parcursul vieții 	<p>Standard/Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> Monitorizarea stării somatice a pacientului (Casetele 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11) Monitorizarea complicațiilor bolii (Casetele 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, Anexa 3, Algoritmul C1.2, I.3) Referirea/informarea/educarea pacientului și a rudelor în vederea ajutorului social, psihologic, moral, juridic și legal (Casetele 1, 2, 12, 13, 14)
3.2. Evaluarea și reevaluarea repetată		
3.3. Suport medical, social, psihologic, moral, juridic și legal integrat		

C.1. ALGORITMI DE CONDUITĂ A PACIENTULUI CU SLA

C.1.1. Algoritm general de conduită a pacientului



C.1.2. Algoritm managementului tulburărilor de respirație



¹Simptome sugestive ale hipoventilării nocturne:

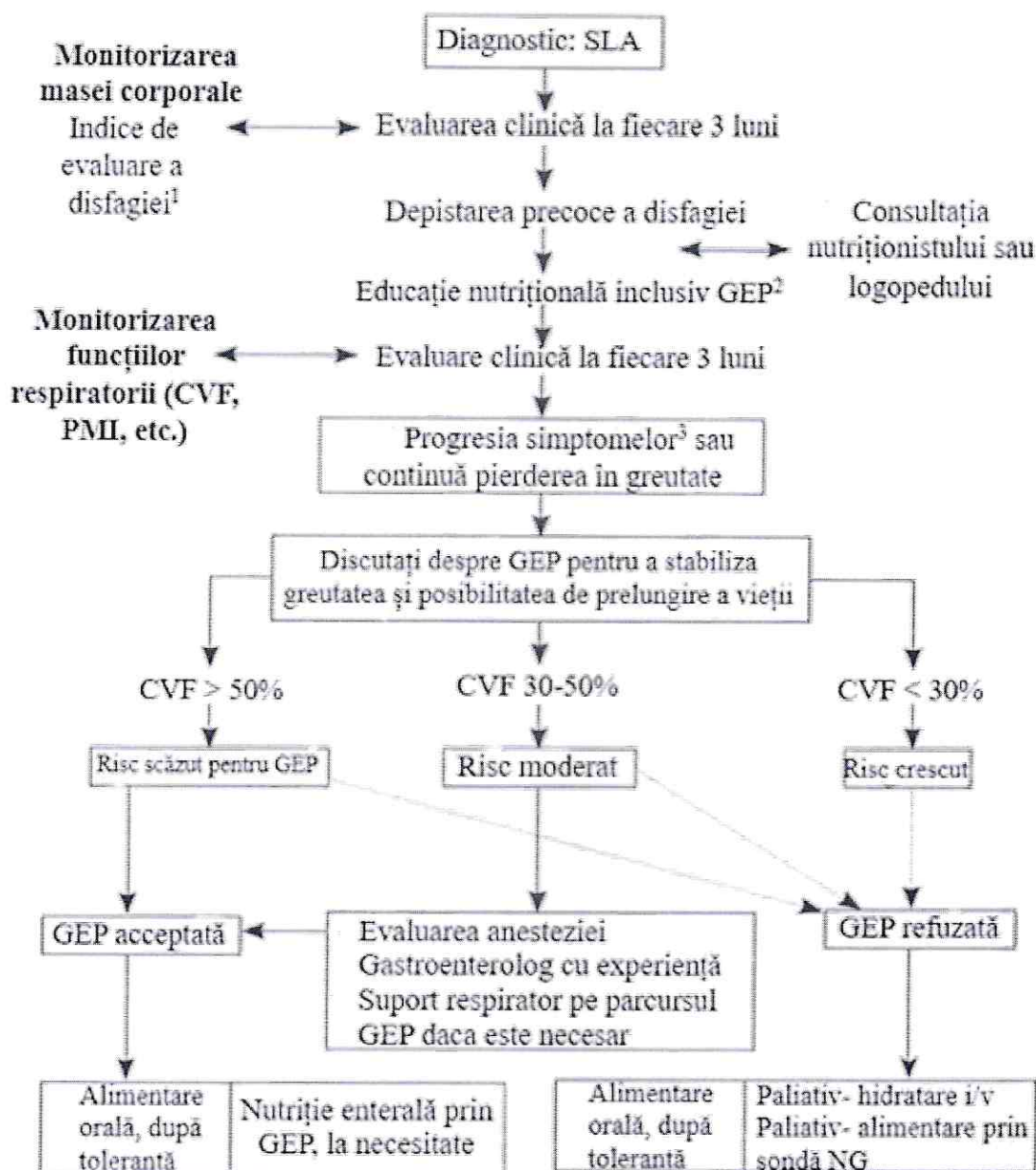
- Treziri frecvente
- Cefalee matinală
- Somnolență excesivă ziua
- Vise reale

²Dacă VNI nu este tolerată sau acceptată în cazul în care compromiterea respiratorie progresează, trebuie luată în considerare ventilarea invazivă sau direcționat către un hospis.

TFP = teste funcționale pulmonare
 FEV_T = flux expirator de vârf în tuse
 VNI = ventilare noninvazivă
 PNM = presiunea nazală la mirosire
 PMI = presiunea maximă de inspir
 CVF = capacitatea vitală forțată (culcat sau ridicat)
 Oximetria nocturnă anormală = pO₂ <4%
 din valoarea de bază

Text cu caractere accentuate = bazate pe dovezi
Text în italic = bazat pe consens

C.1.3. Algoritm managementului de nutriție



¹e.g., întrebări bulbare din Scala de Evaluare Funcțională a Sclerozei Laterale Amiotrofice, sau alt instrument

²Gastrostomie endoscopică percutanată: dacă nu sunt contraindicații.

³Timp prelungit de alimentare; terminarea prematură a mesei din cauza fatigabilității; pierdere ponderală accelerată din cauza aportului caloric sărac; îngrijorarea familiei cu privire la dificultățile de hrănire.

Text cu caractere accentuate = bazate pe dovezi

Text în italic = bazat pe consens

C. 2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A PROCEDURILOR

C 2.1. Comunicarea diagnosticului de SLA

Comunicarea diagnosticului atât pacientului, cât și familiei este o sarcină destul de grea pentru clinician și dacă nu este îndeplinită adecvat poate avea efecte devastatoare asupra pacientului, cât și a relației medic-pacient.

Caseta 1. Recomandații de bună practică în comunicarea cu pacientul și familia

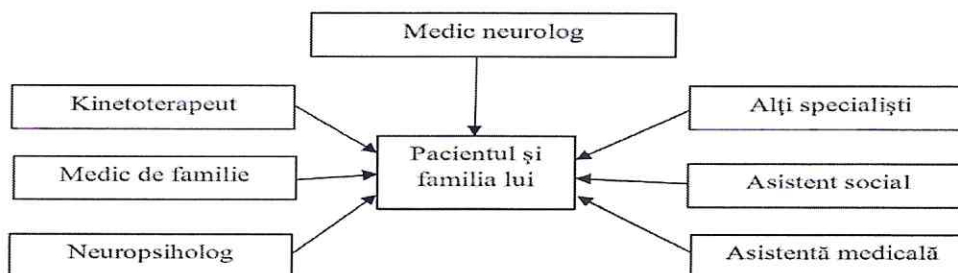
1. Diagnosticul trebuie comunicat de către un consilier care cunoaște bine pacientul.
2. Medicul trebuie să înceapă consultația prin a întreba pacientul ceea ce știe deja sau bănuiește.
3. Trebuie respectată condiția socială și culturală a pacientului, chestionând pacientul dacă acesta dorește să primească informații sau dorește ca acestea să fie comunicate unui membru al familiei.
4. Medicul trebuie să comunice diagnosticul pacientului și să discute treptat implicațiile acestuia, să verifice dacă pacientul înțelege ceea ce i se spune, să reacționeze adecvat la replicile pacientului.
5. Diagnosticul trebuie întotdeauna comunicat personal și niciodată prin poștă sau prin telefon, cu acordarea unui timp suficient (cel puțin 45-60 minute).
6. Este necesară furnizarea materialelor imprimate despre boală, despre organizații care oferă sprijin și despre site-uri informative pe internet. Opțional, o scrisoare sau bandă înregistrată audio care sintetizează ceea ce medicul a discutat cu pacientul poate fi foarte folositoare pentru pacient și familie.
7. Asigurarea pacientului, că acesta precum și familia acestuia, nu sunt pe cont propriu (abandonați) și vor fi sprijiniți de o echipă specializată în îngrijirea pacienților cu SLA (acolo unde este disponibilă) cu vizite periodice la neurolog și programarea la vizite ulterioare care se va face înainte de sfârșitul consultației, ideal în 2-4 săptămâni (sau mai devreme dacă este necesar).
8. Vor fi evitate următoarele: ascunderea diagnosticului; furnizarea unor informații insuficiente; expunerea insensibilă a informațiilor; neîncrederea în speranța de mai bine.
9. Discuția cu pacientul trebuie să aibă loc într-un spațiu liniștit, fără întreruperi.

Caseta 2. Echipa de management

Echipa de management pentru pacienții cu SLA trebuie obligator să cuprindă:

- medici neurologi
- medic specialist în medicina fizică și reabilitare medicală
- kinetoterapeut
- terapeut ocupațional
- neuropsiholog
- asistentă medicală specializată în recuperarea neurologică
- la necesitate – medic pneumolog, dietetician, ortoped, psihiatru, asistent social.

Echipa multidisciplinară



Echipa lucrează în comun cu pacientul și familia acestuia în stabilirea unor scopuri concrete, realiste și oportune ale tratamentului în cadrul unui program coordonat.

C.2.2 Tratamentul pacientului cu SLA

NOTĂ Produsele neînregistrate în Nomenclatorul de Stat al medicamentelor sunt marcate cu asterisc (*) și însoțite de o argumentare corespunzătoare pentru includerea lor în protocol.

Conținutul terapiei:

1. Tratamentul medicamentos al SLA
2. Tratamentul neurorecuperator
3. Tratamentul simptomatic al complicațiilor
4. Asistență de consiliere

C.2.3 Complicațiile medicale și managementul lor

Tratamentele simptomatice ocupă de asemenea un loc important în controlul consecințelor bolii cum ar fi durerea, tulburările de somn, spasticitatea, hipersalivarea, labilitatea emoțională, depresia și tulburările digestive, dar mai mult în ceea ce privește calitatea vieții decât în termeni de supraviețuire.

Caseta 3. Spasticitatea

Spasticitatea este o problemă frecventă și poate avea un impact negativ asupra activităților zilnice și a calității vieții. Mobilizarea insuficientă a membrilor paretice/plegice în contextul unui deficit motor sever și a spasticității duce în timp la adoptarea unor posturi vicioase, a retracțiilor tendinoase sau a redorilor articulare. Un program kinetoterapeutic corect și folosirea unor măsuri corespunzătoare de contracarare a spasticității asigură evitarea apariției unor astfel de complicații.

Pentru combaterea spasticității sunt folosite:

- kinetoterapia pasivă/activă și terapia posturală
- terapia ocupațională (aplicarea ortezelor)
- fizioterapia (aplicarea factorilor fizici performanți);
- farmacoterapia;
- chemodenervarea locală cu toxină Botulinum A sau Botulinum B;
- terapia intratecală cu microdoze de Baclofenum* sau Morphinum;
- tratament chirurgical.

Farmacoterapia include:

- a) Toxina botulinică pentru administrare locală
- b) Benzodiazepine neselective (Diazepamum, Alprazolamum)
- c) Miorelaxante centrale:

- Tolperisonum (150mg, 1 comprimat de 2-3 ori/zi)
- Baclofenum* (inițial 5 mg de 3 ori/zi, apoi se mărește din 3 în 3 zile cu 5 mg de 3 ori/zi, până se atinge doza zilnică necesară, doza optimă fiind între 30 mg și 75 mg/zi)

Baclofenum administrat intratecal în cazul pacienților cu SLA ce prezentau spasticitate refractară la tratament asociată cu durere a fost mult mai eficient decât administrat oral și a îmbunătățit cu mult calitatea vieții pacientului. Alte tratamente nu au fost testate oficial în SLA, dar în practica clinică gabapentinul (900-2400 mg/zi), Tizanidinum (6-24 mg/zi), Memantinum (10-60 mg/zi), Dantrolenum* (25-100 mg/zi), Tetraxepamum (100-200mg/zi) și Diazepamum (10-30 mg/zi) au fost folosite

- Chlorzoxazonum* (250mg, 1-2 comprimate de 3-4 ori/zi, în funcție de gravitatea sindromului doza se poate mări la 2-3 comprimate de 3-4 ori/zi, la nevoie până la 3-5 comprimate/zi după mese)

În unele situații speciale se poate apela la tehnici chirurgicale și neurochirurgicale:

- Neurotomii periferice
- Rizotomie centrală senzitivă sau motorie
- Mielotomie
- Tenotomie și operații plastice de alungire de tendoane.

Notă: * Nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al Medicamentelor

Caseta 4. Durerea

Durerea în SLA este, în general, de un caracter neuropată, dar există și forme de durere generată de modificările musculo-scheletale, articulare sau de creșterea excesivă a tonusului muscular. Nu există tratament specific și trebuie urmate principiile acceptate. Pot fi folosite opioidele în conformitate cu ghidurile de analgezie ale Organizației Mondiale a Sănătății din 1990, atunci când medicația non-narcotică eșuează: se începe cu antiinflamatoare nesteroidiene, urmat de opioide simple precum *Tramadolum*, apoi opioide puternice precum *Morphinum* sau *Ketobemidonum*. Folosirea liberă a opioidelor poate fi adecvată când non-narcoticele eșuează și are avantajul că diminuează dispneea și anxietatea.

Durerea neuropată centrală.

Tratamentul durerii neuropate centrale cuprinde:

a) Tratament medicamentos:

- antidepressive triciclice (*Amitriptylinum*);
- inhibitori selectivi ai recaptării serotoninei (*Sertralinum*, *Fluoxetinum*, *Duloxetinum*);
- anticonvulsivante (*Gabapentinum*, *Pregabalinum* șa.).

b) Tratament fizical:

- - kinetoterapie posturală pasivă/activă;
- - fizioterapie (electroterapie analgică cu TENS).

* Nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al Medicamentelor

Caseta 5. Crampele

Crampele pot fi un simptom precoce și supărător în SLA, în special înainte ca pacientul să adoarmă.

a) Tratament medicamentos

- *Chininum sulfat** (200mg de două ori pe zi)
- *Tocopherolum*
- *Săruri de magneziu*
- Anticonvulsivante (*Carbamazepinum*, *Diazepamum*, *Phenytoinum*, *Gabapentinum*)

b) Tratament fizical

- kinetoterapie, fizioterapie, masaj, hidroterapie

Caseta 6. Sialoreea

Sialoreea (secreția excesivă de salivă) este un simptom invalidant din punct de vedere social. Aceasta rezultă din faptul că există mai degrabă o tulburare de a manevra saliva, decât o producție în exces a acesteia.

Farmacoterapia include:

Amitriptylinum cu o eficiență rezonabilă și cost scăzut. Doze administrate per os nu mai mult de 25-50 mg de 2-3 ori pe zi sunt de obicei suficiente.

Picături de *Atropini sulfas* pot fi administrate sublingual. În cazul pacienților cu SLA se recomandă empiric 0,26-0,75 mg de trei ori pe zi.

*Scopolaminum** poate fi administrat oral sau sub formă de platură transdermic (1,5 mg la 3 zile).

Două studii de clasa IV au arătat reducerea fluxului salivar cu scopolamină transdermic (1,5 mg la 3 zile). Se va administra cu precauție la pacienții vârstnici, din cauza efectului advers nu tocmai rar precum confuzia. Pacienții cu scurgere de salivă excesivă pot necesita doi platuri transdermici (**Recomandare de Bună Practică**).

O alternativă la medicația anticolinergică o reprezintă toxina botulinică, prin injectarea *Botulinum A* toxina la nivelul glandelor salivare. Nu există studii în ceea ce privește utilizarea toxinei botulinice de tip B. (**Recomandare de grad A**)

O altă alternativă o reprezintă intervențiile radiologice/radioterapice, prin iradierea externă a glandei parotide precum și submandibulare, cu rezultate satisfăcătoare în patru studii de clasă IV. Doze mici de radiații paliative într-o singură ședință de 7-8 Gy pe glanda parotidă este o procedură rapidă, simplă, sigură și necostisitoare pentru a reduce scurgerea de saliva la pacienții cu SLA.

Intervențiile chirurgicale cum ar fi neurotomia transtimpanică, ligaturarea și reimplantarea ductelor parotide și excizia glandei submandibulare au avut rezultate satisfăcătoare pe termen lung la copii cu hipersalivație. Totuși, studii de caz sugerează că aceste proceduri sunt mai puțin satisfăcătoare la pacienții cu SLA și pot avea consecințe ce pun probleme precum secreția crescută de mucus gros; de aceea, nu sunt recomandate.

Recomandare de Bună Practică Medicală

1. Tratați sialoreea în SLA cu *Amitriptilină*, *Hioscina* administrată oral sau transdermic, glicopirilat sau picături de atropină sublingual.
2. Injectarea toxinei botulinice la nivelul glandei parotide și/sau submandibulare poate fi eficientă și, în general, bine tolerată.
3. Iradierea glandelor salivare poate fi încercată atunci când eșuează tratamentul farmacologic.
4. Pacienților li se va asigura un dispozitiv mecanic portabil de sucțiune.
5. Intervențiile chirurgicale nu sunt recomandate.

Caseta 7. Infecțiile pulmonare (pneumopatia de stază)

Infecțiile pulmonare sunt reprezentate de pneumonii/ bronhopneumonii, inclusiv de „ventilator” (pacienții, după ce au fost intubați/ ventilați mecanic în ATI, sau cei ce sunt ventilați cu canulă traheală permanentă).

Profilaxia infecțiilor pulmonare.

Manevre/ proceduri efectuate în vederea profilaxiei:

- posturi ce facilitează respirația cu reeducarea tusei;
- kinetoterapia respiratorie diafragmatică, dinamică activă/ pasivă;
- aspirația secrețiilor (în condiții perfect sterile);
- prevenirea aspirației din stomac, administrarea de antiacide, poziția semi-așezată, folosirea de sonde gastrice de calibru mic.

Tratamentul infecțiilor pulmonare

- tratament antibiotic;
- antipiretice: *Paracetamol* ș.a.;
- antiinflamatoare nesteroidiene: *Ibuprofen*, *Diclofenac*, *Ketoprofen*, *Meloxicam* ș.a.;
- fluidifiante-expectorante – *Acetylcysteinum*, *Bromhexinum* ș.a.

Durata de administrare, de regulă, este de 10 - 15 zile.

Estimarea pH arterial și pCO₂ va ghida medical decizia asupra necesității asistenței respiratorii/ventilației.

Caseta 8. Depresia

Un diagnostic de tulburare depresivă majoră necesită o perioadă de cel puțin două săptămâni de observare a pacientului cu evidențierea a cinci sau mai multe simptome, printre care, obligator dispoziție depresivă sau o pierdere de interes sau de plăcere în aproape toate activitățile.

Simptomele suplimentare pot include:

- Pierdere în greutate semnificativă (de exemplu, o schimbare de mai mult de 5% din greutatea corporală într-o lună), sau scăderea apetitului aproape în fiecare zi.
- Insomnie (incapacitatea de a dormi) sau hipersomnie (dorința de a dormi prea mult) aproape în fiecare zi.
- Agitație psihomotorie sau retard aproape în fiecare zi.
- Oboseală sau pierderea de energie aproape în fiecare zi.
- Sentimente de inutilitate sau vinovăție excesivă sau inadecvată aproape în fiecare zi.
- Diminuarea capacității de a gândi sau a se concentra, sau indecizie, aproape în fiecare zi.
- Gânduri recurente de moarte (nu doar teama de moarte), ideea suicidă recurentă fără un plan specific sau cu un plan specific pentru sinucidere.

Depresia se asociază cu rezultate slabe ale recuperării și în final cu evoluție nefavorabilă.

Tratamentul medicamentos:

- antidepresive heterociclice – *Amitriptylinum*, *Nortriptylinum**;
- inhibitori selectivi ai recaptării serotoninei – *Fluoxetinum*, *Sertralinum*;
- inhibitori selectivi ai recaptării serotoninei și noradrenalinei – *Venlafaxinum*.
- Psihoterapia poate ameliora dispoziția fără a avea efect curativ sau profilactic.

Terapia antidepresivă poate reduce tulburările emoționale, dar nu sunt clare efectele asupra calității vieții.

Recomandare de Bună Practică Medicală

1. Tratați depresia la pacienții cu SLA cu un antidepresiv adecvat, ex. *Amitriptylinum* (mai ales la pacienții cu sialoree) sau un ISRS sau *Mirtazapinum*. Un ISRS poate fi încercat de primă intenție, dacă pacientul este vârstnic sau are semne de deteriorare cognitivă sau demență.
2. Tratați anxietatea cu *Bupropionum* sau benzodiazepine cum ar fi *Diazepamum* tablete sau supozitoare, *Lorazepamum* tablete de 0,5 mg de 2-3 ori pe zi sau sublingual.

Caseta 9. Tromboza venoasă profundă

Pacienții cu SLA au un risc crescut de a dezvolta tromboză venoasă profundă (TVP), cu o rată de incidență anuală de 2,7%. Cum TVP poate fi asimptomatică, incidența trombozei venoase este probabil subestimată. Nu există studii cu privire la managementul TVP la pacienții cu SLA.

Recomandări de Bună Practică Medicală

1. TVP trebuie tratată cu anticoagulante.
2. Trebuie urmărit managementul optim al factorilor de risc pentru tromboza venoasă. Sunt recomandate fizioterapia, ridicarea membrelor și/sau șosetele compresive.
3. În prezent, nu sunt dovezi suficiente pentru tratamentul profilactic cu anticoagulante.

Caseta 10. Tulburările de respirație

Insuficiența respiratorie la pacienții cu SLA este determinată în principal de paralizia musculaturii respiratorii sau bulbare și poate fi agravată de aspirație și bronho-pneumonie. Unii pacienți se prezintă cu paralizie toracică și insuficiență respiratorie. Oximetria nocturnă poate identifica hiperventilație pe parcursul nopții și se poate monitoriza și la domiciliu. Anomaliile la nivelul schimburilor gazoase sanguine (creșterea PCO₂) sunt în general depistate în stadiu avansat.

Simptome	Semne
- Dispnee la încercarea de a vorbi	- Tahipnee
- Ortopneea	- Folosirea musculaturii respiratorii auxiliare
- Trezirile nocturne frecvente	- Mișcări paroxistice ale abdomenului
- Somnolența diurnă excesivă	- Scăderea mișcărilor toracice
- Fatigabilitate diurnă	- Tuse ușoară
- Dificultatea de a elimina secrețiile	- Transpirație
- Cefalee la trezire	- Tahicardie
- Nicturie	- Scădere în greutate
- Depresie	- Confuzie, halucinații, amețeală
- Apetit scăzut	- Edem papilar (rar)
- Scăderea capacității de concentrare și/sau a	- Sincopă
- Memoriei	- Uscăciunea gurii

Recomandare de Bună Practică Medicală

1. Simptomele și semnele de insuficiență respiratorie (inclusiv simptomele de hiperventilație nocturnă) trebuie evaluate la fiecare vizită medicală. Capacitatea vitală forțată (CVF) și capacitatea vitală (CV) sunt testele cele mai disponibile și practice pentru monitorizarea funcției respiratorii.
2. Oximetria nocturnă poate fi considerată pentru a detecta hiperventilația (indiferent de capacitatea vitală forțată [CVF]) (**Recomandare gradul C**). CVF în decubit dorsal și cu presiune inspiratorie maximă (Pimax) pot fi considerate utile în monitorizarea respiratorie de

rutină, pe lângă CVF în poziție verticală (**Recomandare gradul C**). Presiunea nazală poate fi considerată pentru detectarea hipercapniei și hipoxemiei nocturne (**Recomandare gradul C**).

3. Prezența semnelor și simptomelor de insuficiență respiratorie ar trebui să grăbească discuția cu pacientul și persoanele care îl îngrijesc despre opțiunile de tratament și despre faza terminală a bolii. Sunt necesare discuții într-un stadiu precoce al bolii pentru a permite o planificare și indicații privind intervențiile terapeutice în avans.

Ventilația non-invazivă și invazivă la pacienții cu SLA.

Ventilația non invazivă cu presiune pozitivă (VNIPP) și ventilația mecanică invazivă prin traheostomă (VT) sunt folosite pentru a ușura simptomele respiratorii, a îmbunătăți calitatea vieții și a prelungi supraviețuirea. Nu există dovezi clare în ceea ce privește momentul sau criteriile de folosire a VNIPP sau VT la pacienții cu SLA.

VNIPP îmbunătățește supraviețuirea și calitatea vieții (evidența clasă I) și este terapia de preferat pentru ameliorarea insuficienței respiratorii. Inițial este, de obicei, folosită pe parcursul nopții pentru a diminua simptomele hiperventilației nocturne. VNIPP nu s-a dovedit a prelungi supraviețuirea la pacienții cu debut bulbar, dar îmbunătățește calitatea vieții și la acest subgrup. Pacienții cu debut bulbar tind să fie mai puțin complianți la VNIPP, datorită secrețiilor crescute. De asemenea, VNIPP prelungeste supraviețuirea la pacienții ce prezintă insuficiență respiratorie, subgrup ce reprezintă aproximativ 3% dintre totalul pacienților cu SLA. Utilitatea unui stimulator diafragmatic sau a exercițiilor respiratorii nu a fost stabilită.

O problemă dificilă este oprirea suportului ventilator. Morfina administrată parenteral, o benzodiazepină și un antiemetic trebuie folosite când pacientul decide îndepărtarea suportului ventilator. Există dovezi favorabile (**clasa I**) pentru tratamentul simptomatic al dispneei, cu opioide și/sau oxigen, în cazul cancerului în stadiu terminal sau bolii pulmonare obstructive cronice, însă nu există studii controlate în cazul SLA.

Posibilitatea de a alege ventilația depinde de simptomele legate de hiperventilație și simptomele date de obstrucția căilor aeriene superioare, secrețiile bronșice și de factori precum disponibilitatea, costul sau preferința pacientului.

Recomandări de Bună Practică Medicală

1. Ventilația non-invazivă trebuie considerată pentru a trata insuficiența respiratorie a pacienților cu SLA, atât pentru a prelungi viața, cât și a încetini rata de scădere a CVF (**Recomandare gradul B**). VNIPP trebuie luată în considerare înaintea VMI la pacienții cu semne și simptome de insuficiență respiratorie.
2. Managementul activ al secrețiilor și asigurarea dispozitivelor de asistență a tusei pot crește eficacitatea ventilației asistate în SLA.
3. VNIPP poate să prelungescă supraviețuirea cu mai multe luni și poate să îmbunătățească calitatea vieții pacientului.
4. VNIPP și VMI au un impact major asupra însoțitorilor, și trebuie inițiată după o discuție cu rol informativ.
5. Ventilația invazivă prin traheostomie (VIT) poate fi luată în considerare pentru păstrarea calității vitale a pacienților cu SLA care necesită suport ventilator de termen lung (**Recomandare gradul C**).
6. Insuflația/ exsuflația mecanică poate fi considerată pentru a curăța secrețiile la pacienții cu SLA la care debitul respirator maxim al tusei este redus în special în timpul unei infecții acute a peretelui toracic (**Recomandare gradul C**).
7. Nu există date suficiente pentru a susține sau a respinge oscilația peretelui toracic de înaltă frecvență (HFCWO) pentru curățarea secrețiilor căilor respiratorii la pacienții cu SLA (**Recomandare gradul U**).
8. VMI neplanificată (de urgență) trebuie evitată până la discutarea în prealabil a problemelor ce țin de faza terminală a bolii, coordonarea cu echipele de îngrijire paliativă și stabilirea preferințelor adecvate.
9. Oxigenoterapia trebuie evitată deoarece poate exacerba retenția de CO₂ și uscăciunea gurii. Se va utiliza oxigen numai dacă hipoxia este simptomatică.

10. Tratamentul medicamentos al dispneei intermitente trebuie să implice:
- în cazul episoadelor scurte de dispnee: calmarea anxietății și tratament cu *Lorazepamum* 0,5-2,5 mg sublingual;
 - în cazul episoadelor lungi de dispnee (>30 minute): se va administra *Morphinum* 2,5 mg oral sau subcutanat.
11. Tratamentul medical al dispneei cronice: se începe cu *Morphinum* 2,5 mg administrată oral de 4-6 ori pe zi. În cazul dispneei severe se va administra *Morphinum* subcutanat sau intravenos. Se începe cu 0,5 mg/h și se titrează. Dacă este necesar, se adaugă *Midazolamum* (2,5-5 mg) sau *Diazepamum* pentru controlul simptomatic nocturn și ameliorarea anxietății.

Caseta 11. Tulburările de deglutiție

Nutriția enterală la pacienții cu SLA

Managementul inițial al disfagiei la pacienții cu SLA presupune consiliere asupra dietei, modificarea consistenței alimentelor și lichidelor (mestecarea alimentelor, adăugarea de agenți care diminuează consistența lichidelor), prescrierea suplimentelor alimentare bogate în proteine și calorii precum și educarea pacientului și a celor care îi oferă îngrijire în ceea ce privește tehnicile de înghițire și hrănire, cum ar fi înghițitul supraglotic și modificările posturale. Flectarea gâtului înainte și înghițitul în acest timp pentru a proteja căile aeriene (manevra de ascundere a bărbiei) poate fi folositoare. Aportul suficient de lichide este de asemenea important pentru a îmbunătăți exprimarea, pentru a menține o igiena orală corespunzătoare și pentru a reduce riscul de constipație. Pe măsură ce disfagia progresează aceste măsuri devin inefficiente și este necesară introducerea unui tub pentru hrănire. Introducerea SNG este o procedură minoră și non-invazivă care poate fi efectuată în cazul tuturor pacienților cu SLA însă prezintă numeroase dezavantaje care îi limitează uzul. Prezența SNG duce la creșterea secrețiilor orofaringiene și este asociată cu disconfort nazofaringian, durere și chiar ulcerări. În aceste cazuri poate fi folosită gastrostoma endoscopică percutană sau gastrostoma radiologică percutană.

Un studiu recent observațional a sugerat că nutriția parenterală la domiciliu este posibilă la pacienții cu SLA formă avansată și funcție respiratorie precară ca alternativă la nutriția enterală. Totuși, sunt necesare studii ulterioare pentru evaluarea siguranței și eficienței acestei metode.

- La pacienții cu afectarea aportului alimentar, nutriția enterală prin gastrostoma percutană endoscopică (PEG), trebuie luată în considerare pentru a stabiliza greutatea corporală (**Recomandare gradul B**).
- Nu există date suficiente pentru a susține sau a respinge momentul specific al inserării a PEG-ului la pacienții cu SLA (**Recomandare gradul U**).
- PEG trebuie luat în considerare pentru prelungirea duratei vieții a pacienților cu SLA (**Recomandare gradul U**).
- Nu există date suficiente pentru a susține sau a respinge PEG pentru îmbunătățirea calității vieții la pacienții cu SLA (**Recomandare gradul U**).
- Creatina, în doze de 5 - 10 gr/ zilnic, nu trebuie administrată pacienților cu SLA, pentru că nu este eficientă în încetinirea progresiei bolii (**Recomandare gradul A**).
- Dozele mari de *Tocopherolum* nu trebuie estimate în tratamentul pacienților cu SLA (**Recomandare gradul B**).
- Evidența echivocă privind dozele mici de vitamina E nu permite nici o recomandare (**Recomandare gradul U**).

C.2.4. Asistența de consiliere și comunicare

Caseta 12. Asistența de consiliere are misiunea de a susține și a oferi posibilități persoanelor cu dizabilități pentru acceptarea diagnosticului de către pacienți și integrarea lor optimală în familie și în comunitate. Ea este acordată de către membrii echipei multidisciplinare și include:

- persoana cu dizabilități;
- membrii familiei pacientului;
- persoanele de supraveghere/ îngrijire;

- asistentul social;
- asistentul spiritual/ preot;
- juristul etc.

Notă: Dintre membrii echipei este delegat un responsabil care oferă informații curente despre evoluția bolii, posibile complicații și consecințe, precum și rezultatele așteptate ale reabilitării.

Asistența de consiliere vizează:

- Educarea și consilierea sub formă interactivă a pacientului, familiei, supraveghetorului/ îngrijitorului cu privire la natura bolii și managementul tratamentului recuperator;
- Organizarea întrunirilor cu membrii familiei cu scop de informare privind problemele medicale și psiho-sociale și minimalizarea distresului pacientului;
- Elaborarea și distribuirea materialelor informativ-educative (buclete, chestionare, video etc.)
Cu suport psiho-social, juridic și de altă natură necesar persoanelor cu dizabilități, membrilor de familie, supraveghetorilor/ îngrijitorilor.

Caseta 13. Comunicarea în cazul pacienților cu SLA

Cele mai mari dificultăți în comunicare la pacienții cu SLA sunt rezultatul dizartriei progresive, limbajul rămânând intact însă uneori pot apare și tulburări de limbaj mai ales la pacienții cu tulburare cognitivă de tip frontal. Aceasta debutează cu scăderea fluenței verbale, în cazuri rare ducând la mutism, scăderea abilității de a silabisi, dificultate în găsirea cuvintelor și înțelegerea unor construcții lexicale complexe. În cazul altor pacienți aceste deficiențe sunt subtile și apar numai în cazul testărilor formale. Limbajul trebuie evaluat periodic de un logoped. Scopul managementului tulburărilor de comunicare la pacienți cu SLA este să optimizeze eficacitatea comunicării pentru cât mai mult timp și să se concentreze nu numai asupra pacientului ci și asupra comunicării personale de la partener la partener.

Recomandare de Bună Practică Medicală

1. Este recomandată evaluarea periodică (la fiecare 3-6 luni) a funcțiilor verbale și limbajului de către un logoped.
2. În cazul celor cu tulburare de limbaj precoce este necesară testarea neuropsihologică globală.
3. Folosirea unor sisteme de comunicare potrivite (începând de la tablele cu cifre și cuvinte, până la sintetizatorii computerizați de vorbire) ar trebui să fie individualizată, iar un antrenament și o susținere adecvate trebuie asigurate atunci când este cazul.

Caseta 14. Îngrijirea paliativă în stadiul terminal

Abordarea îngrijirii paliative trebuie înglobată într-un plan de asistență medicală pentru pacient și îngrijitori, încă de la momentul diagnosticului (**Recomandare grad C**). Îndrumarea precoce a pacientului spre o echipă specializată în asistență medicală paliativă este de obicei adecvată. Îngrijirea paliativă în comunitate sau prin intermediul unităților specializate (de ex. echipe de îngrijiri la domiciliu) poate continua într-un parteneriat cu asistența medicală multidisciplinară neurologică din clinici. Scopul asistenței paliative este să crească calitatea vieții pacientului și a familiei acestuia prin ameliorarea simptomatologiei, precum și de a asigura suportul emoțional, psihologic și spiritual dacă este necesar, îndepărtând obstacolele către un sfârșit liniștit și sprijinind familia îndurerată.

Recomandări de Bună Practică Medicală

1. Oricând este posibil, oferiți pacientului îndrumare către o echipă specializată în îngrijiri paliative precoce în cursul bolii (**Recomandare grad C**).
2. Deschideți discuția despre deciziile din stadiul terminal al bolii de fiecare dată când pacientul solicită sau oferă o oportunitate pentru discuții privind furnizarea de informații despre faza terminală și/sau intervenții ce pot fi efectuate.
3. Discutați opțiunile în ceea ce privește suportul respirator și problemele ce apar în stadiul terminal al bolii, în cazul în care pacientul prezintă dispnee, alte simptome de hiperventilație sau capacitate vitală forțată <50%.
4. Informați pacientul asupra situației legale în ceea ce privește deciziile anticipate ce trebuie luate

- precum și despre numirea unui împuternicit. Oferiți asistență pentru formularea preferințelor.
5. Rediscutați cu pacientul despre preferințele sale de tratament pentru susținerea funcțiilor vitale la fiecare 6 luni.
 6. Îndrumați precoce pacientul către unități specializate în îngrijirea pacientului sau către echipe specializate în îngrijiri la domiciliu, înainte de stadiul terminal al SLA.
 7. Luați în considerare importanța problemelor spirituale în ceea ce privește calitatea vieții și opțiunile de tratament. Stabiliți o legătură cu îndrumătorii spirituali locali pentru a fi în măsură să răspundă nevoilor pacientului și rudelor.
 8. Pentru tratamentul simptomatic al dispneei și/sau durerii rezistente folosiți opioizi sau combinații ale acestora cu benzodiazepine dacă pacientul prezintă și anxietate. Titrarea dozelor în pofida simptomatologiei clinice, nu va avea aproape niciodată ca rezultat detresa respiratorie amenințătoare de viață (*Recomandare grad A*).
 9. Pentru tratarea oboselii și confuziei datorate hipercapniei din stadiile terminale, pot fi folosite neuroleptice (clorpromazină 12,5 mg la 4-12 ore p/o., iv., ir).
 10. Se va folosi oxigenoterapie doar dacă este prezentă hipoxia simptomatică.

D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

Instituțiile de asistență medicală primară/asistență paliativă	<i>Personal:</i>
	<ul style="list-style-type: none"> • medic de familie • medici consultanți • asistente medicale • asistenta de laborator • kinetoterapeut, ergoterapeut
	<i>Aparate, utilaj:</i>
	<ul style="list-style-type: none"> • tonometru; fonendoscop • acces laborator clinic standard

E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

Nr.	Obiectivele	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1	Majorarea numărului de pacienți primar depistați, cu diagnosticul de SLA	Ponderea pacienților cu diagnosticul cert de SLA, cărora li s-a stabilit primar diagnosticul (în %)	Numărul de pacienți cu diagnosticul primar cert de SLA, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de SLA, examinați pe parcursul ultimului an
2	Sporirea calității managementului, tratamentului și a vieții pacientului cu SLA	Ponderea pacienților cu SLA tratați în condiții de staționar, conform recomandărilor din PCN <i>Scleroza Laterală Amiotrofică</i> pe parcursul unui an (în %)	Numărul de pacienți cu SLA tratați în staționar, conform PCN <i>Scleroza Laterală Amiotrofică</i> , pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu SLA tratați în condiții de staționar, pe parcursul ultimului an
		Ponderea pacienților cu SLA supravegheați de către neurolog, conform PCN <i>Scleroza Laterală Amiotrofică</i> pe parcursul unui an (în %)	Numărul de pacienți cu SLA supravegheați de către neurolog, conform PCN <i>Scleroza Laterală Amiotrofică</i> , în ultimul an x 100	Numărul total de pacienți supravegheați de către neurolog, cu diagnosticul de SLA pe parcursul ultimului an
3	Depistarea pacienților cu un debut precoce al SLA	Ponderea pacienților de vârstă tânără cu SLA depistați pe parcursul unui an (în %)	Numărul de pacienți de vârstă tânără cu SLA depistați pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți supravegheați de neurolog cu SLA, pe parcursul ultimului an
4	Creșterea gradului de colaborare cu pacienții pentru decizii informate cu privire la îngrijirea lor	Ponderea pacienților cu diagnostic de SLA, la care s-au luat decizii colaborative cu specialistul în patologia neuromusculară (în %)	Numărul de pacienți cu SLA, la care s-au luat decizii colaborative cu specialistul în patologia neuromusculară, în ultimul an (%).	Numărul de pacienți cu diagnosticul de SLA, care se află sub supraveghere pe parcursul ultimului an
5	Asistență paliativă	Ponderea pacienților cu diagnosticul de SLA, care au beneficiat de tratament paliativ (în %)	Numărul de pacienți cu SLA care au beneficiat de servicii paliative, în ultimul an (%)	Numărul de pacienți cu diagnosticul de SLA, care se află sub supraveghere pe parcursul ultimului an.

F. ASPECTE MEDICO-ORGANIZATORICE

Cerințele privind necesitatea intervențiilor diagnostic-curativă a pacientului în alte subdiviziuni medicale (centre/instituții) și modalitatea pregătirii către investigațiile respective.

Investigația	Instituția unde se efectuează	Persoanele de contact
Consultația neurolog	IMSP SR Ungheni	cab 608
Consultatia psihiatru	IMSP CCSM	
Consultatia pulmonolog	IMSP SR Ungheni	
Consultatia psiholog	IMSP CS Ungheni	
Ivestigații de laborator	IMSP CS Ungheni	cab 319,320,112
Tratament staționar	IMSP SR Ungheni	

Procedura de pregătire diagnostic-curativă a pacientului:

1. Necesitatea efectuării investigațiilor vor fi argumentate în cartela medicală (formular 025e).
2. Pacientul se trimite cu îndreptare (formular 027e), care obligatoriu include diagnosticul, argumentarea investigației respective. Îndreptarea se completează de medicul de familie.
3. În cazul apariției crizelor astmatice, șocului anafilactic sau edemului Quincke, pacientului i se acordă asistență medicală urgentă în incinta instituției medicale, la necesitate se solicită SAMU și pacientul se transferă IMSP SR Ungheni cu bilet de trimitere (formular 027e) completate de medicul de familie.

Cerințele față de conținutul, perfectarea și transmiterea documentației medicale pentru trimeterea pacientului.

1. Pentru efectuarea investigațiilor în altă instituție (care necesită prezența pacientului), se eliberează, de către medicul de familie, îndreptare, care va include obligatoriu diagnosticul clinic complet, rezultatele investigațiilor realizate la nivel de AMP și argumentarea necesității procedurii (formular 027e). Pacientul va prezenta formular 027e în instituția amedicală vizată.

Ordinea de asigurare a circulației documentației medicale, inclusive întoarcerea în instituție la locul de observare.

1. Programarea pacienților pentru investigații și consultații suplimentare, se efectuează în baza contractelor încheiate cu centrele de profil. Pacienții vor fi direcționați la persoana responsabilă, care asigură programarea acestora, prin contactarea telefonică a registraturii instituției medicale solicitate. Biletul de trimitere forma 027e va fi înregistrat în registrul de evidență.
2. La întoarcerea în instituție, la locul de observare, pacientul v prezenta medicului de familie rezultatele investigațiilor efectuate și concluzia medicală în formularul 027e.

Cerințele față de organizarea circulației (trimiterii) pacientului.

1. Pacientul este obligat să respecte rîndul de programare, cu excepția cazurilor de urgențe medicale.

Ordinea instruirii pacientului cu privire la scopul investigațiilor.

1. Medicul de familie va explica pacientului necesitatea și scopul realizării investigației, tehnica de pregătire, precum și modalitatea efectuării acesteia.

Ordinea instruirii pacientului cu privire la acțiunile necesare la întoarcere, pentru evidența ulterioară.

1. Pacientul este informat despre necesitatea prezentării obligatorii la medicul de familie cu rezultatele investigației, pentru conduita în dinamică.

ANEXE

Anexa 1. Fișa standardizată de audit medical pentru PCN „Scleroza Laterală Amiotrofică”

1. Denumirea IMSP evaluată prin audit		
	(denumirea oficială)	
2. Persoana responsabilă de completarea fișei		
	(nume, prenume)	
3. Data nașterii pacientului/ei		
	(ZZ / LL /AAAA)	
4. Sexul pacientului/ei	masculin=1, feminin=2	
5. Mediul de reședință	Urban=1, rural=2	
6. Numele medicului curant	(nume, prenume)	
Diagnosticul stabilit		
Data stabilirii diagnosticului	(ZZ / LL /AAAA)	
Evaluare		
Utilizarea criteriilor clinice pentru stabilirea diagnosticului de scleroză laterală amiotrofică (SLA)		
• Semne de afectare a neuronului motor periferic	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
• Semne de afectare a neuronului motor central	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
• Progresia semnelor și simptomelor	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
Utilizarea criteriilor clinice El Escorial pentru stabilirea diagnosticului de scleroză laterală amiotrofică	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
Evaluarea anamneșticului heredocolateral	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
Diagnostic diferențial		
Utilizarea criteriilor de excludere pentru SLA	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
Utilizarea criteriilor de suport pentru SLA	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
Managementul pacientului		
A fost suspectată SLA la nivel de asistență medicală primară (medic de familie)?	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
A fost suspectată SLA la nivel de asistență medicală secundară (neurolog de sector)?	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
A beneficiat pacientul de consultația specialistului în instituție de nivel terțiar?	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
Utilizarea criteriilor pentru spitalizare	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
A beneficiat pacientul de îngrijiri paliative?	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
A beneficiat pacientul de evaluarea logopedului, funcției respiratorii și deglutiției?	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
A beneficiat pacientul de evaluare neurocognitivă?	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
Suport informațional/psihologic		
Aducerea la cunoștință pacientului diagnosticul de SLA	da=1, nu =0, nu sunt date=9	
Au beneficiat pacientul/rudele/familia de consiliere?	da=1, nu =0, nu sunt date=9	

Anexa 2. Ghidul pacientului cu scleroză laterală amiotrofică (SLA)

Ce este Scleroza laterală amiotrofică (SLA)?

SLA - este o boală neurologică progresivă, care afectează celulele nervoase din creier și măduva spinării. Cuvântul „amiotrofic” vine din limba greacă și înseamnă „A”- lipsa funcției, „Myo”- se referă la mușchi, iar „Trophic” înseamnă hrănire. Deci, „Amiotrofic” semnifică „Fără hrană musculară”. Când un mușchi nu are hrană, acesta „se atrofiază”, ceea ce cauzează slăbiciune musculară, pierderea progresivă a forței musculare asociată cu modificări ale tonusului muscular și tulburări comportamentale. Evoluează către invaliditate, afectând capacitatea pacientului de a se mișca, de a vorbi, de a mânca, de a respira.

SLA este cunoscută și sub denumirea de boala lui Lou Gehrig, boala neuronului motor, sau boala Charcot. Francezul Jean-Martin Charcot a descris pentru prima dată SLA în 1869, însă boala a devenit cunoscută pe scară largă după ce acest diagnostic a fost stabilit jucătorului de baseball american Lou Gehrig în 1939. La un moment dat, de SLA suferea și compozitorul Dmitry Șostakovici, cântărețul și compozitorul Vladimir Migulya și dictatorul chinez Mao Zedong. Cea mai cunoscută persoană cu SLA a fost fizicianul englez Stephen Hawking, care a trăit cu această boală timp de 50 de ani și este considerat deținătorul recordului în speranța de viață cu SLA.

Cine se poate îmbolnăvi ?

Până în prezent, știința nu a răspuns la multe întrebări cu privire la această boală. Iată ce se poate spune cu siguranță despre Scleroza laterală amiotrofică: Poate afecta orice adult, dar majoritatea persoanelor diagnosticate cu această boală au peste 40 de ani și, cel mai adesea, boala apare între 50 și 70 de ani. Bărbații sunt expuși la această boală mai des decât femeile. Incidența este de 0.6-3.8 cazuri noi de boală la 100.000 de populație pe an. Prevalența este de aproximativ 5-7 persoane pe 100.000 de locuitori.

De ce boala s-a dezvoltat anume la mine? este o întrebare frecventă pe care și-o pun pacienții suferinzi. Motivul este în stilul meu de viață, în ocupația mea sau există un defect de la naștere?

Din păcate, știința modernă nu are un răspuns concret, existând câteva ipoteze. Oamenii de știință consideră că boala este cauzată de o multitudine de factori, atât ereditari cât și de mediu, care individual cresc riscul bolii, dar împreună pot înclina în favoarea ei.

SLA se clasifică în două forme. Cea mai frecventă este cea sporadică (90-95%) care nu are o componentă evidentă moștenită genetic. Celelalte 5-10% din cazuri sunt de tip familial, datorită factorului genetic. Pe lângă factorii genetici, studiile au arătat că și infecțiile virale cronice pot duce la pierderea neuronilor și axonilor sistemului nervos, odată cu înaintarea în vârstă, ceea ce duce la apariția bolilor neurodegenerative. Cercetătorii au descoperit o posibilă legătură între dezvoltarea bolii și efectele rănilor mecanice și / sau de șoc, serviciul militar, suprasolicitări mari în sport. Tot mai multe dovezi din literatura de specialitate susțin importanța implicării pesticidelor în apariția sclerozei laterale amiotrofice și, în general, în declanșarea bolilor neurodegenerative (boala Alzheimer, boala Parkinson etc.) Acest lucru apare din cauza proprietăților proinflamatoare și a neurotoxicității pe termen lung a pesticidelor, care sunt și mecanismele sugerate în etiologia sclerozei laterale amiotrofice.

Cum se manifestă SLA?

Manifestările care trebuie să orienteze spre un diagnostic de SLA pot fi următoarele:

- slăbiciunea musculară și rigiditatea articulațiilor,
- crampe musculare,

- oboseală,
- durere,
- probleme de înghițire,
- tuse și senzația de sufocare,
- dificultăți de respirație,
- dificultăți de vorbire și comunicare,
- labilitate emoțională.

În stadiul incipient, boala se manifestă prin apariția spasmelor musculare și a slăbiciunii la nivelul membrelor și evoluează progresiv până la incapacitate funcțională și la afectarea tuturor celorlalte grupe de mușchi, moment în care paralizia este completă. Când pacientul devine imobilizat, pot apărea unele complicații. De obicei, simptomele se dezvoltă după vârsta de 50 de ani, însă boala poate afecta și persoanele mai tinere.

Ce complicații pot apărea?

Pe măsură ce boala progresează, pacienții pot experimenta următoarele complicații: *insuficiență respiratorie, probleme de înghițire, crampe și spasticitate musculară, durere, salivă excesivă, tulburări de memorie, depresie, anxietate și insomnie.*

Probleme respiratorii: Maladia atrofiază mușchii care fac posibilă respirația, motiv pentru care pacienții necesită unele dispozitive pentru a ușura respirația. În etapele ulterioare, unii pacienți aleg să facă o traheostomie pentru a putea respira.

Probleme de alimentație: Atunci când mușchii care controlează înghițirea sunt afectați, pacienții dezvoltă malnutriție și deshidratare.

Cum să faci față simptomelor SLA?

Există o serie de modalități de ameliorare a simptomelor bolii, care ajută la menținerea independenței maxime a persoanei cu SLA și la rezolvarea problemelor emoționale. Consultările specialiștilor și terapia medicamentoasă vizează în primul rând menținerea unui nivel ridicat de calitate a vieții pentru pacient cât mai mult timp posibil. În funcție de simptome și gradul de evoluție a bolii, tratamentul poate include următoarele:

Terapia simptomatică

În prezent, nu există metode terapeutice pentru a încetini evoluția bolii. Cu toate acestea, *Riluzolum* s-a dovedit a fi eficient la persoanele cu SLA. Oamenii de știință continuă să cerceteze alte medicamente în laborator și în studiile clinice. *Riluzolum* s-a dovedit a fi eficient sub forma unei creșteri a speranței de viață a pacienților cu SLA. Acest medicament la această etapă încă nu este înregistrat în țara noastră. *Riluzolum* poate fi achiziționat, de exemplu, în Europa sau în Statele Unite ale Americii.

Durerea apare frecvent în SLA și nu are un tratament specific. Unele forme familiale de SLA includ durere de tip neuropatic. Tratamentul se începe cu analgezice simple, urmat de opioide simple, apoi opioide puternice atunci când medicația non-narcotică eșuează și are avantajul că diminuează dispneea și anxietatea.

Pentru a ameliora sialoreea (secreția excesivă de salivă), de obicei este folosită *Amitriptylinum* cu o eficiență rezonabilă și cost scăzut. Dozele administrate per os, nu mai mult de 25-50 mg de 2-3 ori pe zi, sunt, de obicei, suficiente.

Depresia, precum și insomnia apar frecvent în toate stadiile bolii la pacienții cu SLA. Pentru combaterea depresiei se folosește *Amitriptylinum* sau un inhibitor serotoninergic (*Sertralinum*, *Fluoxetinum* și *Paroxetinum*). *Amitriptylinum* are cel mai bun efect terapeutic și cele mai mici

costuri. Pentru insomnie, în cazul pacienților cu SLA, cele mai folosite sunt *Amitriptylinum* și *Zolpidemum* sau *Diphenhydraminum*.

Terapie respiratorie

Pentru persoanele cu probleme de respirație, există o serie de terapii și medicamente. Pentru recomandări în acest sens, consultați medicul dvs. De obicei, există două opțiuni:

- *ventilație non-invazivă*, în care un dispozitiv special pompează aer pe masca feței, care ajută pacientul să respire singur;
- *ventilație invazivă* (traheostomie, ventilație mecanică), în care conducta este instalată prin canula de traheostomie.

Terapia complementară

Terapiile complementare atenuează simptomele și reduc nivelul de stres la unele persoane cu SLA. Terapia complementară nu este inclusă în conceptul de medicină tradițională, dar contribuie la creșterea eficacității tratamentului standard.

Terapia fizică este vitală și ajută la reducerea spasticității. Beneficiul acestei terapii este strâns legat de adaptările celulare induse de exercițiul fizic, care se produc atât în creier, cât și în măduva spinării, mușchii scheletali care contracarează efectele stresului oxidativ provocate de SLA.

Un terapeut poate lucra cu pacientul pentru a menține forța musculară, atât timp, cât este posibil, terapie ce poate contribui la creșterea gradului de independență a pacientului la un minim grad de control asupra bolii, dar și la îmbunătățirea confortului psihic al acestuia. Un terapeut ocupațional poate ajuta pacientul să se obișnuiască cu o proteză sau cu dispozitivele pe care le va utiliza. Deoarece maladia afectează vorbirea, comunicarea devine o problemă pe măsură ce boala progresează. Un logoped poate recomanda, de asemenea, dispozitive sau softuri, care pot face comunicarea cu pacientul mai ușoară.

Ce principii de alimentare se folosesc?

Pacienții cu SLA prezintă un metabolism crescut cu tendința de a scădea masa corporală. Studii recente demonstrează legătura dintre o alimentație bogată în carbohidrați și creșterea speranței de viață. Este important ca alimentația pacientului să fie coordonată cu medicul curant, evitând alegerea unei diete alimentare de sine stătător.

Cât de important este susținerea psiho-emoțională pentru un pacient cu SLA?

Diagnosticul de scleroză laterală amiotrofică poate fi unul dificil de acceptat, atât pentru pacient, cât și pentru familia acestuia. În această etapă, sprijinul emoțional este vital pentru a face față situației. Familia se poate alătura unui grup de suport. Atât pacientul, cât și familia pot experimenta sentimente de furie, teamă, durere, motiv pentru care ajutorul unui psiholog se poate dovedi necesar. Este demonstrat că, păstrarea unei atitudini optimiste și sprijinul celor din jur pot crește calitatea vieții la pacienții cu scleroză laterală amiotrofică.

Anexa 3. Teste de evaluare

Scorul funcțional revizuit SLA (ALSFRS-R)

1. Vorbire

- Procese normale de vorbire
- Tulburări detectabile de vorbire
- Deslușită (de înțeles) cu repetare
- Vorbire combinată cu metode de comunicare non-vocală
- Pierderea capacității de vorbire

2. Salivație

- Normală
- Exces minim de salivă în gură, ocazional salivație nocturnă
- Exces moderat de salivă în gură, ocazional salivație diurnă
- Exces marcat de salivă în gură, salivație moderată
- Sialoree pronunțată, necesită utilizarea batistei sau ștergarului permanent

3. Înghițitul

- Deprinderi de alimentare obișnuite
- Probleme de alimentație incipiente cu disfagie ocazională
- Schimbare în consistența dietei
- Necesitate de tub suplimentar pentru alimentație
- NPO (nimic per os) (alimentare exclusive parenterală sau enterală)

4. Scrisul de mână

- Normal
- Încet și neîndemânic; toate cuvintele sunt citețe
- Nu toate cuvintele sunt citețe
- Capabil să apuce pixul, dar nu poate scrie
- Nu poate apuca pixul

5. Pregătirea hranei (inclusive pentru gastrostomă)

- Normal
- Într-un fel neîndemânic și lent, dar nu are nevoie de ajutor
- Poate tăia majoritatea hranei, deși neîndemânic și lent, uneori are nevoie de ajutor
- Mâncarea trebuie să fie tăiată de cineva, dar se poate alimenta lent
- Trebuie hrănit

6. Îmbrăcat și igienă

- Funcție normală
- Auto îngrijire independentă și completă cu efort sau eficiență scăzută
- Asistență intermitentă sau metode de substituție
- Are nevoie de asistent pentru auto-îngrijire
- Dependență totală

7. Întoarcere în pat

- Normală
- Într-un fel înceată și neîndemânică, dar nu necesită ajutor

- Se poate întoarce singur, poate acomoda cearșafurile, dar cu mari dificultăți
- Poate iniția, dar nu poate întoarce sau ajusta cearșafurile de unul singur
- Neajutorat

8. Mers

- Normal
- Dificultăți ușoare de ambulație
- Merge cu ajutorul cuiva
- Păstrate mișcările în membrele inferioare, însă ambulația nu este posibilă
- Lipsa mișcărilor în membrele inferioare

9. Urcatul scărilor

- Normal
- Lent
- Ușoară oboseală sau schimbare
- Necesită ajutor
- Nu pot îndeplini

10. Dispnee

- Absență
- Apare la mers
- Apare la una sau mai multe dintre: mâncat, baie, îmbrăcat
- Apare în repaos, respirație dificilă în timpul șezutului sau în poziție culcat
- Dificultate semnificativă, luând în considerare suportul respirator mecanic.

11. Ortopnee

- Absență
- Unele dificultăți în timpul nopții din cauza respirației dificile. Nu folosește de obicei mai mult de 2 perne.
- Are nevoie de încă o pernă suplimentară (mai mult de 2)
- Poate dormi doar ridicat
- Nu poate dormi

12. Insuficiență respiratorie

- Absență
- Utilizare intermitentă a BiPAP
- Utilizare continuă a BiPAP
- Utilizare continuă a BiPAP pe timp de noapte și zi
- Ventilare mecanică invazivă prin tub orotraheal sau traheostomă

13. Câți ani au trecut de la instalarea simptomelor?

_____ ani

*ASLFRS-R este util pentru evaluarea pacientului în dinamică și aprecierea gravității maladiei.

Anexa 4. Cum ar trebui medicul să aducă la cunoștință pacientului diagnosticul de SLA
(modificat de Miller et al., 1999)

Tema	Recomandări
Locația	<p>Liniștită, confortabilă, intimă În persoană, față în față Acordarea perioadei de timp necesare (45-60 minute) Timp suficient pentru a asigura pacientul că nu există grabă, fără întreruperi</p>
Participanți	<p>Medicul va avea contact vizual cu pacientul și va sta aproape de pacient. Cunoașteți pacientul înainte de întâlnire, inclusiv familia, situația socială și emoțională, istoricul bolii și toate rezultatele relevante ale investigațiilor. Trebuie să fie prezentă toată rețeaua de îngrijire a pacientului (rude) – Pacientul ar trebui să fie însoțit de o persoană apropiată (rudă), de asemenea trebuie să fie prezent un specialist în îngrijiri medicale.</p>
Ce este spus	<p>Aflați ceea ce pacientul știe deja despre această boală. Asigurați-vă cât de mult vrea să știe pacientul despre SLA și informații pacientul în concordanță cu acest lucru. Avertizați pacientul că urmează o veste proastă. Folosiți termenii corecți pentru a defini SLA, în nici un caz că reprezintă “uzură a neuronilor motori”. Explicați anatomia bolii (scheme simple). Dacă pacienții vor să afle cursul bolii, fiți sinceri asupra progresiei bolii și asupra prognosticului, dar acordați o perioadă mai lungă de timp și recunoașteți limita oricărei predicții. Nu există tratament, simptomatologia tinde să se înrăutățească, iar prognosticul este foarte variabil. Unii pacienți supraviețuiesc 5-10 ani sau mai mult</p>
Încurajarea	<p>Observați reacția pacientului și permiteți-i exprimarea emoțiilor. Sintetizați discuția verbal, în scris sau/și pe o bandă înregistrată. Acordați timp suficient întrebărilor. Luați în seamă că aceasta este o veste devastatoare și redați pacientului speranța că există cercetări în domeniu, studii clinice și o variabilitate a bolii. Explicați că există tratament pentru complicațiile bolii. Asigurați pacientul că vor fi luate toate măsurile necesare pentru a-l menține într-o stare cât mai bună, iar în ceea ce privește tratamentul decizia îi va fi respectată. Asigurați-vă că pacientul va fi îngrijit în continuare și nu va fi abandonat. Informați pacientul asupra grupurilor de sprijin pentru pacienți (oferiți detalii de contact și pliante). Informați pacientul asupra tratamentului neuroprotector (riluzol) și asupra cercetărilor în desfășurare. Discutați oportunitatea de a participa la tratamente care sunt în cercetare (dacă sunt disponibile). Luați în seamă dorința pacientului de a mai avea și o a doua opinie.</p>
Cum se spune	<p>Într-o manieră emoțională: caldă, grijulie, cu empatie, respect Fiți onești, compătitori dar nu sentimentali Dați vestea treptat, permiteți-i pacientului să înțeleagă ceea ce i se spune Veți alege cu grijă cuvinte simple, însă directe; fără eufemisme sau limbaj medical</p>
Limbajul	