

# AISLA Firenze

La Persona con SLA: PDTAS regionale e  
Pianificazione condivisa delle cure (PCC)

Webinar gratuito  
crediti ECM: 2,1



venerdì 19 giugno 2020  
ore 14.45-18.00



Regione Toscana



**La pianificazione condivisa delle cure nel  
paziente affetto da SLA con declino cognitivo**

**Massimo Cincotta**

*SOC di Neurologia Firenze - Azienda USL Toscana Centro*

# **Pianificazione condivisa delle cure (PCC)**

**La Pianificazione Condivisa delle Cure – PCC (art. 5 della legge 219/2017) è un percorso relativo alle opzioni di cura che potranno essere proposte in presenza di una patologia cronica progressiva, nell’ambito della cui evoluzione si preveda che la persona malata possa trovarsi nella condizione di non poter esprimere il proprio consenso o in una condizione di incapacità.**

*Organismo Toscano per il Governo Clinico*

*Commissione Regionale di Bioetica, 2019*

# **Pianificazione condivisa delle cure (PCC)**

**La PCC è un atto sanitario cui contribuiscono fattori psico-sociali. La sua realizzazione richiede una valutazione multidimensionale seguita da una presa in carico della persona.**

**La sua corretta organizzazione richiede il coinvolgimento di un team di professionisti.**

*Organismo Toscano per il Governo Clinico*

*Commissione Regionale di Bioetica, 2019*

# Normativa di riferimento

L'articolo 32 della Costituzione della Repubblica Italiana afferma, al comma primo, che la Repubblica tutela la salute come fondamentale diritto dell'individuo e interesse della collettività e garantisce cure gratuite agli indigenti.

E al comma secondo afferma che nessuno può essere obbligato a un determinato trattamento sanitario se non per disposizione di legge.

Al diritto alla salute si aggiunge quindi il diritto alla autodeterminazione per cui la volontà del paziente è elemento fondante le scelte terapeutiche.

*Avv. Alessandro Fabbri  
Ufficio Legale – AISLA ONLUS*

# **Pianificazione condivisa delle cure (PCC)** **vs** **disposizioni anticipate di trattamento (DAT)**

- **patologia già presente (PCC) vs 'ora per allora' (DAT)**
- **processo intrinsecamente connesso alla relazione tra medico e paziente (PCC) vs espressione dell'iniziativa unilaterale di una persona (DAT)**
- **minor rigore formalistico nella PCC**

Received: 2 February 2019 | Revised: 22 April 2019 | Accepted: 4 June 2019

DOI: 10.1111/jep.13219


**COMPREHENSIVE REVIEW**

WILEY

Journal of **Evaluation in Clinical Practice**  
International Journal of Public Health Policy and Health Services Research



# Communication and cognitive impairments and health care decision making in MND: A narrative review

Camille Paynter BSpPath Hons<sup>1</sup>  | Madeline Cruice PhD<sup>2</sup> |


Susan Mathers MBChB MRCP (UK) FRACP<sup>3,4</sup> | Heidi Gregory MBBS FRACP<sup>3,5</sup> |

Adam P. Vogel PhD<sup>1,6,7</sup> 



RESEARCH ARTICLE

## Decline of cognitive and behavioral functions in amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study

ENRICA BERSANO<sup>1,2</sup>, MARIA FRANCESCA SARNELLI<sup>1</sup>, VALENTINA SOLARA<sup>1</sup>,  
BARBARA IAZZOLINO<sup>3</sup>, LAURA PEOTTA<sup>3</sup>, FABIOLA DE MARCHI<sup>1</sup>,  
ALESSIO P. FACCHIN<sup>4</sup> , CRISTINA MOGLIA<sup>3,5</sup>, ANTONIO CANOSA<sup>3,5</sup>,  
ANDREA CALVO<sup>3,5</sup>, ADRIANO CHIO<sup>3,5\*</sup> & LETIZIA MAZZINI<sup>1\*</sup>

<sup>1</sup>ALS Center, Department of Neurology, Azienda Ospedaliera Universitaria Maggiore della Carità, Novara, Italy, <sup>2</sup>3rd Neurology Unit and Motor Neuron Diseases Centre, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta, Milan, Italy, <sup>3</sup>ALS Center, ‘Rita Levi Montalcini’ Department of Neuroscience, University of Torino, Turin, Italy, <sup>4</sup>Department of Psychology, University of Milano Bicocca, Milan, Italy, <sup>5</sup>1st Neurology Unit, Azienda Ospedaliero-Universitaria Città della Salute e della Scienza of Torino, Turin, Italy

### Abstract

**Background:** A cognitive impairment, ranging from frontotemporal dementia (FTD) to milder forms of dysexecutive or behavioral dysfunction, is detected in 30–50% of patients affected by amyotrophic lateral sclerosis (ALS) at diagnosis. Such condition considerably influences the prognosis, and possibly impacts on the decision-making process with regards to end-of-life choices. The aim of our study is to examine the changes of cognitive and behavioral impairment in a large population of ALS from the time of diagnosis to a 6-month follow-up (IQR 5.5–9.0 months), and to examine to what extent the progression of cognitive impairment affects survival time and rate of disease progression.

**Methods:** We recruited 146 ALS patients classified according to revised criteria of ALS and FTD spectrum disorder. In a multidisciplinary setting, during two subsequent visits we examined clinical features with ALSFRS-r score, FVC% and BMI, and cognitive status with an extensive neuropsychological evaluation.

**Results:** At second examination, one-third of patients showed a worsening of cognitive impairment, namely 88% of ALSbi, 27% of ALSci, 40% of ALScbi, and, interestingly, also 24% of cognitive normal ALS developed a significant cognitive dysfunction. We find that those who changed their cognitive status presented a lower ALSFRS-r score at t1 and a shorter survival time compared to those who did not change, regardless of the type of cognitive impairment.

**Conclusion:** We show how cognitive disorders in ALS patients can not only be present at diagnosis, but also manifest during disease and influence the progression of motor deficit and the prognosis.

# Engaging in patient decision-making in multidisciplinary care for amyotrophic lateral sclerosis: the views of health professionals

This article was published in the following Dove Press journal:

Patient Preference and Adherence

26 September 2012

[Number of times this article has been viewed](#)

Anne Hogden<sup>1</sup>  
David Greenfield<sup>1</sup>  
Peter Nugus<sup>1</sup>  
Matthew C Kiernan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centre for Clinical Governance Research, Australian Institute of Health Innovation, University of New South Wales, <sup>2</sup>Prince of Wales Clinical School, University of New South Wales, and Neuroscience Research Australia, Sydney, New South Wales, Australia

**Background:** The aim of this study was to explore clinician perspectives on patient decision-making in multidisciplinary care for amyotrophic lateral sclerosis (ALS), in an attempt to identify factors influencing decision-making.

**Methods:** Thirty-two health professionals from two specialized multidisciplinary ALS clinics participated in individual and group interviews. Participants came from allied health, medical, and nursing backgrounds. Interviews were audio recorded, and the transcripts were analyzed thematically.

**Results:** Respondents identified barriers and facilitators to optimal timing and quality of decision-making. Barriers related to the patient and the health system. Patient barriers included difficulties accepting the diagnosis, information sources, and the patient-carer relationship. System barriers were timing of diagnosis and symptom management services, access to ALS-specific resources, and interprofessional communication. Facilitators were teamwork approaches, supported by effective communication and evidence-based information.

**Conclusion:** Patient-centered and collaborative decision-making is influenced by a range of factors that inhibit the delivery of optimal care. Decision-making relies on a fine balance between timing of information and service provision, and the readiness of patients to receive them. Health system restrictions impacted on optimal timing, and patients coming to terms with their condition. Clinicians valued proactive decision-making to prepare patients and families for inevitable change. The findings indicate disparity between patient choices and clinician perceptions of evidence, knowledge, and experience. To improve multidisciplinary ALS practice, and ultimately patient care, further work is required to bridge this gap in perspectives.

**Keywords:** patient decision-making, multidisciplinary care, amyotrophic lateral sclerosis, barriers and facilitators, health professional perceptions



# Clinical/Scientific Notes

Sarah Böhm, PhD  
Helena E.A. Aho-Özhan  
Jürgen Keller  
Johannes Dorst, MD  
Ingo Uttner, PhD  
Albert C. Ludolph, MD  
Dorothee Lulé, PhD

## **MEDICAL DECISIONS ARE INDEPENDENT OF COGNITIVE IMPAIRMENT IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**

**Results.** Deficits in at least one cognitive domain were present in 93 (55%) patients with ALS. Caregivers reported behavioral changes for 21 (15%) patients (mostly apathy), including 15 (11%) patients with additional cognitive impairment. Behavioral symptoms were mostly independent of cognitive deficits, except for language impairments, which were associated with presence of behavioral changes ( $R^2 = 0.061$ ,  $\beta = 1.141$ ,  $p = 0.022$ ).

Logistic regression analyses showed that neither cognitive impairment nor behavioral changes were associated with patients' decisions regarding use or decline of PEG, NIV, and invasive ventilation, hypothetical ideation to turn off treatments in case of physical decline, or patients' wish for hastened death (all  $p > 0.05$ ).

# **Fattori favorenti una buona pianificazione condivisa delle cure**

- **inizio precoce**
- **importanza d'accompagnare nel tempo**
- **informazione adeguata del malato**
- **coinvolgimento dei familiari**
- **attitudine del medico**

*Organismo Toscano per il Governo Clinico  
Commissione Regionale di Bioetica, 2019*



## ***LINEE DI INDIRIZZO CLINICO-ORGANIZZATIVE PER LA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA***

### ***Percorso integrato ospedale-territorio per la cura del paziente con SLA***

Alla comunicazione della diagnosi di SLA al paziente è dedicata un'attenzione particolare visto il profondo impatto emotivo ed esistenziale che questa implica.

Si tratta di un argomento oggetto di numerosi approfondimenti per cui vi sono linee-guida europee e raccomandazioni del gruppo “Etico” della Società Italiana di Neurologia.

La comunicazione diagnostica è affidata al neurologo referente, possibilmente affiancato (se il paziente lo desidera) ad uno psicologo formato, spiegando le caratteristiche ed il decorso della malattia (indicazioni SPIKE, WF Baile). Deve rispondere alla rivelazione di malattia modulata e progressiva in rapporto alle necessità ed alle richieste del paziente.

### **SPIKES—A Six-Step Protocol for Delivering Bad News: Application to the Patient with Cancer**

WALTER F. BAILE,<sup>a</sup> ROBERT BUCKMAN,<sup>b</sup> RENATO LENZI,<sup>a</sup> GARY GLOBER,<sup>a</sup>  
ESTELA A. BEALE,<sup>a</sup> ANDRZEJ P. KUDELKA<sup>b</sup>

*The Oncologist* 2000;5:302-311



## ***LINEE DI INDIRIZZO CLINICO-ORGANIZZATIVE PER LA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA***

### ***Percorso integrato ospedale-territorio per la cura del paziente con SLA***

#### **La pianificazione condivisa delle cure**

Il diritto del paziente a essere informato sulla malattia e la sua evoluzione, al fine di poter essere parte attiva nelle scelte terapeutiche che lo riguardano e per rispondere adeguatamente alla Legge del 22 dicembre 2017, n. 219, “Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento”, si sviluppa ad ogni incontro con il malato e la propria famiglia da parte del Team di cura.

Quest’ultimo deve identificare un tempo per la conoscenza, uno per l’elaborazione delle informazioni acquisite e, infine, uno per la scelta dei trattamenti proposti.

# **Fattori favorenti una buona pianificazione condivisa delle cure**

- **inizio precoce**
- **importanza d'accompagnare nel tempo**
- **informazione adeguata del malato**
- **coinvolgimento dei familiari**
- **attitudine del medico**

*Organismo Toscano per il Governo Clinico  
Commissione Regionale di Bioetica, 2019*

# **La relazione medico paziente**

**E' promossa e valorizzata la relazione di cura e di fiducia tra paziente e medico che si basa sul consenso informato nel quale si incontrano l'autonomia decisionale del paziente e la competenza, l'autonomia professionale e la responsabilita' del medico.**

**Contribuiscono alla relazione di cura, in base alle rispettive competenze, gli esercenti una professione sanitaria che compongono l'equipe sanitaria.**

**In tale relazione sono coinvolti, se il paziente lo desidera, anche i suoi familiari o la parte dell'unione civile o il convivente ovvero una persona di fiducia del paziente medesimo.**

*Legge 219/2017 art. 1 comma 2*

## **Il consenso informato coniuga:**

- la dignità del malato che è fatta di identità e libertà di autodeterminarsi in rapporto alla propria sfera fisica, privata e biografica
- la dignità professionale del medico che è tenuto a prestare i trattamenti che ritiene appropriati in scienza e coscienza ad eccezione dei trattamenti che il paziente, adeguatamente informato, rifiuta

# Potenziali criticità

- **possibile modificazione delle preferenze della persona, legata all'esperienza della malattia;**
- **possibile modificazione degli scenari di cura**



## **Il ruolo del fiduciario**

- **Già nelle fasi iniziali della programmazione anticipata di trattamento andrebbe sollecitata la nomina e l'attenta selezione di un fiduciario (ferma restando, ovviamente, la libertà al riguardo del paziente)**
- **Per chi, ad esempio a causa di una demenza, ha perso, o sta perdendo, la memoria, la disponibilità di un fiduciario che ha condiviso, almeno in parte, l'esperienza biografica della persona malata, diventa una tutela preziosa della propria storia e della propria identità di fronte alle scelte da compiere oggi per il futuro**

*Organismo Toscano per il Governo Clinico  
Commissione Regionale di Bioetica, 2019*

# Conclusioni

- **Nel paziente con sclerosi laterale amiotrofica la pianificazione condivisa delle cure assume particolare importanza sia per le progressive difficoltà di comunicazione correlate alla progressione della malattia, sia per la possibilità di un declino cognitivo.**
- **Come nella comunicazione della diagnosi, nella pianificazione condivisa delle cure è essenziale coniugare precocità e gradualità.**



**Grazie  
dell'attenzione!**

5310. FIRENZE. Portico dell'Ospedale di S. Maria Nuova (Buontalenti).

(Edizioni Brogi)