

Ruolo dello pneumologo per la gestione della SLA secondo livelli di intensità di cura: risultati di una esperienza preliminare ad Arezzo

Pulmonologist role in the management of ALS according to levels of intensity of care: a preliminary experience in Arezzo

Giuseppina Ciarleglio, Raffaele Scala

UOC Pneumologia e UTIP Usl sud-est sede Arezzo

Riassunto

Introduzione. La gestione della sclerosi laterale amiotrofica (SLA), necessita di un approccio multidisciplinare dove il ruolo dello pneumologo è centrale. Dal 2010 ad Arezzo è attivo un gruppo multidisciplinare (GMSLA) che ha condiviso che l'assistenza ventilatoria sia in elezione che in urgenza è svolta nel reparto di Pneumologia dotato di una Unità di Terapia Intensiva Pneumologica (UTIP).

Obiettivi. Presentazione dei dati di applicazione di un modello assistenziale per "Intensità di cura pneumologica" nella gestione multidisciplinare della SLA ad Arezzo nel periodo 2010-2018.

Materiali e metodi. Sono stati analizzati i dati relativi a scelte decisionali, trattamento ventilatorio, e dimissione dei pazienti SLA gestiti nel contesto di tre livelli di cura pneumologica: 1) *setting* ambulatoriale (bassa intensità) deputato al follow-up clinico-funzionale e alle scelte decisionali relative al trattamento delle complicanze respiratorie (ventilazione non invasiva (VMNI) e invasiva per via tracheostomica (VM-t) in elezione o in urgenza, VMNI come trattamento "tetto"; sedazione terminale con o senza trattamento ventilatorio 2) *setting* di degenza (media intensità) adibito all'adattamento a VMNI e/o assistenza meccanica alla tosse e al *management* del fine-vita; 3) UTIP (alta intensità) riservato al trattamento ventilatorio non invasivo/invasivo di un episodio acuto o progressione della malattia.

Risultati. Nel periodo di studio sono stati reclutati nel modello di intensità di cura pneumologica 125 pazienti consecutivi presi in carico nel contesto del GMSLA. Le scelte decisionali di trattamento pneumologico sono state condivise nel GMSLA nell'80,8% dei casi (n. 101). La distribuzione dei pazienti analizzati per livello di intensità di cura pneumologica è stata la seguente: 32% (n. 40), 35,2% (n. 44) e il 32,8% (n. 41) rispettivamente in bassa, media e alta intensità. Gli interventi eseguiti nei 44 pazienti gestiti in "media intensità di cura" sono stati: adattamento a VMNI in fase di stabilità di malattia, VMNI in acuto per fase di progressione di malattia, sedazione terminale con/senza VMNI "tetto" rispettivamente nel 61,3%, 13,7% e 25% dei casi). Gli interventi effettuati nei 41 pazienti ricoverati in "alta intensità di cura" sono stati: avvio a VM-t di urgenza o elezione, VMNI per trattamento di fase di acuzie rispettivamente nel 68,3%, 31,7% dei casi. Riguardo ai 76 pazienti dimessi dai *setting* di media e alta intensità, 66 sono stati avviati a ventilazione meccanica domiciliare (32 in VMNI e 34 in VMt) dopo identificazione e addestramento del *caregiver*, in 8 dei quali con pure finalità palliative di fine vita; in 16 casi la dimissione è avvenuta con trasferimento in RSA.

Conclusioni. I risultati di questa esperienza preliminare evidenziano che un modello pneumologico a diversa "intensità di cura" concentrato in una unica struttura specialistica può rispondere a tutte le necessità respiratorie dei pazienti SLA nel contesto di un gruppo di gestione multidisciplinare.

Parole chiave: SLA, intensità cure, UTIP, timing trachea, fine vita

Ricevuto/received: 06/06/2022
Accettato/accepted: 28/08/2022

Corrispondenza

Giuseppina Ciarleglio
USL SUDEST, Ospedale Arezzo, via Pietro Nenni
20, 52100 Arezzo
giuseppina.ciarleglio@uslsudest.toscana.it

Conflitto di interessi

Gli autori dichiarano di non avere nessun conflitto di interesse con l'argomento trattato nell'articolo.

Come citare questo articolo: Ciarleglio G, Scala R. Ruolo dello pneumologo per la gestione della SLA secondo livelli di intensità di cura: risultati di una esperienza preliminare ad Arezzo. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio 2022;37:182-190. <https://doi.org/10.36166/2531-4920-634>

© Copyright by Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri – Italian Thoracic Society (AIPO – ITS)



OPEN ACCESS

L'articolo è open access e divulgato sulla base della licenza CC-BY-NC-ND (Creative Commons Attribuzione – Non commerciale – Non opere derivate 4.0 Internazionale). L'articolo può essere usato indicando la menzione di paternità adeguata e la licenza; solo a scopi non commerciali; solo in originale. Per ulteriori informazioni: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.it>

Summary

Introduction. The management of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) requires a multidisciplinary approach where the role of the pulmonologist is central. Since 2010, a multidisciplinary group (GMSLA) has been active in Arezzo that shares both elective and emergency ventilatory assistance performed in the Pneumology department equipped with a Pneumology Intensive Care Unit (UTIP).

Aim. Presentation of the application data of a model for "Intensity of pulmonological care" in the multidisciplinary management of ALS in Arezzo in the period 2010-2018.

Materials and methods. The data relating to decision-making choices, ventilatory treatment, and dismissal of ALS patients managed in the context of three levels of pneumological care were analyzed: 1) outpatient setting (low intensity) dedicated to clinical-functional follow-up and decision-making choices related to the treatment of respiratory complications (non-invasive ventilation (VMNI) and invasive tracheostomy (VM-t) in election or emergency, VMNI as "ceiling treatment"; terminal sedation with or without ventilatory treatment 2) hospital setting (medium intensity) used for adaptation to VMNI and / or mechanical assistance to cough and end-of-life management; 3) UTIP (high intensity) reserved for non-invasive / invasive ventilatory treatment of an acute episode or disease progression.

Results. During the study period, 125 consecutive patients treated under the GMSLA were recruited into the pulmonary care intensity model. Her pulmonological treatment decision-making choices were shared in the GMSLA in 80.8% of cases (No. 101). The distribution of patients analyzed by level of intensity of pneumological care was as follows: 32% (n.40), 35.2% (n.44) and 32.8% (n.41) respectively in low, medium and high intensity. The interventions performed in the 44 patients managed in "medium intensity of care" were: adaptation to NMN in the stable phase of the disease, acute NMN by phase of disease progression, terminal sedation with / without "ceiling treatment" NMN respectively in 61, 3%, 13.7% and 25% of cases). The interventions carried out in the 41 patients admitted to "high-intensity care" were initiated in emergency or elective MV-t, MVNI for acute phase treatment respectively in 68.3%, 31.7% of cases. Concerning the 76 dismissal patients from medium and high intensity settings, 66 were sent to home mechanical ventilation (32 in MVNI and 34 in MVt) after identification and training of the caregiver, in 8 of which with pure palliative end-of-life purposes; In 16 cases the dismissal was by transfer to the RSA.

Conclusions. The results of this preliminary experience show that a pneumology model with different "intensity of care" concentrated in a single specialist department can respond to all the respiratory needs of ALS patients in the context of a multidisciplinary management group

Key words: ALS, intensity of care, UTIP, tracheostomy timing, end of life

Introduzione

La sclerosi laterale amiotrofica (SLA) è una malattia neurodegenerativa rara e progressiva a eziopatogenesi sconosciuta che riconosce una condizione ereditaria nel 10% dei casi. L'incidenza della malattia è di 2-3/100000 abitanti/anno; il tasso stimato di prevalenza in Italia è di 6-8/100000 abitanti^{1,2}. La SLA coinvolge i motoneuroni della corteccia cerebrale (primo motoneurone) e dei nuclei somatomotori del tronco cerebrale e del midollo spinale (secondo motoneurone) conducendo ad atrofia, debolezza e spasticità muscolare, risparmiando le funzioni cognitive, sensoriali, sfinteriche, viscerali e la motilità oculare; nel 20-50% dei casi si documentano lievi disfunzioni cognitive e solo nel 3-5% dei pazienti si associa una franca demenza. La durata media della malattia è di 2,5 anni; in più della metà dei casi la morte avviene entro tre anni quasi sempre per complicanze respiratorie e meno di un quarto dei pazienti sopravvive almeno 8 anni². Non esistendo al momento un trattamento eziologico che possa modificare la storia naturale della SLA, è importante coordinare gli interventi diagnostici e terapeutici nell'ambito della funzione motoria, nutrizionale e respiratoria che possano avere un impatto favorevole sulla qualità di vita e sulla sopravvivenza. Pertanto la gestione di questa patologia richiede un approccio multidisciplinare integrato che miri da un lato alla valutazione del *timing* degli interventi invasivi (posizionamento della gastrostomia endoscopica percutanea [GEP], adattamento alla ventilazione non invasiva [VMNI], confezionamento della tracheostomia e dall'al-

tro alla condivisione precoce [quando possibile] delle scelte decisionali più delicate [tracheostomia, palliazione terminale e fine vita] con il paziente e i familiari. Dal 2010 nella azienda aretina è stato costituito un gruppo multidisciplinare per la gestione della SLA, il GMSLA, con successiva produzione di percorso diagnostico terapeutico assistenziale (PDTA) nel 2014 (<http://www.usl8.toscana.it/sclerosi-laterale-amiotrofica?format=pdf>).

La procedura definisce e formalizza le modalità di presa in carico del paziente affetto da SLA in tutte le fasi di malattia, con modello organizzativo di rete clinica assistenziale integrata in accordo con le linee guida scientifiche e nel rispetto delle risorse locali. Nel PDTA, la Pneumologia e UTIP svolgono un ruolo centrale in tutti gli stadi della malattia con una gestione sia in ambulatorio che in degenza secondo la logica dell'intensità di cura.

Il presente studio ha lo scopo di testare la funzionalità di un modello di intensità di cura pneumologica preliminare per la gestione dei pazienti SLA in tutte le fasi del percorso assistenziale relativo alla prevenzione e al trattamento delle complicanze respiratorie e al fine vita.

Materiali e metodi

Lo scopo di questo studio retrospettivo è di valutare gli effetti dell'applicazione di un modello assistenziale preliminare per "intensità di cura pneumologica" applicato ad Arezzo nella gestione multidisciplinare di tutti i pazienti consecutivi con diagnosi neurologica di SLA afferiti alla Pneumologia-UTIP nel periodo 2010-2018 in termini sia di *timing* e *setting* di intervento del supporto

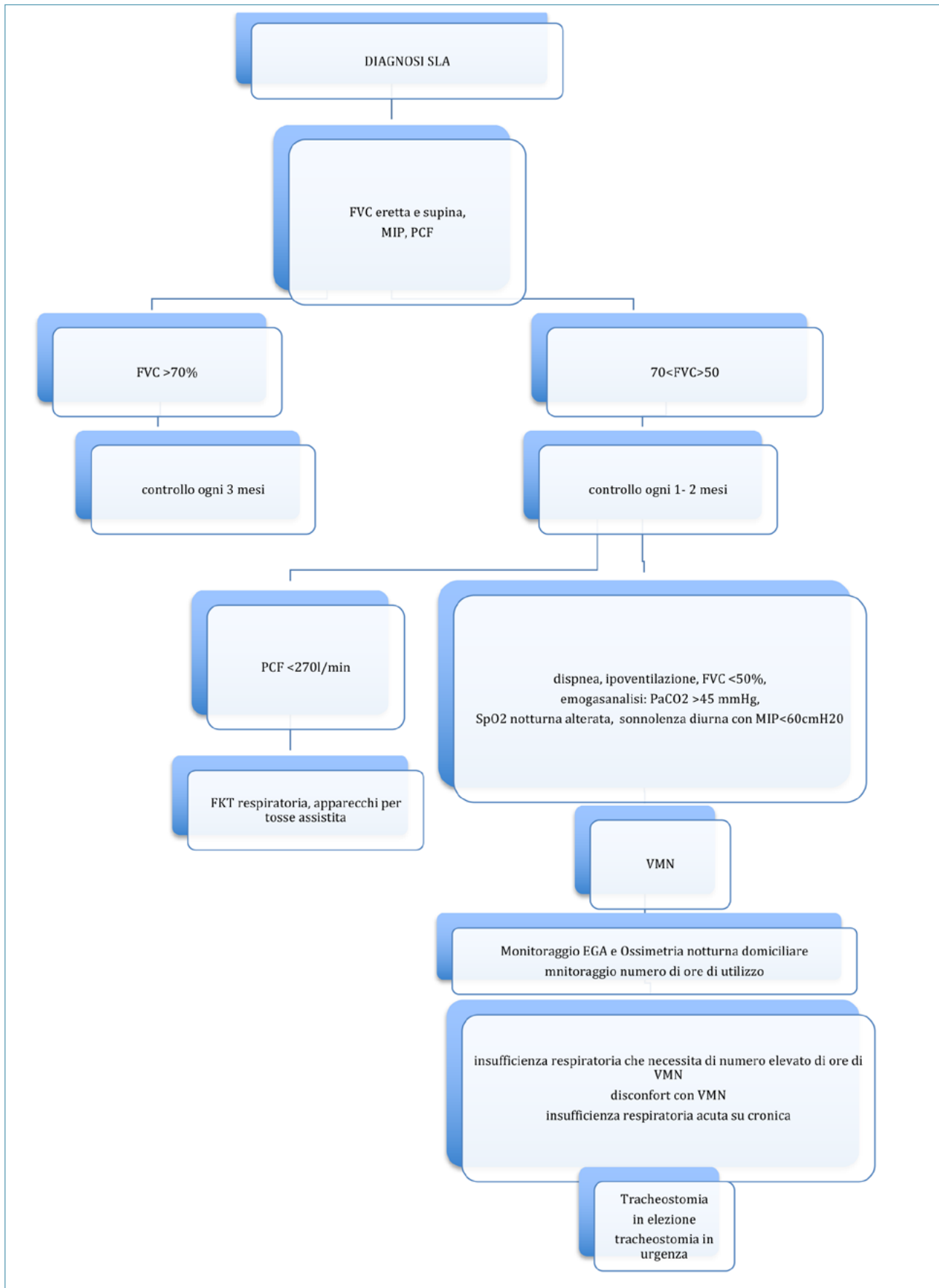


Figura 1. Flow-chart criteri seguiti dal nostro centro per l'avvio di elezione alla VMNI e alla VM-t .

ventilatorio e/o assistenza meccanica alla tosse (AMT) e/o terapia palliativa sia di *output* di dimissione ospedaliera (dimissione a domicilio o presso RSA/strutture riabilitative o di lungodegenze).

Nel governo clinico-assistenziale secondo il PDTA applicato ad Arezzo l'intervento dello pneumologo è richiesto in tutte le fasi della malattia. Per i pazienti intercettati in fase di stabilità dal gruppo multidisciplinare (GMSLA+), sono previste riunioni periodiche indirizzate, tramite una adeguata informazione del paziente e dei familiari, al conseguimento della scelta decisionale collegiale condivisa in "elezione" secondo i diversi stadi "ventilatori" della malattia integrati alle "esigenze nutrizionistiche" (integrazione/modifica consistenza alimentare per os, nutrizione artificiale tramite GEP): a) monitoraggio, b) VMNI/e/o AMT, c) "trattamento tetto-VMNI", d) ventilazione meccanica tracheostomica (VM-t) in elezione o in urgenza, e) VMNI e sedazione terminale, f) VM-t e sedazione terminale. In assenza di accettazione del *timing* di elezione di avvio al supporto ventilatorio non invasivo ma soprattutto invasivo e per i casi non afferiti al gruppo (GMSLA-), il percorso clinico assistenziale del paziente avviene in regime di "urgenza-emergenza".

In particolare, nel PDTA della SLA ad Arezzo è stata individuata una "corsia preferenziale gestionale integrata" all'interno del reparto di Pneumologia e UTIP secondo "diversi livelli di intensità di cura":

1. Bassa intensità, relativa alla gestione ambulatoriale con monitoraggio funzionale respiratorio trimestrale, che include la determinazione della capacità vitale sia in posizione eretta che supina (FVC e VC), la misurazione delle massime pressioni inspiratorie e espiratorie (MIP e MEP) e del picco di flusso della tosse (PCEF), la valutazione emogasanalitica e la rilevazione dei disturbi notturni sia tramite ossimetria che poligrafia cardiorespiratoria, oltre alla valutazione clinica e anamnestica del paziente; il follow-up viene cadenzato in modo tale da permettere l'individuazione precoce del peggioramento respiratorio e l'applicazione dei supporti ventilatori e di assistenza meccanica della tosse in elezione per prevenire e trattare le complicanze polmonari (Fig. 1); in questo stesso *setting* viene avviato il percorso informativo per giungere alle

scelte decisionali condivise di gestione delle complicanze respiratorie.

2. Media intensità relativa al ricovero in degenza ordinaria pneumologica in una stanza riservata ai pazienti con malattie neuromuscolari "Deg-NM" adibita a: a) adattamento a VMNI e/o AMT, b) avvio a terapie palliative con sedazione terminale in pazienti in diverso grado di supporto ventilatorio (respiro spontaneo, VMNI- VMt-t).
3. Alta intensità relativo a ricovero in UTIP per: a) avvio a VM-t dopo confezionamento della tracheostomia in Rianimazione, b) trattamento delle complicanze respiratorie in pazienti in diverso grado di supporto ventilatorio (respiro spontaneo, VMNI, VM-t); la differenza tra livello medio e alto di intensità di cura pneumologica consiste essenzialmente nel diverso livello di intensità assistenziale (rapporto numerico infermiere-paziente, 1:4 in UTIP e 1:8 in Deg-NM) e di monitoraggio (continuo con monitor multi-parametrico e telemetria in UTIP; intermittente senza supporto di monitor Deg-NM).

Il passaggio da un livello di cura a un altro è previsto in caso di modifica delle condizioni di gravità e delle necessità assistenziali del paziente secondo la logica dello *step down* e *step up*.

I criteri seguiti dal nostro centro per l'avvio di elezione alla VMNI e alla VM-t sono indicati nella Figura 1^{1,3-8}.

Il modello assistenziale pneumologico della SLA ad Arezzo prevede l'addestramento del *caregiver* (familiare o badante) da parte di una infermiera con funzione di "case-manager" per la dimissione a domicilio del paziente avviato a VMNI e VM-t dopo l'attivazione dei servizi di continuità ospedale-territorio. In caso di mancata disponibilità e criticità di logistica familiare, la dimissione viene dirottata su strutture residenziali assistite (RSA) o di lungodegenza distribuite nella provincia aretina dotate di personale infermieristico esperto nella gestione della ventilazione meccanica domiciliare.

Risultati

Nel periodo di studio sono stati valutati ambulatorialmente 125 pazienti con diagnosi di SLA (54 donne; 71 uomini; età media 66 ± 7 anni), di cui poco meno del

Tabella 1. Dati funzionali generali.

N 125 pazienti	Età	FVC eretta (% predetto)	FVC supina (% predetto)	pCO ₂ (mmHg)	ODI n. eventi/ora	MIP	MEP	PCEF (l/min)
Media	66	66,7	62,8	40,1	4,3	30,4	49,8	221,4
DS	7	27,2	28,2	5,3	7,6	23,6	33,9	118,4

FVC: capacità vitale forzata; PCEF: picco flusso espiratorio della tosse.

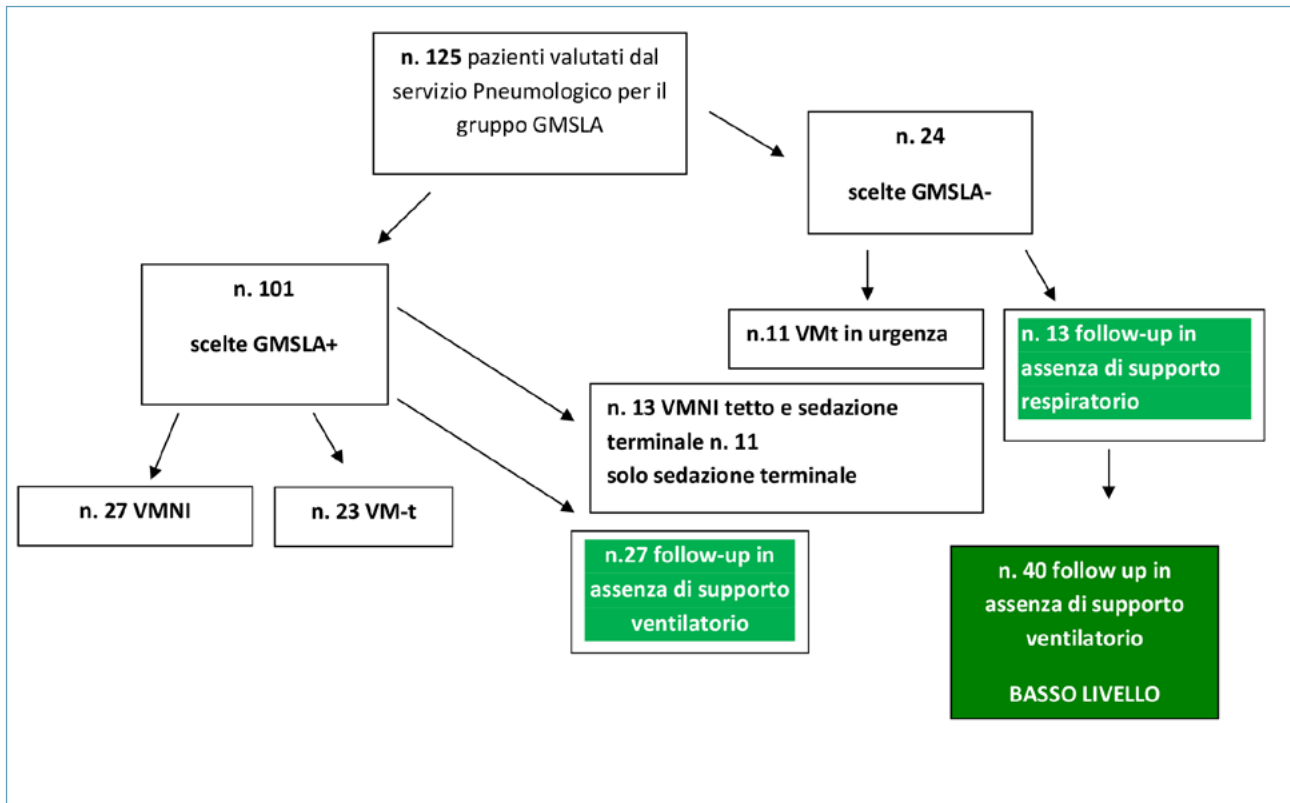


Figura 2. Flow-chart degli interventi eseguiti nei pazienti reclutati nello studio secondo scelta decisionale e individuazione dei casi seguiti in bassa intensità di cura.

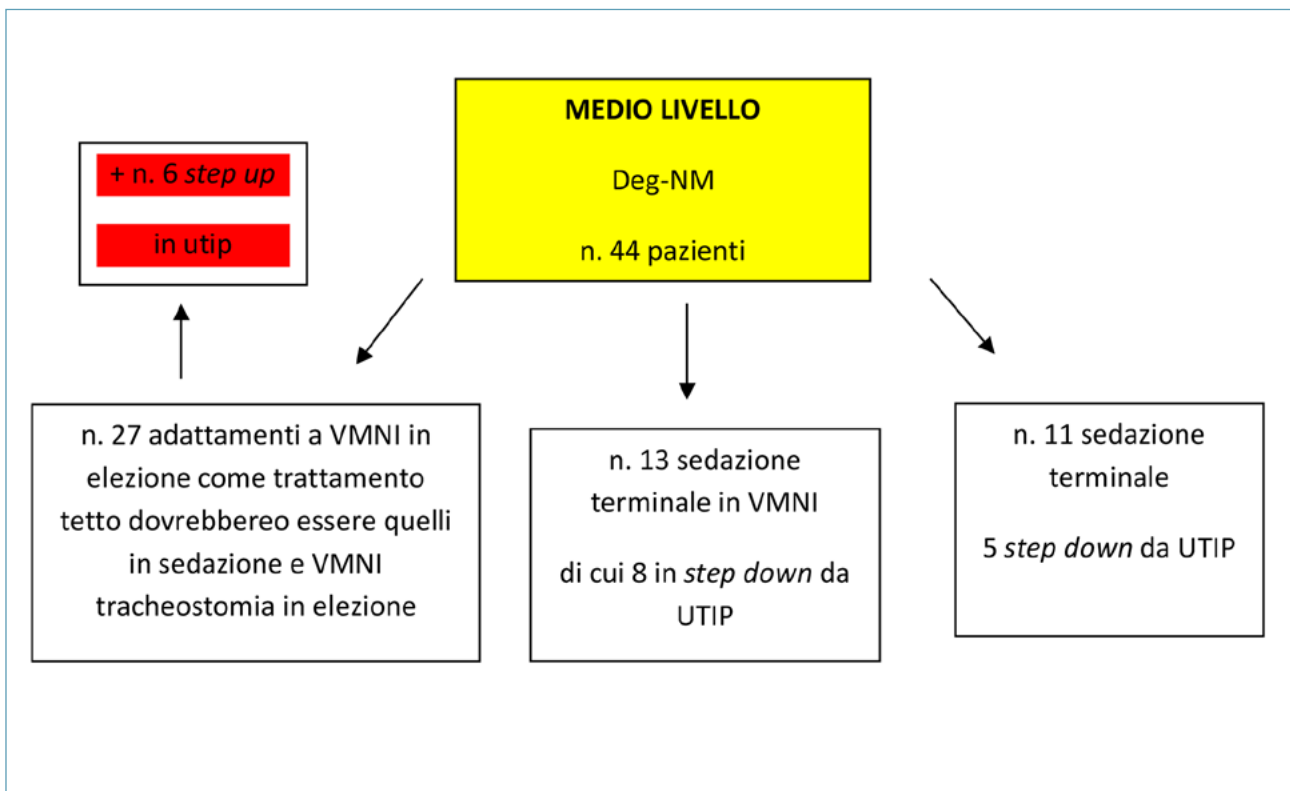


Figura 3. Flow-chart dei pazienti accolti nella media intensità stanza di degenza pneumologia dedicata alle neuromiopatie (Deg-NM).

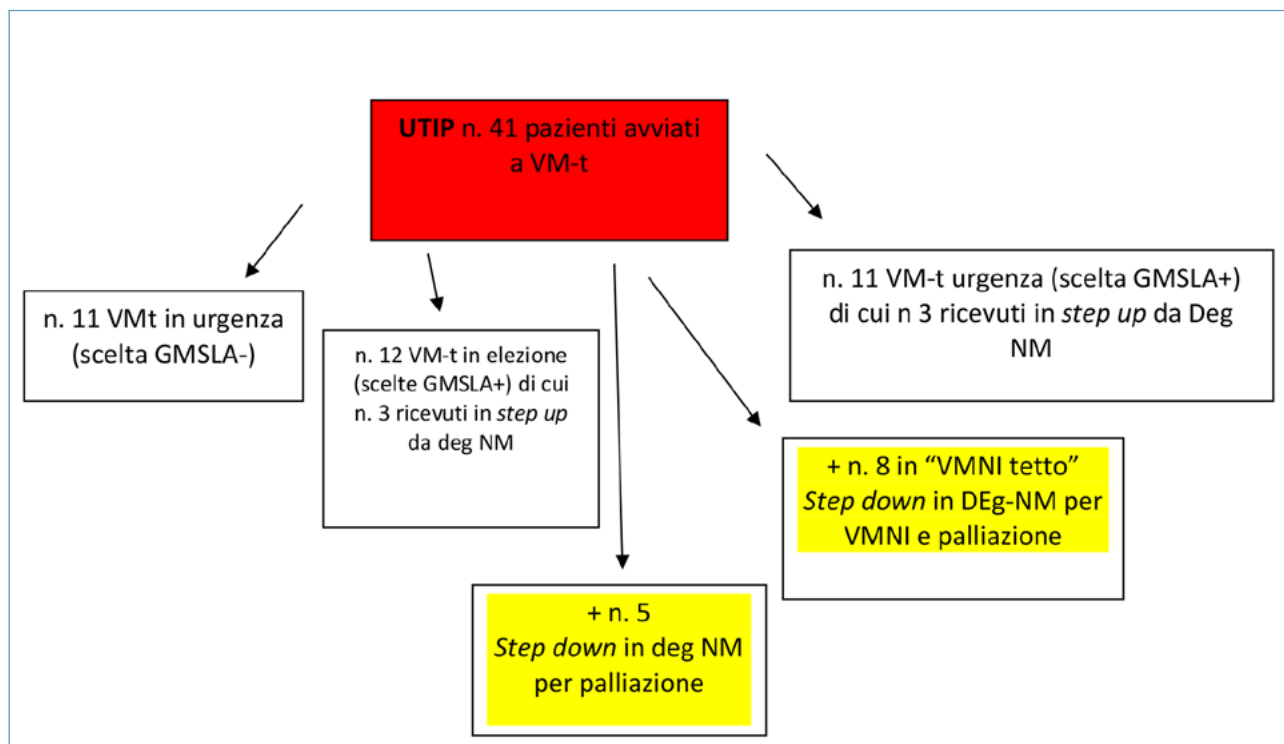


Figura 4. Flow-chart dei pazienti accolti in alta intensità.

40% (n. 45) con segni di disfunzione bulbare grave. Nella Tabella I sono riportati i dati funzionali e generali. Le scelte decisionali relativamente all'avvio alla ventilazione meccanica e alla terapia palliativa terminale sono state condivise nel GMSLA nell'80,8% dei casi (n. 101) (Fig. 2). Dei rimanenti 24 pazienti senza scelta condivisa, 11 sono stati intubati di urgenza per grave insufficienza respiratoria acuta con successivo confezionamento di tracheostomia e 13 hanno continuato il follow-up ambulatoriale, rientrando nel basso livello di cura.

Riguardo la distribuzione dei pazienti analizzati per livello di cura pneumologica di primo accesso, il 32% (n. 40), 35,2% (n. 44) e il 32,8% (n. 41) sono stati presi in carico rispettivamente in regime di bassa, media e alta intensità di cura pneumologica. I 40 pazienti gestiti in bassa intensità sono stati mantenuti in follow-up non avendo ancora raggiunto i criteri di inizio della ventilazione meccanica domiciliare.

Le attività svolte nei 44 pazienti ricoverati nella media intensità di cura sono state:

- adattamento a VMNI in elezione in fase di stabilità di malattia (61,3%; n. 27);
- sedazione terminale con o senza VMNI "tetto" (25,0%; n. 11) a cui si sono aggiunti altri 13 pazienti provenienti in *step-down* dall'alta intensità di cura;
- VMNI in acuto per progressione di malattia, con successivo trasferimento come *step up* in alta intensità per fallimento del trattamento (13,7%, n. 6), con avvio a tracheostomia (3 in elezione e 3 in urgenza).

Le attività svolte nei 41 pazienti ricoverati nella alta intensità (Fig. 4) sono state:

- VM-t (n. 28, 68,3%) per le seguenti motivazioni: intubazione di urgenza in assenza di scelta decisionale (GMSLA-) in 11 casi, tracheostomia d'elezione come da scelta precedentemente conseguita (GMSLA+) in 9 casi (con aggiunta di 3 casi in *step up* dal livello di media intensità) e tracheostomia di urgenza dopo fallimento delle strategie di assistenza ventilatoria non invasiva domiciliare secondo scelta precedentemente condivisa (GMSLA+) in 8 casi (con aggiunta di 3 casi in *step up* dal livello di media intensità);
- VMNI come trattamento tetto (n. 13, 31,7%) e successivo avvio a sedazione terminale per fallimento (in 5 casi dopo rifiuto a tentativo di adattamento) con mantenimento di VMNI a scopo palliativo in 5 casi, dopo trasferimento in media intensità (Fig. 3);
- la sedazione terminale è stata condivisa nel GMSLA in 24 pazienti, e realizzata in 8 casi direttamente al domicilio del paziente con l'ausilio del team di cure palliative e in 16 casi all'interno della degenza NM.

Riguardo ai pazienti dimessi domiciliare dai *setting* di media e alta intensità (n. 76), 66 di essi sono stati avviati a ventilazione domiciliare (32 in VMNI e 34 in VMt) dopo identificazione e addestramento del *caregiver* o, in 8 dei quali con pura finalità palliativa di fine vita. In 16 casi la dimissione è avvenuta con trasferimento in RSA sotto la gestione di personale infermieristico esperto in ventilazione meccanica (Tab. II).

Tabella II. Modalità di dimissione da Pneumologia e UTIP (74 pazienti).

	VMNI	VMt	Palliazione
Domicilio (n)	27	25	8
RSA/(n.)	5	9	
Caregiver (n.)	20 F 7 B	9 B	

Nei pazienti dimessi in VMNI domiciliare, 8 su 35 la finalità è stata palliativa nel contesto di fine vita. F: familiare; B: badante.

In 29 pazienti è stata prescritta AMT di cui 24 dopo dimissione da media intensità con VMNI (di cui 5 nel contesto di trattamento puramente palliativo), e 5 dopo adattamento in bassa intensità.

Discussione

Lo scopo di questo studio retrospettivo è quello di riportare le scelte decisionali, la tipologia degli interventi pneumologici eseguiti e le strategie di dimissione ospedaliere nei pazienti ammessi in Pneumologia-UTIP di Arezzo al fine di proporre con questa esperienza un modello assistenziale per “Intensità di cura pneumologica” nella gestione multidisciplinare della SLA come alternativa alla intensità di cura non specialistica⁹. I risultati dello studio suggeriscono che una struttura Pneumologica dotata di un servizio di Fisiopatologia e studio dei disturbi respiratori del sonno, di un reparto di degenza ordinaria e di una UTIP costituiscono un perno fondamentale per rispondere in modo flessibile a tutte le esigenze del paziente SLA dal follow-up alle necessità ventilatorie e di fine vita nel contesto di un gruppo di lavoro multidisciplinare: follow-up clinico-funzionale, adattamento a VMNI e VM-t domiciliare con sistemi di assistenza meccanica alla tosse, palliazione secondo una condivisione dinamica degli snodi decisionali.

L'incidenza delle patologie neuromuscolari è in aumento soprattutto nel contesto delle malattie acute o riacutizzate che sono cause di ricovero nelle UTIP Italiane¹⁰⁻¹². Un modello, come quello proposto, organizzato secondo variabile intensità di cura pneumologica che include l'UTIP con flessibilità dinamica secondo la logica dello *step up* e *step down* clinico-assistenziale, permette una ottimizzazione del lavoro del team multiprofessionale (fisioterapista, infermiere, pneumologo, *case manager*, psicologo, logopedista) coinvolto nel processo di *decision-making* interventistico di trattamento ventilatorio, di scelte di fine vita^{3,11,12-25} e di dimissione in sicurezza del paziente cronicamente critico.

Va inoltre sottolineato che il modello proposto permette di intraprendere con il paziente un percorso relazionale e comunicativo dinamico sulle scelte d'invasività in fase molto precoce^{3,4,11,13,18,24-27}. In aggiunta, la possibilità di affrontare con un team esperto (infermiere *case manager*, fisioterapisti e pneumologo stesso) l'addestramento sulla corretta e sicura applicazione di procedure per la gestione del paziente al proprio domicilio viene incontro all'esigenza di creare un *link* anche con la parte sociale e con la domiciliazione del paziente. Nel nostro studio la maggior parte dei nostri pazienti è rientrata a domicilio con supporto di un *caregiver* e con la possibilità di avere sempre come punto di riferimento una struttura pneumologica a diversa intensità di cura^{17,18,24,27}.

Negli 11 pazienti giunti in urgenza senza condivisione preliminare né del tipo né del *timing* del trattamento ventilatorio di supporto, il gruppo multidisciplinare ha potuto comunque eseguire in urgenza la valutazione con il paziente e i familiari.

Nel nostro studio il 27% dei nostri pazienti ha scelto di proseguire verso l'invasività; si tratta di una percentuale molto simile a quella riportata nello studio di Tagami et al. del 2014⁴. Per l'8% dei nostri pazienti la scelta verso VM-t è stata eseguita d'urgenza e senza condivisione del gruppo GMSLA, mentre il 18% ha scelto la ventilazione invasiva dopo condivisione del gruppo GMSLA. La presenza di 24 pazienti con scelta di fine vita supportata da VMNI e/o palliazione medica ci dimostra l'efficacia informativa del gruppo GMSLA che ha reso possibile una scelta non effettivamente proponibile prima della costituzione definitiva del gruppo nel 2014.

Conclusioni

Nella nostra esperienza pneumologica a diversa “intensità di cura” nel contesto del GMSLA, il *setting* dell'UTIP permette la gestione delle fasi acute della malattia, la Deg-NM la fase di adattamento alla NIV e il “fine-vita” e il percorso creato fin dalle visite ambulatoriali permette un cantato costante e personalizzato tra paziente/famiglia/*caregiver* e gruppo multidisciplinare favorendo il processo decisionale sulle scelte di fine vita. Pur essendo limitato dal fatto che si tratta di uno studio retrospettivo e quindi mancante di un controllo, a nostro avviso risulta comunque innovativo l'approccio con tale modello ad un gruppo di pazienti colpiti da una patologia ad evoluzione complessa come la SLA. Studi prospettici e controllati sono necessari per confermare l'efficacia di tale modello proposto.

Ringraziamenti

Équipe medico infermieristica UOC Pneumologia e UTIP USL sud-est sede Arezzo.

Bibliografia

- ¹ Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009;73:1218-1226. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181bc0141>. Review. Erratum in: *Neurology*. 2010;74:781. *Neurology* 2009;73:2134.
- ² Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009;73:1227-1233. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181bc01a4>
- ³ Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, et al.; EALSC Working Group. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler* 2007;8:195-213. <https://doi.org/10.1080/17482960701262376>
- ⁴ Tagami M, Kimura F, Nakajima H, et al. Tracheostomy and invasive ventilation in Japanese ALS patients: decision-making and survival analysis: 1990-2010. *J Neurol Sci* 2014;344(1-2):158-164. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2014.06.047>
- ⁵ Ceriana P, Surbone S, Segagni D, et al. Decision-making for tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a retrospective study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2017;18:492-497. <https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1317812>
- ⁶ Ward S, Chatwin M, Heather S, et al. Randomized controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005;60:1019-1024. <https://doi.org/10.1136/thx.2004.037424>
- ⁷ Lechtzin N, Scott Y, Busse AM, et al. Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. *Amyotroph Lateral Scler* 2007;8:185-188. <https://doi.org/10.1080/17482960701262392>
- ⁸ Dreher M, Rauter I, Storre JH, et al. When should home mechanical ventilation be started in patients with different neuromuscular disorders? *Respirology* 2007;12:749-753. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1843.2007.01116.x>
- ⁹ Diffusione dei modelli organizzativi per intensità di cure negli ospedali toscani. https://www.omcepo.org/wp-content/uploads/2020/02/DocumentoARS_survey.pdf
- ¹⁰ Vianello A, Arcaro G, Palmieri A, et al. Survival and quality of life after tracheostomy for acute respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Crit Care* 2011;26:329.e7-14. <https://doi.org/10.1016/j.jcrc.2010.06.003>
- ¹¹ Vitacca M, Vianello A; Scientific Group on Respiratory Intensive Care of the Italian Association of Hospital Pulmonologists. Respiratory outcomes of patients with amyotrophic lateral sclerosis: an Italian nationwide survey. *Respir Care* 2013;58:1433-1441. <https://doi.org/10.4187/respcare.02236>
- ¹² Scala R, Corrado A, Confalonieri M, et al.; Scientific Group on Respiratory Intensive Care of the Italian Association of Hospital Pneumologists. Increased number and expertise of Italian respiratory high-dependency care units: the second national survey. *Respir Care* 2011;56:1100-1107. <https://doi.org/10.4187/respcare.01157>
- ¹³ EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis; Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012;19:360-375. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>
- ¹⁴ Landfeldt E, Edström J, Lindgren P, et al. Patient preferences for treatments of neuromuscular diseases: a systematic literature review. *J Neuromuscul Dis* 2017;4:285-292. <https://doi.org/10.3233/JND-170271>
- ¹⁵ Foley G, Hynes G. Decision-making among patients and their family in ALS care: a review. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2018;19:173-193. <https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1353099>
- ¹⁶ Mitsumoto H, Bromberg M, Johnston W, et al. Promoting excellence in end-of-life care in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2005;6:145-154. <https://doi.org/10.1080/14660820510028647>
- ¹⁷ Oh J, Kim JA. Supportive care needs of patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease and their caregivers: a scoping review. *J Clin Nurs* 2017;26:4129-4152. <https://doi.org/10.1111/jocn.13945>
- ¹⁸ Soriani MH, Desnuelle C. Care management in amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)* 2017;173:288-299. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2017.03.031>
- ¹⁹ Houde SC, Mangolds V. Amyotrophic lateral sclerosis: a team approach to primary care. *Clin Excell Nurse Pract* 1999;3:337-345.
- ²⁰ Karam CY, Paganoni S, Joyce N, et al. Palliative care issues in amyotrophic lateral sclerosis: an evidenced-based review. *Am J Hosp Palliat Care* 2016;33:84-92. <https://doi.org/10.1177/1049909114548719>
- ²¹ Chiò A, Calvo A, Ghiglione P, et al. Tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis a 10 year population-based study Italy. *J Neurolo Neurosurg Psychiatry* 2010;81:1141-1143. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2009.175984>
- ²² Foley G, Timonen V, Hardiman O. Patients' perceptions of services and preferences for care in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Amyotroph Lateral Scler* 2012;13:11-24. <https://doi.org/10.3109/17482968.2011.607500>. Epub 2011 Aug 31.
- ²³ Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, et al. Ethical considerations and palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Rev Neurol (Paris)* 2017;173:300-307. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2017.03.032>
- ²⁴ Escarrabill J, Vianello A, Farrero E, et al. Place of death in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Port Pneumol* 2014;20:188-193. <https://doi.org/10.1016/j.rppneu.2014.03.001>
- ²⁵ Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2015;14:435-442. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(14\)70221-2](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(14)70221-2)

- ²⁶ Buletto G, Comini L, Scalvini S, et al. A two-year longitudinal study on strain and needs in caregivers of advanced ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2015;16:187-195. <https://doi.org/10.3109/21678421.2014.974616>
- ²⁷ Fini N, Georgouloupoulou E, Vinceti M, et al. Noninvasive and invasive ventilation and enteral nutrition for ALS in Italy. *Muscle Nerve* 2014;50:508-516. <https://doi.org/10.1002/mus.24187>