

**Raccomandazioni condivise dal Consorzio “Siringomielia -Sindrome di Chiari” -
Rete Interregionale Piemonte e Valle d’Aosta Malattie Rare**

PREMESSA

La siringomielia è una malattia classificata come “rara, con una prevalenza di circa 8/100.000 di abitanti nella popolazione europea (dati Orphanet). Anche la sindrome di Chiari è classificata a livello europeo e in Italia come malattia rara, anche se non sono noti attualmente dati di prevalenza.

Siringomielia e Sindrome di Chiari presentano tutte le altre caratteristiche delle malattie rare: bassa prevalenza, patogenesi non definita e quindi generale carenza di terapie causali, andamento cronico ed esiti invalidanti.

Nelle malattie rare in generale e nella siringomielia in particolare è importante che le scarse conoscenze disponibili vengano sistematizzate e diffuse attraverso linee guida o, in mancanza di esse, da raccomandazioni, frutto del consenso razionale degli esperti, che rappresentano un valido strumento per il trasferimento delle conoscenze elaborate dalla ricerca biomedica e socio-sanitaria nelle pratiche assistenziali.

Queste Raccomandazioni sono state realizzate da parte del Consorzio Interregionale Piemonte e Valle d’Aosta “Siringomielia-Sindrome di Chiari “ nell’ambito della Rete Interregionale Malattie Rare del Piemonte e della Valle d’Aosta, in collaborazione con l’Associazione Italiana Siringomielia e Malformazione di Arnold-Chiari (AISMAC).

Alcune indicazioni rappresentano il risultato degli incontri del gruppo di lavoro multidisciplinare interregionale (Consorzio “Siringomielia-Sindrome di Chiari”) formato da clinici (neurologi, neurochirurghi, neuro-radiologi, fisiatristi, neuro-urologi, psicologi, foniatristi, chirurghi-vertebrali, internisti, algologi), operatori assistenziali e rappresentanti di Associazioni di pazienti (AISMAC); parte di queste raccomandazioni, inoltre, sono tratte dai risultati della “*First Italian Chiari Consensus Conference, Milano, May 7-9th, 2009*”, dopo ampia discussione e condivisione di consenso da parte dei partecipanti al gruppo di lavoro. Ogni membro del gruppo di lavoro ha quindi espresso una valutazione del testo attribuendo un voto compreso tra 0 (completo disaccordo) e 10 (completo accordo), secondo il metodo Delfi. In caso di accordo, il documento è stato rielaborato in forma testuale e sottoposto al gruppo di lavoro per un consenso definitivo e successiva stesura del documento finale. Per valutazioni uguali o inferiori a 7 è stato necessario proporre una versione alternativa del testo, motivando il parere

negativo. In assenza di un accordo, il documento è stato inviato nuovamente agli autori della raccomandazione con i commenti del gruppo di lavoro per apportare le opportune modifiche e sottoposto nuovamente agli esperti partecipanti. Raggiunto l'accordo dopo successivi round, il documento in forma di testo preliminare è stato elaborato e sottoposto al giudizio dell'intero gruppo di lavoro per il consenso definitivo.

La prima parte del documento rappresenta il tentativo di standardizzare definizioni/classificazioni inerenti alle patologie rare Sindrome di Chiari e Siringomielia e di uniformare/condividere in ambito interregionale Piemonte e Valle d'Aosta gli approcci diagnostico-assistenziali nei confronti dei pazienti affetti da tali malattie, in assenza di Linee Guida codificate. Questo lavoro di condivisione ha contribuito a regolare l'accesso del paziente con Siringomielia e con Sindrome di Chiari all'esenzione per malattia rara, secondo la Normativa vigente ("Definizione dei criteri di riferimento per l'accesso del paziente al percorso di esenzione per malattia rara", Nota assessoriale prot. 33363/DB2005 del 17/11/2010, Regione Piemonte).

Il documento definitivo è stato approvato dai segretari delle seguenti società scientifiche:

Società Italiana Neurologia (SIN), sezioni Piemonte e Valle d'Aosta; Società Italiana Neurologi, Neurochirurghi, Neuroradiologi Ospedalieri (SNO), sezioni Piemonte, Valle d'Aosta e Liguria; Società Italiana Medicina Fisica e Riabilitazione (SIMFER), sezione Piemonte.

DEFINIZIONI E CLASSIFICAZIONI

Definizione (neuroradiologica) della Malformazione di Chiari (Criteri diagnostici IHS, seconda edizione aggiornata “International Classification of Headache Disorders”, codice 7.7):

“Erniazione delle tonsille cerebellari oltre il forame magno alla RM cranio- cervicale definita da uno dei seguenti criteri:

- Discesa caudale delle tonsille cerebellari ≥ 5 mm
- Discesa caudale delle tonsille cerebellari ≥ 3 mm con almeno 1 dei seguenti indicatori di ingombro dello spazio subaracnoideo a livello della giunzione cranio-cervicale:
 - Compressione degli spazi liquorali posteriori e laterali rispetto al cervelletto
 - Ridotta altezza della squama dell’osso occipitale
 - Aumentata inclinazione del tentorio
 - Ingincchiamento del midollo allungato.

Definizione e Classificazione della Malformazione di Chiari

La Malformazione di Chiari (Chiari Malformation, CM) è un’anomalia congenita del cervelletto associata a difetti del tubo neurale.

CM I: disordine del mesoderma parassiale, con anomalie della fossa cranica posteriore (prevalentemente ridotta) e conseguente discesa delle tonsille cerebellari.

CM I-A: con Syr alla RMN

CM I-B: senza Syr alla RMN

CM II: malformazione cerebello-midollare con meningomielocele (prevalente nell’infanzia).

CM III: idem con meningomielocele cervicale alto o occipito-cervicale (forma assai rara e severa).

CM IV: ipoplasia del cervelletto. (2)

Classificazione dei “sottotipi” di Malformazione di Chiari

- 1) Classica CMI+craniosinostosi+osteopetrosi
- 2) CMII + Tethered Cord Syndrome (TCS)
- 3) CMI + disordini ereditari del tessuto connettivo-HDCT (es. S. Ehlers-Danlos)
- 4) Ipertensione endocranica + idrocefalo + processo occupante spazio
- 5) Ipotensione liquorale intraspinale + shunting lombo-peritoneale.

Definizione di Sindrome di Chiari

La Sindrome di Chiari (cod. esenzione per malattia rara RN0010) consiste nella manifestazione clinica (con sintomi e segni) della Malformazione di Chiari (definita radiologicamente), ovvero la “Chiari sintomatica”.

Criteri clinici (**sintomi e segni neurologici**) sono rappresentati da:

- **Cefalea in accordo ai Criteri diagnostici IHS (codice 7.7 Classificazione ICHD-II, 2004)** caratterizzata da almeno una delle seguenti caratteristiche:
 - Scatenata dalla tosse e/o dalla manovra di Valsalva
 - Localizzazione occipitale e/o sub-occipitale e durata protratta (da ore a giorni)
 - Associata a sintomi e/o segni di disfunzione troncoencefalica, cerebellare e/o del midollo cervicale

Il dolore è localizzato alla nuca, scatenato dalla flessione del collo, dalla tosse, dagli sternuti, dagli sforzi fisici, spesso associato a vertigini, disturbi dell'equilibrio e della deambulazione, disturbi vertebro-basilar, segni di coinvolgimento delle diverse strutture nervose (tronco encefalo, midollo cervicale, prime radici cervicali).

- **Sintomi e/o segni otoneurologici** (come capogiro, perdita di equilibrio, sensazione di alterazione della pressione endoauricolare, ipoacusia o iperacusia, vertigini, nistagmo verso il basso, oscillopsia).
- **Sintomi visivi transitori** (fotopsie scintillanti, offuscamento visivo, diplopia o disturbi transitori del campo visivo).
- **Segni clinici di coinvolgimento del midollo cervicale** (da mielopatia cervicale), **del troncoencefalo o degli ultimi nervi cranici** (disfagia), di **atassia** o di **dismetria**.

Ai fini dell'esentabilità, alla cefalea tipica deve associarsi almeno uno dei segni neurologici tipici sopraelencati.

Criteri diagnostici ICHD-II 2004 per Cefalea attribuita a CM1

- A. Cefalea caratterizzata da almeno una delle seguenti caratteristiche e che rispetti il criterio D:
- **Scatenata dalla tosse e/o dalla manovra di Valsalva**
 - Localizzazione occipitale e/o sub-occipitale e durata protratta (da ore a giorni)
 - Associata a sintomi e/o segni di disfunzione troncoencefalica, cerebellare e/o del midollo cervicale
- B. **Erniazione delle tonsille cerebellari** alla RM cranio-cervicale definita da uno dei seguenti criteri:
- Discesa caudale delle tonsille cerebellari di ≥ 5 mm
 - Discesa caudale delle tonsille cerebellari di ≥ 3 mm con almeno 1 dei seguenti indicatori di ingombro dello spazio subaracnoideo a livello della giunzione cranio-cervicale: Compressione degli spazi liquorali posteriori e laterali rispetto al cervelletto / Ridotta altezza della squama dell'osso occipitale / Aumentata inclinazione del tentorio / Ingincocciamento del midollo allungato
- C. Evidenza di **disfunzione della fossa cranica posteriore** basata su almeno 2 delle seguenti caratteristiche:
- Sintomi e/o segni otoneurologici (come capogiro, perdita di equilibrio, sensazione di alterazione della pressione endoauricolare, ipoacusia o iperacusia, vertigini, nistagmo verso il basso, oscillopsia)
 - Sintomi visivi transitori (fotopsie scintillanti, offuscamento visivo, diplopia o disturbi transitori del campo visivo)
 - Segni clinici di coinvolgimento del midollo cervicale, del troncoencefalo o degli ultimi nervi cranici, di atassia o di dismetria
- D. La cefalea si risolve entro 3 mesi dal trattamento con esito positivo della Malformazione di Chiari.

Classificazione della Siringomielia

TIPO I: con ostruzione forame magno e dilatazione canale centrale.

A: con Malformazione di Chiari I

B: con altre lesioni ostruttive del forame magno.

TIPO II: senza ostruzione forame magno

TIPO III: con altre patologie del midollo (forme acquisite)

A: **tumori spinali** (intramidollari)

B: **mielopatia post-traumatica**

C: **aracnoiditi e pachimeningiti spinali**

D: mielomalacia secondaria compressiva (**tumori, ernie**) o ischemica (MAV)

TIPO IV: idromielia pura (dilatazione canale centrale in corso di sviluppo), in genere associata ad idrocefalo (4).

La diagnosi di siringomielia e/o siringobulbia e la conseguente esenzione per malattia rara (codice RF0321) è di pertinenza del neurologo o del neurochirurgo in presenza di cavità siringomielica o di siringobulbia alla RM associata a sintomi e segni spinali e/o bulbari correlati alla sede della cavità.

INDICAZIONI CHIRURGICHE

- **CM I-B sintomatica (Sindrome di Chiari isolata)**=bambini e adulti
Cefalea (tipica!) + segni uditivi/cerebellari/ spinali/visivi
- **CM I-A asintomatica (CM I+Syr)**= bambini e adulti
Anche in assenza di sintomi, se la CM I si associa a siringomielia, soprattutto in caso di:
 - 1) siringomielia olocorde
 - 2) con tendenza “evolutiva”
 - 3) siringa centrale > 50% diametro spinale o eccentrica
 - 4) siringomielia sintomatica (deficit neurologici indicativi di mielopatia)

NB:

- 1) *nei bambini le indicazioni chirurgiche sono più ampie in presenza di siringomielia associata a CM I, anche se CM I asintomatica (importanza di intervento precoce ai fini prognostici, ovvero sulla scomparsa-riduzione della siringa); invece anche nei bambini nella CM I-B, ovvero la CM I isolata, se asintomatica non vi sono chiare indicazioni chirurgiche, ma è preferibile un atteggiamento di attesa con follow up clinico-neuroradiologico (“wait and see”).*
- 2) *se Siringomielia isolata (senza MC I) asintomatica: non chiare indicazioni chirurgiche in bambini e adulti; se sintomatica, nella siringomielia isolata non c'è consenso.*
- 3) *se Siringomielia secondaria (es. post-traumatica): poche indicazioni (poche evidenze di efficacia); importante la valutazione della progressione clinica (> peggioramento motorio).*

STRATEGIE DI INTERVENTO NEUROCHIRURGICO

- **CM I-A (con siringa) e CM1-B sintomatica:**

I linea: decompressione occipito-cervicale C1 con apertura della dura e plastica durale.

Nel paziente di età pediatrica con CM I isolata la decompressione si può limitare all'osso, ottenendo uno slaminamento del legamento atlo-occipitale, in assenza di una plastica durale.

- **CM I e Idrocefalo:**

I linea: si tratta l'idrocefalo con TERZOVENTRICOLOCISTERNOSTOMIA per via endoscopica.

II linea: decompressione occipito-cervicale osteo-durale.

- **Re-interventi:**

II linea: in caso di evoluzione (aumento siringa, ricomparsa/peggioramento dei sintomi) dopo il trattamento di I linea.

NB:

1) il numero di interventi è inversamente proporzionale all'efficacia del trattamento;

2) la resezione del Filum terminale (in presenza di midollo ancorato o "occulto") non è un intervento di scelta nel trattamento della Sindrome di Chiari.

ASPETTI RIABILITATIVI

Introduzione

Lo scopo dell'intervento riabilitativo è quello di ridurre la disabilità del paziente migliorandone l'indipendenza e la qualità di vita. Nel caso della Sindrome di Arnold–Chiari e della Siringomielia la variabilità sintomatologica legata al grado e/o alla sede di lesione è tanto ampia che non ha utilità correlare la patologia ad un trattamento riabilitativo standard: è invece raccomandabile che l'approccio riabilitativo sia commisurato alla valutazione funzionale del paziente, basata sull'utilizzo di scale idonee ed applicate dallo specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa. Di contro, il paziente affetto da Sindrome di Arnold Chiari e/o Siringomielia afferrisce usualmente alla visita neurologica o neurochirurgica: si pone quindi necessità di un punto di contatto professionale tra il Neurologo – Neurochirurgo e lo specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa. D'altro canto,

non è ipotizzabile che in ambito neurologico o neurochirurgico il paziente possa essere sempre valutato anche mediante scale che misurano in modo fine la disabilità. Tutto ciò considerato, pare questa la corretta sede per proporre in modo assai pragmatico che il paziente disabile perché affetto da S. di Arnold Chiari o Siringomielia sia, in sede neurologica o neurochirurgica, valutato mediante una scala per la disabilità molto rapida, la Scala di Rankin modificata (Rankin 1957; Van Swieten, 1988, vedi Figura 1), al fine di identificare i pazienti da avviare alla visita dello specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa, che procederà poi alle proprie specifiche valutazioni.

La Scala di Rankin è uno strumento di valutazione in 5 punti che categorizza i pazienti in base alla loro capacità di effettuare attività precedentemente svolte e la loro richiesta eventuale di assistenza. La sua forma modificata usa una scala a 6 punti (0 - 5), contemplando anche i pazienti con assenza di sintomi.

Sulla base della Scala di Rankin il paziente con un punteggio uguale o superiore a 2 dovrà essere inviato allo specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa, che lo valuterà e se necessario redigerà lo specifico “Progetto Riabilitativo Individuale”. Riteniamo raccomandabile, al fine di un’uniformità di misurazione e di dialogo tra le diverse strutture riabilitative regionali, l’utilizzo da parte dello specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa della Spinal Cord Independence Measure (S.C.I.M.) (Catz et al, 1997 - vedi Figura 2), risultata sensibile nel misurare le variazioni delle abilità del paziente in tre principali aree funzionali: cura di sé, respirazione e controllo degli sfinteri, mobilità. La S.C.I.M. prevede una valutazione relativa a 16 diversi ambiti, con un punteggio globale che va da 0 a 100 (100 massima autonomia), è veloce e facilmente compilabile. L’utilizzo della S.C.I.M. non deve precludere l’ulteriore utilizzo degli strumenti di valutazione che lo specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa riterrà di volta in volta opportuni.

L'intervento specialistico fisiiatrico

La Delibera della Giunta Regionale del Piemonte 2 Aprile 2007, n. 10 – 5605, Bollettino Ufficiale n. 17 del 26.04.07, identifica lo specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa della Struttura Complessa di Recupero e Riabilitazione Funzionale della A.S.L. di appartenenza del paziente come il “garante del percorso riabilitativo, in termini di individuazione dei bisogni specifici del paziente oggetto di valutazione, e responsabile del governo delle necessarie risposte in quanto responsabile del progetto di continuità delle cure”. Lo strumento utilizzato dallo specialista per avviare il paziente alla riabilitazione e per individuare il tipo di intervento e di relativo *setting* è la “Proposta di Percorso Riabilitativo Individuale”, che segue il paziente in tutto il suo iter riabilitativo.

In Regione Piemonte le attività riabilitative degenziali sono articolate in tre livelli. La delibera n. 10 – 5605 riporta la specifica funzione di ciascun livello:

- *I livello*: attività di riabilitazione che interessano pazienti con disabilità di entità rilevante, nell'immediata post – acuzie, croniche od in fase di stabilizzazione che richiedono un intervento riabilitativo non complesso, né intensivo, ma protratto nel tempo, nonché pazienti con disabilità croniche stabilizzate di entità contenuta per le quali possono essere necessari interventi riabilitativi di mantenimento o di prevenzione del degrado motorio – funzionale;
- *II livello*: attività di riabilitazione intensiva dirette al recupero di disabilità importanti, modificabili, che richiedono un elevato impegno diagnostico medico – specialistico ad indirizzo riabilitativo e terapeutico, in termini di precocità, complessità e/o di durata dell'intervento;
- *III livello*: attività di riabilitazione intensiva ad alta specializzazione che richiedono particolare impegno di qualificazione, mezzi, attrezzature e personale, che sono erogate presso ospedali sede di alta specialità ai sensi del D.M. 29.01.1992.

Accanto e complementari alle attività di riabilitazione degenziali vi sono le attività ambulatoriali, dedicate al paziente da riabilitare che può vivere in sicurezza nel proprio ambiente di vita (Linee Guida sulle attività ambulatoriali di riabilitazione della S.I.M.F.E.R. Società Italiana di Medicina Fisica e Riabilitazione, 2001 - http://simfer.it/cont__64_170.phtml#170).

Il percorso riabilitativo

Tenuto conto della tipologia del paziente e della organizzazione sanitaria riabilitativa della Regione Piemonte, ci proponiamo in questa sede di identificare (a) i criteri applicabili dal Neurologo / Neurochirurgo per affidare il paziente in visita ambulatoriale allo specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa e (b) criteri comuni al Neurologo / Neurochirurgo e allo specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa per avviare il paziente in corso di degenza per acuti ad un percorso riabilitativo post – dimissione.

a) Paziente in visita ambulatoriale neurologica o neurochirurgica

In questa sede il paziente è normalmente valutato dal solo Neurologo / Neurochirurgo, o per controllo o perché in predico per intervento neurochirurgico. Si propone che la richiesta di visita fisiatrica e la conseguente presa in carico riabilitativa sia articolata secondo i gradi della Scala Rankin e così modulata:

- in caso di disabilità assente o lieve (Rankin 0-1): nessuna richiesta di visita fisiatrica;
- in tutti gli altri casi (Rankin > 1): richiesta di visita fisiatrica.

Lo specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa nell'ambito della sua valutazione, comprensiva dell'uso della scala S.C.I.M. (facoltative FIM, Barthel Index, o altro), dovrà redigere lo specifico Progetto Riabilitativo Individuale comprensivo di prescrizione di ausili e/o di ortesi.

b) Paziente degente in Ospedale

Per quanto attiene ai pazienti in regime di ricovero, premesso che generalmente il loro livello di disabilità è elevato, la presa in carico riabilitativa intra-ospedaliera sarà concertata tra le figure professionali dello specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa e del Neurologo/Neurochirurgo curante. Nell'ambito della continuità della presa in carico riabilitativa, al momento della dimissione lo specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa individuerà il *setting* adeguato attraverso la scheda regionale di "Proposta di Percorso Riabilitativo Individuale". Anche in questa fase, per i già citati motivi di uniformità territoriale, si raccomanda l'utilizzo della Scala S.C.I.M.. Fatto salvo il parere dello specialista in Medicina Fisica e Riabilitativa sul percorso riabilitativo e l'applicazione di scale ulteriori (ad esempio la FIM e la Barthel, già presenti sulla Proposta di Percorso Riabilitativo Individuale), un comune punto di dialogo tra le diverse figure professionali nei confronti del paziente proponiamo possa essere costituito dalla Scala di Rankin, secondo la seguente articolazione:

- Grado 0 - 1: nessun intervento riabilitativo;
- Grado 2 - 3: presa in carico riabilitativa ambulatoriale;
- Grado 4 - 5: riabilitazione degenziale di I livello o di II livello in funzione della prognosi riabilitativa e dei bisogni clinici, riabilitativi e assistenziali.

Bibliografia essenziale

1. Criteri diagnostici IHS-International Headache Society, Classificazione ICHD-II, 2004
2. Victor M., Ropper H.A. Adams e Victor. Principi di Neurologia. Vol.II, McGraw Hill, 2002, pp.1026-1028; pp.1285-1290
3. Milhorat T.H.et al. Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling and Chiari Malformation Type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. J. Neurosurg Spine, 2007; 7:601-609
4. Milhorat T.H. et al. Chiari I Malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery, 1999; 44; 5:1005-1017

5. Caldarelli M, Novegno F, Vassimi L, Romani R, Tamburrini G, Di Rocco C. The role of limited posterior fossa craniectomy in the surgical treatment of Chiari Malformation Type I: experience with a pediatric series. *J Neurosurg.* 2007, Mar;106(3 Suppl):187-95.
6. Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr.* 2008 Jul;2(1):42-9.
7. Catz A, Itzkovich M, Agranov E, Ring H, Tamir A. SCIM – Spinal Cord Independence Measure: a new disability scale for patients with spinal cord lesions. *Spinal Cord,* 1997; 35:850-856.
8. Linee Guida sulle attività ambulatoriali di riabilitazione della S.I.M.F.E.R. Società Italiana di Medicina Fisica e Riabilitazione, 2001 - http://simfer.it/cont__64_170.phtml#170).
9. Rankin J. Cerebral vascular events in patients over the age of 60, II:prognosis. *Scott Med J* 1957; 2: 200-215.
10. Van Swieten JC, Koudstaal PJ, Visser MC, et al. Interobserver agreement for the assessment of handicap in stroke patients. *Stroke* 1988; 19: 604-607
11. Definizione dei criteri di riferimento per l'accesso del paziente al percorso di esenzione per malattia rara. http://www.malattierapiemonte.it/documents/criteri_di_esentabilita.pdf
12. Rete Interregionale Malattie Rare Regione Piemonte e Valle d'Aosta: disponibile all'indirizzo http://www.malattierapiemonte.it/attivita_consortili.pdf Raccomandazioni Diagnostico-Terapeutiche a Cura del Consorzio Interregionale "Chiari-Siringomielia" Piemonte e Valle D'Aosta

Figura 1. Scala di Rankin modificata.

GRADO	DESCRIZIONE
0	NESSUN SINTOMO
1	NESSUNA DISABILITA' Sintomi di grado lieve, è in grado di eseguire tutte le attività abituali
2	DISABILITA' DI GRADO LIEVE Incapace di eseguire tutte le attività, ma in grado di seguire i propri affari senza assistenza
3	DISABILITA' DI GRADO MODERATO Richiede un certo aiuto, ma è in grado di camminare senza assistenza
4	DISABILITA' DI GRADO DISCRETO Incapace di camminare e di attendere alla cura di sé senza assistenza
5	DISABILITA' DI GRADO GRAVE

	Confinato a letto, incontinente, richiede costante assistenza
--	---

Figura 2. Spinal Cord Independence Measure.

S.C.I.M.
SPINAL CORD INDEPENDENCE MEASURE

Nome/Cognome paziente:

Nome/Cognome esaminatore:

(il punteggio assegnato alla descrizione relativa ad ogni funzione dovrebbe essere posto nel riquadro adiacente sotto la data relativa)

Autosufficienza

1. Alimentazione (*tagliare aprire contenitori, portare il cibo alla bocca, tenere in mano tazza con liquidi*)

- 0. aiuto di familiari, gastrostomia o alimentazione orale completamente assistita
- 1. mangia cibo tagliato usando diversi ausili per le mani e per i piatti
- 2. mangia cibo tagliato usando un solo ausilio per le mani; incapace di tenere in mano una tazza
- 3. mangia cibo tagliato usando un solo ausilio; capace di tenere in mano una tazza
- 4. mangia cibo tagliato senza ausili; ha bisogno di una piccola assistenza (per es: aprire contenitori)
- 5. completamente indipendente

2. Fare il bagno (*insaponarsi, capacità di aprire il rubinetto dell'acqua, lavarsi*)

- 0. richiede assistenza totale
- 1. si insapona solo piccole parti del corpo con o senza ausili
- 2. si insapona con ausili; non è in grado di raggiungere parti distanti del corpo o non in grado di aprire il rubinetto
- 3. si insapona senza ausili; ha bisogno di una piccola assistenza per raggiungere parti distanti del corpo
- 4. si lava in modo indipendente con ausilio in un bagno protetto
- 5. si lava in modo indipendente senza ausili

3. Vestirsi (*preparazione degli abiti, vestirsi la parte superiore e inferiore del corpo, svestirsi*)

- 0. richiede assistenza totale
- 1. si veste parzialmente la parte superiore del corpo (per es: senza abbottonarsi) in un ambiente attrezzato (per es: supporto per la schiena)
- 2. è indipendente nel vestire e svestire la parte superiore del corpo. Ha bisogno di molta assistenza per le parti inferiori del corpo
- 3. richiede una piccola assistenza per vestire la parte superiore e inferiore del corpo
- 4. si veste e si sveste in modo indipendente, ma ha bisogno di ausili e/o ambiente attrezzato
- 5. si veste e si sveste in modo indipendente senza ausili

4. Prepararsi (lavarsi mani e faccia, lavarsi i denti, pettinarsi, farsi la barba, truccarsi)

- 0. richiede assistenza totale
- 1. riesce in una unica funzione (per es.: lavarsi mani e faccia)
- 2. riesce in alcune funzioni usando ausili; ha bisogno di aiuto per mettere o togliere gli ausili
- 3. riesce in alcune funzioni usando ausili; mette e toglie gli ausili in modo indipendente
- 4. riesce in tutte le funzioni utilizzando ausili o nelle maggior parte delle funzioni non ha bisogno di ausili
- 5. è indipendente in tutte le funzioni senza utilizzare ausili

Respirazione e gestione dello sfintere

5. Respirazione

- 0. richiede ventilazione assistita
- 2. richiede tubo tracheale e ventilazione parzialmente assistita
- 4. respira in modo indipendente ma richiede molta assistenza nella gestione del tubo tracheale
- 6. respira in modo indipendente e richiede una piccola assistenza nella gestione del tubo tracheale
- 8. respira senza tubo tracheale, ma a volte richiede assistenza meccanica per la respirazione
- 10. respira in modo indipendente senza alcun ausilio

6. Gestione sfintere – vescica

- 0. catetere permanente
- 5. caterizzazione intermittente assistita o nessuna caterizzazione, volume di urina residua > 100cc
- 10. auto-caterizzazione intermittente
- 15. non è richiesta caterizzazione, volume di urina residua < 100cc

7. Gestione sfintere - intestino

- 0. irregolarità, tempi inopportuni o frequenza molto bassa (meno di una volta ogni tre giorni) di movimenti intestinali
- 5. movimento intestinali regolari con tempi appropriati, ma con assistenza (per es: per applicare supposte)
- 10. movimenti intestinali regolari con tempi appropriati, senza assistenza

8. Uso del bagno (igiene perineale, sistemazione gli abiti prima e dopo, uso di assorbenti o pannolini)

- 0. richiede assistenza totale
- 1. sveste la parte inferiore del corpo, ha bisogno di assistenza per tutte le restanti funzioni
- 2. sveste la parte inferiore del corpo e parzialmente si pulisce (dopo); ha bisogno di assistenza per sistemare gli abiti e/o gli assorbenti
- 3. si sveste e si pulisce (dopo) ; ha bisogno di assistenza per sistemare gli abiti e/o gli assorbenti
- 4. è indipendente in tutte le funzioni ma ha bisogno di ausili o di un ambiente assistito (per es.: barre di sostegno)
- 5. indipendente, senza ausili o ambiente assistito

Spostamenti (stanza e bagno)

9. Spostamenti nel letto e azioni per prevenire piaghe da decubito

- 0. richiede assistenza totale
- 1. spostamenti parziali (si gira nel letto ma solo da una parte)
- 2. si gira nel letto da entrambi i lati, ma non riesce ad allentare completamente la pressione
- 3. allenta la pressione ma solo da steso

4. si gira nel letto e si siede senza assistenza
5. spostamenti nel letto indipendenti; riesce a tirarsi su in posizione seduta ma senza completa elevazione del corpo
6. riesce a tirarsi su in posizione seduta

10. Trasferimenti letto – carrozzina (chiudere carrozzina, sollevare il poggia-piedi, rimuovere e sistemare appoggio-braccia, trasferimenti, sollevare i piedi)

0. richiede assistenza totale
1. ha bisogno di assistenza parziale e/o supervisione
2. è indipendente

11. Trasferimenti carrozzina-bagno-vasca da bagno (se usa carrozzina da bagno – trasferimento daa;

se usa una carrozzina normale - chiudere la carrozzina, sollevare il poggia piedi, rimuovere e sistemare il poggia braccia, spostarsi, sollevare i piedi)

0. richiede assistenza totale
1. ha bisogno di assistenza parziale e/o supervisione o ausili (per es.: barre di sostegno)
2. è indipendente

Appendice A. Parte 3

Trasferimenti (interni ed esterni)

12. Spostamenti interni (distanze brevi)

0. richiede assistenza completa
1. ha bisogno di carrozzina elettrica o assistenza parziale per utilizzare carrozzina manuale
2. si sposta in modo indipendente con la carrozzina manuale
3. cammina con deambulatore
4. cammina con stampelle
5. cammina con due bastoni
6. cammina con un bastone
7. ha bisogno di ausili solo per le gambe
8. cammina senza aiuti

13. Spostamenti per distanze modeste (10 – 100 mt)

0. richiede assistenza completa
1. ha bisogno di sedia elettrica o parziale assistenza per utilizzare carrozzina manuale
2. si sposta in modo indipendente con la carrozzina manuale
3. cammina con deambulatore
4. cammina con stampelle
5. cammina con due bastoni
6. cammina con un bastone
7. ha bisogno di ausili solo per le gambe
8. cammina senza aiuti

14. Spostamenti all'esterno (più di 100 mt)

0. richiede assistenza completa
1. ha bisogno di sedia elettrica o parziale assistenza per utilizzare carrozzina manuale
2. si sposta in modo indipendente con la carrozzina manuale
3. cammina con deambulatore
4. cammina con stampelle
5. cammina con due bastoni
6. cammina con un bastone
7. ha bisogno di ausili solo per le gambe
8. cammina senza aiuti

15. Gestione scale

- 0. incapace di salire o scendere scale
- 1. sale solo 1 o 2 scalini, con sistema di risalita
- 2. sale e scenda almeno tre scalini con aiuto o supervisione di una altra persona
- 3. sale e scende almeno tre scalini con aiuto di corrimano e/o stampelle e/o bastone
- 4. sale e scende almeno tre scalino senza alcun supporto o supervisione

16. Trasferimenti: carrozzina – automobile, chiudere la carrozzina, rimuovere poggia piedi, rimuovere poggia braccio, trasferimenti nella e dall'automobile, portare la carrozzina dentro e fuori dall'automobile)

- 0. richiede assistenza completa
- 1. ha bisogno di assistenza parziale e/o supervisione, e/o ausili
- 2. indipendente e senza utilizzo di ausili