

COD. PRATICA: 2020-001-1116



## Regione Umbria

Giunta Regionale

### DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

N. 1117 SEDUTA DEL 18/11/2020

**OGGETTO:** Criteri per l'attribuzione del contributo economico di prima fascia (euro 800/mese) per l'assistenza indiretta alle persone affette da malattie dei motoneuroni con particolare riferimento alla Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), così come disposto dalla DGR 993 del 28 ottobre 2020.

		PRESENZE
Tesei Donatella	Presidente della Giunta	Presente
Morrone Roberto	Vice Presidente della Giunta	Presente
Agabiti Paola	Componente della Giunta	Presente
Coletto Luca	Componente della Giunta	Presente
Fioroni Michele	Componente della Giunta	Presente
Melasecche Germini Enrico	Componente della Giunta	Presente

Presidente: **Donatella Tesei**

Segretario Verbalizzante: [--FEASEGRE\_X--]

Atto firmato digitalmente ai sensi delle vigenti disposizioni di legge

L'atto si compone di 8 pagine

Fanno parte integrante dell'atto i seguenti allegati:

**AllegatocriteriSLA.**

COD. PRATICA: 2020-001-1116

## LA GIUNTA REGIONALE

**Visto** il documento istruttorio concernente l'argomento in oggetto: **"Criteri per l'attribuzione del contributo economico di prima fascia (euro 800/mese) per l'assistenza indiretta alle persone affette da malattie dei motoneuroni con particolare riferimento alla Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), così come disposto dalla DGR 993 del 28 ottobre 2020."** e la conseguente proposta di 'Assessore Luca Coletto

**Preso atto:**

- a) del parere favorevole di regolarità tecnica e amministrativa reso dal responsabile del procedimento;
- b) del parere favorevole sotto il profilo della legittimità espresso dal Dirigente competente;
- c) del parere favorevole del Direttore in merito alla coerenza dell'atto proposto con gli indirizzi e gli obiettivi assegnati alla Direzione stessa;

**Vista** la DGR 1708 del 30 novembre 2009 "legge regionale 4 giugno 2008 n. 9, istituzione del fondo regionale per la non autosufficienza e modalità di accesso alle prestazioni";

**Richiamata** la DGR 664 del 20 giugno 2011 "percorsi assistenziali e riabilitativi delle persone affette da SLA" che istituisce il Centro di riferimento per la SLA nell'Azienda Ospedaliera di Perugia;

**Richiamata** la DGR 909 del luglio 2011 che ha attivato - in forma di sperimentazione - l'"assistenza indiretta" per persone affette da malattie dei motoneuroni e in particolare da SLA e ha disposto l'erogazione di un contributo economico articolato su tre fasce, rispettivamente di euro 400, euro 800 ed euro 1200 al mese

**Vista** la legge regionale n. 11 del 9 aprile 2015 "Testo unico in materia di sanità e servizi sociali" artt. 295 comma 1 lettera b) e art. 323 comma 5;

**Visto** il DM 26 settembre 2016 - Riparto delle risorse finanziarie del Fondo nazionale per le non autosufficienze, per l'anno 2016 che individua le scale di valutazione per la gravissima disabilità.

**Richiamato** il DPCM 12 gennaio 2017 "Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza di cui all'art. 1 comma 7 decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502"

**Richiamata** la DGR 207/2017 - Chiusura fase sperimentale DGR n. 909 del 29 luglio 2011 "Sperimentazione temporanea di interventi di assistenza indiretta per persone affette da malattie dei motoneuroni ed in particolare da SLA in fase avanzata della malattia: integrazione alla DGR n. 1708 del 30 novembre 2009". Avvio trasferimenti a regime.

**Richiamata** l'Intesa, ai sensi dell'articolo 1, comma 1265, della legge 27 dicembre 2006, n. 296, e successive modificazioni, sullo schema di decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri, su proposta del Ministro del lavoro e delle politiche sociali, di concerto con il Ministro della salute e il Ministro dell'economia e delle finanze, di adozione del Piano nazionale per la non autosufficienza e recante il riparto del Fondo per le non autosufficienze del triennio 2019/2021 - annualità 2019.

Intesa Conferenza Unificata Rep. Atti n.120/CU 7 novembre 2019 - Piano Nazionale per la Non Autosufficienza e riparto fondi 2019-2021.

**Richiamato** il DPCM del 21/11/19 "Adozione del Piano nazionale per la non autosufficienza e riparto del Fondo per le non autosufficienze del triennio 2019-2021" che dispone l'adozione dei Piani regionali per la non autosufficienza entro 90 giorni dalla comunicazione dell'avvenuta registrazione della Corte dei Conti;

**Viste** inoltre le novità introdotte dal decreto interministeriale di cui all'Intesa in Conferenza Unificata Rep. Atti n.120/CU 7 novembre 2019 - Piano Nazionale per la Non Autosufficienza e riparto fondi 2019-2021 che nell'allegato B riporta le modalità previste per l'"Assegno di cura e per l'autonomia" eventualmente condizionato ad ISEE ma per valori non inferiori a 50 mila euro, accresciuti a 65 mila in caso di beneficiari minorenni, dove l'ISEE da utilizzare è quello per prestazioni agevolate di natura socio assistenziali;

**Richiamata** la Determinazione dirigenziale n. 13306/2019 con la quale viene istituita la Commissione di esperti - formata dai direttori sanitari e amministrativi delle Aziende sanitarie del territorio, da

COD. PRATICA: 2020-001-1116

direttori di distretto, da fisiatri e neurologi e da delegati ANCI, coordinata dal servizio regionale competente supportato dalla posizione organizzativa - con l'obiettivo di aggiornare e revisionare i criteri e la modulistica dell'assistenza indiretta disposta dalle DGR sopra richiamate, anche alla luce della programmazione del Piano nazionale per la non autosufficienza di cui all'Intesa, al fine di assicurare a tutta la popolazione con disabilità gravissime livelli equi di assistenza.

**Vista** la DGR n. 1304 del 27/12/2019 "legge regionale 9 aprile 2015 Testo unico in materia di Sanità e Servizi Sociali art. 407 c. 3 Clausole valutative - Fondo regionale per la non autosufficienza anno 2017-2018, Relazione all'Assemblea Legislativa".

**Richiamato** il DPCM del 21 novembre 2019 pubblicato in GU n. 28 del 4 febbraio 2020 di approvazione del Piano nazionale integrato per la non autosufficienza per il triennio 2019-2021, e approva il riparto triennale alle regioni delle risorse del Fondo per la non autosufficienza nazionale (FNNA);

**Richiamata** la deliberazione dell'Assemblea legislativa n. 43 del 25 giugno 2020 che approva il Piano regionale integrato per la non autosufficienza (PRINA) 2019-2021 e la previsione di spesa per il triennio per l'assistenza indiretta compresa la SLA.

**Richiamata** la DGR n. 993 del 28 ottobre 2020, la Giunta, in attuazione a quanto stabilito dal Piano PRINA, approva l'Allegato di aggiornamento dei criteri e modalità organizzative per Assistenza indiretta a valere sulla quota del FNNA 2019-2021

**Visti** gli esiti del lavoro del gruppo di esperti in seno alla Commissione di esperti;

**Vista** la legge regionale 1 febbraio 2005, n. 2 e la normativa attuativa della stessa;

**Visto** il Regolamento interno di questa Giunta;

**A voti** unanimi espressi nei modi di legge,

#### **DELIBERA**

*per le motivazioni contenute nel documento istruttorio che è parte integrante e sostanziale della presente deliberazione*

- 1) di approvare l'Allegato "Criteri per l'attribuzione del contributo economico di prima fascia (euro 800/mese) per l'assistenza indiretta alle persone affette da malattie dei motoneuroni con particolare riferimento alla Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA)";
- 2) di disporre che i criteri per la seconda fascia relativi al contributo di euro 1200/mese rimangono quelli della DGR 207/2017 specificati nell'Allegato alla stessa;
- 3) di ordinare che i contenuti dell'Allegato di cui al punto 1), integrano le disposizioni contenute nella DGR 933 del 28 ottobre 2020 – Allegato "criteri e modalità organizzative per l'assegnazione dell'assistenza indiretta", valide per le nuove domande per l'assistenza indiretta presentate all'azienda sanitaria/distretti dal primo novembre 2020;
- 4) di notificare il presente atto alle direzioni aziendali del territorio per il seguito di competenza;
- 5) di ordinare alle direzioni aziendali del territorio di pubblicare il presente provvedimento sui rispettivi siti istituzionali;
- 6) di dare atto che il presente provvedimento è soggetto alla pubblicazione nel bollettino ufficiale della Regione Umbria.

COD. PRATICA: 2020-001-1116

## DOCUMENTO ISTRUTTORIO

**Oggetto: Criteri per l'attribuzione del contributo economico di prima fascia (euro 800/mese) per l'assistenza indiretta alle persone affette da malattie dei motoneuroni con particolare riferimento alla Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), così come disposto dalla DGR 993 del 28 ottobre 2020.**

La Sclerosi Laterale Amiotrofica è una malattia cronica degenerativa rara fortemente disabilitante e che nella fasi più avanzate richiede una significativa assistenza domiciliare con l'attivazione dei servizi territoriali e l'importante compartecipazione della famiglia.

Viste le criticità e le complessità della condizione in cui si trovano a vivere le persone affette, le risposte necessarie per migliorare l'assistenza a loro dovuta devono provenire dai diversi ambiti sanitari e sociali che inevitabilmente vengono ad esserne interessati e dai quali si possono trarre servizi assistenziali, agevolazioni e tutela per la salute.

Si ricorda che in Umbria sono stati definiti fin dal 2011 i percorsi assistenziali e riabilitativi delle persone affette da SLA con disposizione regionale n. 664 del 20 giugno. Tale disposizione oltre a declinare le forme cliniche che può assumere la SLA, sottolinea il coinvolgimento oltre che di natura clinico assistenziale, anche di natura sociale ed economico. Infatti l'evoluzione naturale di tale patologia, in tutte le sue forme, rappresenta un carico complesso, gravoso e difficile sia per la famiglia che per l'organizzazione socio sanitaria.

A sostegno quindi di quanto sopra evidenziato, con successiva disposizione DGR 909 del luglio 2011 è stata attivata – in forma di sperimentazione - l'"assistenza indiretta" per persone affette da malattie dei motoneuroni e in particolare da SLA e disponeva l'erogazione di un contributo economico articolato su tre fasce, rispettivamente di euro 400, euro 800 ed euro 1200 al mese. Il contributo è considerato un supporto all'assistenza a domicilio che permette assistenza qualificata all'interno del contesto familiare e una soddisfacente vita di relazione anche nelle fasi più gravi e invalidanti della patologia, tramite la presenza quotidiana di un care-giver dedicato, in alternativa quindi al ricovero residenziale o semiresidenziale in struttura sanitaria o socio sanitaria.

Nel frattempo anche a livello ministeriale vengono approvate norme dedicate al sostegno alla domiciliarità per persone affette da SLA e nel 2016 interviene il decreto del Ministro del Lavoro e delle Politiche sociali, pubblicato nella GU n. 280/2016, che assegna alle Regioni fondi per l'anno 2016 a favore delle persone affette da malattie dei motoneuroni ed in particolare da SLA. Lo stesso decreto all'art. 3 individuava i criteri di gravissima disabilità alle lettere b), e) ed i), comma 2 art. 3 e nello specifico:

- b) persone dipendenti da ventilazione meccanica assistita o non invasiva continuativa (24/7)
- e) persone con gravissima compromissione motoria da patologia neurologica o muscolare con bilancio muscolare complessivo  $\leq 1$  ai 4 arti alla scala MRC, o con punteggio alla scala EDSS  $\geq 9$ , o in stadio 5 di Hoehn e Yahr mod;
- i) ogni altra persona in condizione di dipendenza vitale che necessiti di assistenza continuativa e monitoraggio nelle 24 ore, sette giorni su sette, per bisogni complessi derivanti dalle gravi condizioni psicofisiche.

L'Umbria quindi anche sulla scia delle disposizioni nazionali 2016 aggiorna le disposizioni esistenti con DGR 207 del 6 marzo 2017, chiude la fase di sperimentazione e dispone i trasferimenti monetari a regime, a valere sulla quota a parte del Fondo nazionale per la non autosufficienza, individuando

COD. PRATICA: 2020-001-1116

due fasce come specificato nell'Allegato alla stessa DGR 207- "Erogazione del trasferimento monetario a favore di persone affette da malattie dei motoneuroni ed in particolare da SLA" : la prima fascia di euro 800 al mese il cui contributo viene erogato fin dal momento della diagnosi certificata da un Centro di riferimento riconosciuto dal DM 18 maggio 2001 n. 279 senza però declinare criteri utili alla quantificazione della disabilità e la seconda fascia di euro 1200 al mese in base alla presenza di uno dei 2 seguenti gruppi che individuano la gravissima disabilità:

- 1) presenza di almeno 1 dei seguenti criteri : a)ventilazione invasiva o ventilazione non invasiva sub continua > 18 ore; b)perdita di linguaggio comprensibile con perdita completa dell'uso degli arti superiori; c)perdita del linguaggio comprensibile con perdita completa della funzione deambulatoria
- 2) presenza di 3 dei seguenti criteri: a)ventilazione non invasiva intermittente e/o notturna; b)perdita del linguaggio comprensibile; c)perdita sub-completa della funzione deambulatoria autonoma o necessità di assistenza sub-continua nella cura della persona; d) alimentazione enterale adiuvata.

Con DPCM del 21 novembre 2019 pubblicato in GU n. 28 del 4 febbraio 2020 viene ripartito, per il triennio 2019-2021, il Fondo per la non autosufficienza nazionale (FNNA) ed in particolare alla Regione Umbria attribuisce:

2019 euro 9.859.040

2020 euro 9.821.200 + ulteriori risorse per euro 860.000

2021 euro 9.785.080

Di seguito è utile evidenziare rispetto al FNNA quanto la Regione Umbria attribuisce all'assistenza indiretta.

Nella tabella 1 si evidenzia la situazione dell'assistenza indiretta in Umbria e la spesa a valere sul FNNA per tutto l'anno 2019; nella tabella 2 la situazione a tutto settembre 2020:

tab. 1

REGIONE UMBRIA anno 2019				
	N. UTENTI	SPESA	LISTA ATTESA	DGR DI RIF.
SLA	87	€ 881.983,64	0	207/2017
GD E MALATTIA RARA	129	€ 1.586.799,23	1	454/2017
GRAVISSIME DISABILITA'	212	€ 1.084.551,19	322	639/2017
<b>SPESA TOTALE</b>	<b>428</b>	<b>€ 3.553.334,06</b>		

tab. 2

REGIONE UMBRIA gennaio-settembre 2020				
	N. UTENTI	SPESA	LISTA ATTESA	DGR DI RIF.
SLA	60	525.991,22		207/2017
GD E MALATTIA RARA	123	1.155.138,38		454/2017
GRAVISSIME DISABILITA'	309	1.356.755,90	152	639/2017
<b>SPESA TOTALE</b>	<b>492</b>	<b>3.037.885,50</b>		

Con deliberazione dell'Assemblea legislativa n. 43 del 25 giugno 2020 l'Organo consiliare approva il Piano regionale integrato per la non autosufficienza (PRINA) 2019-2021 e la previsione di spesa per il triennio per l'assistenza indiretta compresa la SLA.

COD. PRATICA: 2020-001-1116

Con successiva DGR n. 993 del 28 ottobre c.a., la Giunta, in attuazione a quanto stabilito dal Piano PRINA, approva l'Allegato di aggiornamento dei criteri e modalità organizzative per Assistenza indiretta a valere sulla quota del FNNA 2019-2021; nello stesso atto ordina: *“di disporre che i criteri per il contributo economico di prima fascia (euro 800/mese) per le persone affette da malattia dei motoneuroni con particolare riferimento alla SLA verranno determinati dal gruppo di lavoro di esperti attivo in seno alla Commissione di esperti entro e non oltre 10 giorni dall'approvazione del presente dispositivo e proposti alla Giunta regionale per l'approvazione”*.

Come spiegato sopra, la DGR 207 del 6 marzo 2017, individua - nell'allegato “Erogazione del trasferimento monetario a favore di persone affette da malattie dei motoneuroni ed in particolare da SLA” - per l'accesso alla prima fascia di assistenza indiretta pari ad un contributo economico di euro 800 al mese, un unico requisito ovvero la diagnosi certificata da qualsiasi Centro di riferimento riconosciuto a livello nazionale ai sensi del DM 18 maggio 2001 n. 279.

Poiché i contributi per l'assistenza indiretta alla gravissima disabilità sono finanziati da una quota pari al 50% per le gravissime disabilità dal Fondo Nazionale per la non autosufficienza (FNNA) è necessario e indispensabile prevedere anche per questa prima fascia, un ulteriore requisito che quantifichi la disabilità/non autosufficienza della persona affetta da malattia dei motoneuroni in particolare da SLA.

Per questi motivi la Giunta regionale nella DGR 933 del 28 ottobre 2020 sopra richiamata ha dato l'incarico al gruppo di lavoro di esperti fisioterapisti, neurologi, assistenti sociali, in seno alla Commissione che ha lavorato sull'aggiornamento dei criteri e sulle modalità organizzative dell'assistenza indiretta, di individuare un ulteriore criterio che indagasse e quantificasse il grado di disabilità per l'accesso al contributo di prima fascia. Si sottolinea comunque che per l'ammissibilità al contributo economico di assistenza indiretta la soglia di reddito ISEE (prestazioni agevolate di natura socio sanitaria) non deve superare euro 50.000 per adulti e anziani ed euro 65.000 in caso di beneficiari minori, così come indicato dalla DGR 993/2020 sopra richiamata.

Il gruppo di esperti, riunitosi in modalità a distanza i giorni 2 novembre e 4 novembre c.a. - coordinati dalla posizione organizzativa “Assistenza sanitaria di base, specialistica, tutela salute materno-infantile, disabilità e riabilitazione. Cooperazione sanitaria” del Servizio “Programmazione sanitaria assistenza ospedaliera, assistenza territoriale, integrazione socio sanitaria, valutazione qualità e progetti europei” - nell'allegato al presente documento istruttorio, ha restituito gli esiti del lavoro assegnato dalla DGR 993, entro i tempi previsti di 10 giorni.

**L'ulteriore criterio che quantifica la disabilità è stato identificato utilizzando la scala di valutazione clinica ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R) validata scientificamente, che gli esperti hanno ritenuto idonea ed equa e che, ad oggi, risulta la più utilizzata per quantificare la disabilità delle malattie dei motoneuroni ed in particolare la SLA, dal mondo scientifico. L'ulteriore criterio di accesso quindi, oltre alla diagnosi certificata, è la presenza, in almeno uno dei 12 item della scala ALSFRS-R di uno score pari al valore indicato nella tabella di cui all'Allegato.**

Tutto ciò premesso si propone alla Giunta regionale:

- 1-di approvare l'Allegato “criteri per l'attribuzione del contributo economico di prima fascia (euro 800/mese) per l'assistenza indiretta alle persone affette da malattie dei motoneuroni con particolare riferimento alla Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA)”;
- 2-di disporre che i criteri per la seconda fascia relativi al contributo di euro 1200/mese rimangono quelli della DGR 207/2017 specificati nell'Allegato alla stessa;
- 3-di ordinare che i contenuti dell'Allegato di cui al punto 1), integrano le disposizioni contenute nella DGR 933 del 28 ottobre 2020 – Allegato “criteri e modalità organizzative per l'assegnazione dell'assistenza indiretta”, valide per le nuove domande per l'assistenza indiretta presentate all'azienda sanitaria/distretti dal primo novembre 2020;
- 4-di notificare il presente atto alle Direzioni aziendali del territorio per il seguito di competenza;

COD. PRATICA: 2020-001-1116

5-di ordinare alle Direzioni aziendali del territorio di pubblicare il presente provvedimento sui rispettivi siti istituzionali;  
6-di dare atto che il presente provvedimento è soggetto alla pubblicazione nel bollettino ufficiale della Regione Umbria

---

### PARERE DI REGOLARITÀ TECNICA E AMMINISTRATIVA

Ai sensi del vigente Regolamento interno della Giunta: si esprime parere favorevole in ordine alla regolarità tecnica e amministrativa del procedimento e si trasmette al Dirigente per le determinazioni di competenza.

Perugia, lì 17/11/2020

Il responsabile del procedimento  
Michaela Chiodini

FIRMATO

Firma apposta digitalmente ai sensi  
delle vigenti disposizioni di legge

---

### PARERE DI LEGITTIMITÀ

Ai sensi del vigente Regolamento interno della Giunta;

Visto il documento istruttorio;

Atteso che sull'atto è stato espresso:

- il parere favorevole in ordine alla regolarità tecnica e amministrativa reso dal responsabile del procedimento;

-

Si esprime parere favorevole in merito alla legittimità dell'atto

Perugia, lì 17/11/2020

Il dirigente del Servizio  
Programmazione sanitaria, assistenza  
ospedaliera, assistenza territoriale,  
integrazione socio-sanitaria. Valutazione di  
qualità e progetti europei

Paola Casucci

FIRMATO

COD. PRATICA: 2020-001-1116

Firma apposta digitalmente ai sensi  
delle vigenti disposizioni di legge

---

### **PARERE DEL DIRETTORE**

Il Direttore, ai sensi e per gli effetti degli artt. 6, l.r. n. 2/2005 e 13 del Regolamento approvato con Deliberazione di G.R., 25 gennaio 2006, n. 108:

- riscontrati i prescritti pareri del vigente Regolamento interno della Giunta,
  - verificata la coerenza dell'atto proposto con gli indirizzi e gli obiettivi assegnati alla Direzione,
- esprime parere favorevole alla sua approvazione.

Perugia, li 17/11/2020

**IL DIRETTORE**  
**DIREZIONE REGIONALE SALUTE E WELFARE**  
- Claudio Dario  
Titolare

**FIRMATO**

Firma apposta digitalmente ai sensi  
delle vigenti disposizioni di legge

---

### **PROPOSTA ASSESSORE**

L'Assessore Luca Coletto ai sensi del vigente Regolamento della Giunta regionale,

**propone**

alla Giunta regionale l'adozione del presente atto

Perugia, li 17/11/2020

**Assessore Luca Coletto**  
Titolare

**FIRMATO**

Firma apposta digitalmente ai sensi  
delle vigenti disposizioni di legge

---

Allegato

**Criteria per l'attribuzione del contributo economico di prima fascia (euro 800/mese) per l'assistenza indiretta alle persone affette da malattie dei motoneuroni con particolare riferimento alla Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA).**

Si sottolinea comunque che per l'ammissibilità al contributo economico di assistenza indiretta la soglia di reddito ISEE (prestazioni agevolate di natura socio sanitaria) non deve superare euro 50.000 per adulti e anziani ed euro 65.000 in caso di beneficiari minori, così come indicato dalla DGR 993/2020 sopra richiamata.

Come spiegato nel documento istruttorio, la DGR 207 del 6 marzo 2017, individua - nell'allegato "Erogazione del trasferimento monetario a favore di persone affette da malattie dei motoneuroni ed in particolare da SLA" - per l'accesso alla prima fascia di assistenza indiretta pari ad un contributo economico di euro 800 al mese, **un unico requisito ovvero la diagnosi certificata da qualsiasi Centro di riferimento riconosciuto a livello nazionale ai sensi del DM 18 maggio 2001 n. 279.**

Questo gruppo di esperti composto da medici fisiatri, neurologi e coordinatori sociali aziendali, nominati dalle aziende sanitarie, con il presente lavoro individua il secondo criterio utile per l'accesso al contributo economico di prima fascia - euro 800 al mese - per persone affette da malattie dei motoneuroni e in particolare da SLA.

Dopo aver studiato gli strumenti di valutazione più rispondenti a criteri oggettivi ed equi di valutazione il gruppo di esperti ha individuato la ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R), scala di valutazione per l'assessment funzionale dei pazienti con SLA ad oggi più utilizzata. E' una scala di valutazione clinica che ha dimostrato di monitorare accuratamente la progressione della disabilità dei pazienti nella SLA (1) e di avere buone caratteristiche psicometriche (2, 3). L'ALSFRS-R ha dimostrato di essere un predittore di sopravvivenza nella SLA. Cedarbaum JM et al. (3) ne hanno validato una versione (ALSFRS-R), che incorpora valutazioni aggiuntive di dispnea, ortopnea e necessità di supporto ventilatorio.

La ALSFRS-R è costituita da 12 item totali che indagano una precisa funzione, che frequentemente nella SLA risulta compromessa: il linguaggio, la salivazione, la deglutizione, i movimenti della mano, tagliare il cibo ed usare utensili, vestirsi ed igiene, girarsi sul letto ed aggiustarsi le coperte, camminare, salire le scale e 3 item per la funzione respiratoria. Per ogni item viene proposto un punteggio da 0 (nessuna disabilità) a 4 (disabilità grave). Il punteggio può variare da un minimo di 0 ad un massimo di 48, uno score <29 indica rapida progressione della malattia.

La ALSFRS-R conserva le proprietà psicometriche della scala originale e mostra una forte coerenza interna e validità di costrutto. Poiché esistono tre principali percorsi di progressione, le domande sono anche divise in relazione alle tipologie di insorgenza. Le domande da 1 a 3 sono relative all'insorgenza bulbare, le domande da 4 a 9 sono relative all'insorgenza dell'arto e le domande 10-12 sono relative all'insorgenza respiratoria (4). I punteggi ALSFRS-R calcolati al momento della diagnosi possono essere confrontati con i punteggi nel tempo per determinare la velocità di progressione. Il tasso di cambiamento della ALSFRS-R può essere utilizzato come indicatore prognostico (5, 6). La scala è di semplice utilizzo, intuitiva e di rapida applicazione e non necessita di alcuna strumentazione.

Nel presente protocollo, la ALSFRS-R è stata utilizzata per quantificare il grado di disabilità del paziente con diagnosi di SLA al fine di permettergli, con una metodologia oggettiva ed equa, di accedere all'assistenza indiretta di prima fascia Euro 800/mese.

**Il secondo criterio di accesso è la presenza, in almeno uno dei 12 item della scala, di uno score pari al valore indicato nella tabella seguente:**

**Criterio di accesso per la prima fascia euro 800/mese oltre alla certificazione di diagnosi**

ITEM	score
1) LINGUAGGIO	≤ 2
2) SALIVAZIONE	≤ 2
3) DEGLUTIZIONE	≤ 2
4) SCRIVERE A MANO	≤ 2
5) TAGLIARE CIBO	≤ 2
6) ABBIGLIAMENTO ED IGIENE	≤ 2
7) GIRARSI NEL LETTO	≤ 2
8) CAMMINARE	≤ 2
9) SALIRE LE SCALE	≤ 2
10) DISPNEA	≤ 2
11) ORTOPNEA	≤ 2
12) INSUFFICIENZA RESPIRATORIA	≤ 2

## Bibliografia

1. ALS CNTF Treatment Study Phase I-II Group, Brooks BR, Sanjak M, Ringel S, England J, Brinkmann J, Pestronk A, Florence J, Mitsumoto H, Szirony K, Wittes J, Charatan M, Stambler N, Cedarbaum JM. The ALS functional rating scale: assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1996;53:141-7.
2. Brooks BR. Amyotrophic lateral sclerosis clinimetric scales — guidelines for administration and scoring. In: Herndon R, editor, *Handbook of clinical neurologic scales*, Demos Vermande, 1997, pp 27-80.
3. Gordon PH, Miller RG, Moore DH. ALSFRS-R. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2004;5:90-3.
4. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *J Neurol Sci.* 1999;169(1-2):13-21.
5. Rooney, James; Burke, Tom; Vajda, Alice; Heverin, Mark; Hardiman, Orla (2017-05-01). "What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis". *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* **88** (5): 381-385.
6. Kimura, F.; Fujimura, C.; Ishida, S.; Nakajima, H.; Furutama, D.; Uehara, H.; Shinoda, K.; Sugino, M.; Hanafusa, T. (2006-01-24). "Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS". *Neurology.* **66** (2): 265-267
7. Elamin, Marwa; Bede, Peter; Montuschi, Anna; Pender, Niall; Chio, Adriano; Hardiman, Orla (2015-06-01). "Predicting prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a simple algorithm". *Journal of Neurology.* **262** (6): 1447-1454.