

Concetto per la gestione della cura NMD

Progetto CARE-NMD-CH: Fase B

Versione 23.03.22

Autori:

Dr Veronika Waldboth, Gabriela Nemecek, Milena Bruschini, Hannele Hediger, Christina Schuler, Prof. Dr Maria Schubert

Con la collaborazione del gruppo di esperti:

Prof. Dr. Markus Weber; Capo del Centro Muscolare/Clinica SLA, Ospedale Cantonale di San Gallo
PD Dr. med. Georg Martin Stettner, medico senior in neurologia pediatrica, Centro neuromuscolare di Zurigo, Ospedale universitario per bambini di Zurigo - Fondazione Eleonora

Prof. Dr. Heidi Petry, MScN, RN; Capo del Centro di Scienze Infermieristiche Cliniche, Ospedale Universitario di Zurigo

Dr. Raffaella Willmann, responsabile della ricerca, Fondazione svizzera per la ricerca sulle malattie muscolari

Barbara Grädel Messerli, infermiera esperta MScN/Care Manager, Centro muscolare pediatrico, Ospedale universitario di pediatria, Inselspital di Berna

Dr. med. Kathi Schweikert, medico senior REHAB Basilea, clinica di neuroriabilitazione e paraplegia
Sabina Rainy, Infermiera di coordinamento, Malattie neuromuscolari, Neurologia e neuroriabilitazione pediatrica, CHUV

Claudio Del Don, Direttore Centro professionale sociosanitario Giubiasco/Canobbio, Scuola specializzata per le professioni sanitarie e sociali

Dott.ssa Nicole Gusset, Presidente della Società Muscolare Svizzera, Presidente SMA Svizzera
Monika Kaempf, Direttrice, ASRIMM Associazione Svizzera Romanda che interviene contro le malattie neuro-muscolari

Sandra Messmer-Khosla, vicedirettrice/lavoro sociale, Società Muscolare Svizzera

Michael Rosche, responsabile delle cure e della terapia, Fondazione Mathilde Escher

Manuel Arn, Consiglio di amministrazione dell'Associazione SLA Svizzera

Mirjam Marty, infermiera esperta APN Neurologia, Ospedale dei bambini di Zurigo - Fondazione Eleonora

Anna Maria Sury -Kunz, infermiera CRS, coordinatrice Centro Myosuisse Ticino, Ospedale Regionale di Lugano

Ursula Schneider Rosinger, responsabile del servizio infermieristico, Servizio di consulenza infermieristica, Centro muscolare/ClinicaALS Ospedale cantonale di San Gallo

Martin Knoblauch, lic. oec., direttore della Società Svizzera di Muscolo

Contatta

Dr Veronika Waldboth, PhD, MScN, RN
Università di Scienze Applicate di Zurigo
Istituto per l'Infermieristica
Katharina-Sulzer-Platz 9
8401 Winterthur, Svizzera

Tel. diretto: +41 58 934 6499

Email: veronika.waldboth@zhaw.ch

Questo progetto di ricerca è organizzato dall'Università di Scienze Applicate di Zurigo (ZHAW), dall'Ospedale Universitario di Zurigo, dall'Ospedale Cantonale di San Gallo e dall'Ospedale Universitario dei Bambini di Zurigo. Lo sponsor è la Swiss Muscle Society.

Cliente

Martin Knoblauch, lic. oec., Società Svizzera di Muscolo

Gestione del progetto

Dr Veronika Waldboth, MScN, RN; Università di Scienze Applicate di Zurigo

Co-progettisti

Prof. Dr. Heidi Petry, MScN, RN; Ospedale Universitario di Zurigo

Prof. Dr. Markus Weber; Ospedale cantonale di San Gallo

PD Dr. med. Georg Martin Stettner, Ospedale universitario per bambini di Zurigo - Fondazione Eleonoren

Squadra di progetto

Dott.ssa Raffaella Willmann, Fondazione svizzera per la ricerca sulle malattie muscolari

Barbara Grädel Messerli, MScN, RN, Dipartimento universitario di pediatria, Inselspital Berna

Hannele Hediger, lic. phil., RN, Università di Scienze Applicate di Zurigo

Gabriela Nemecek, MScN, RN, Università di Scienze Applicate di Zurigo

Christina Schuler, MScN, RN, Università di Scienze Applicate di Zurigo

Dr Mirjam Mezger, Dr sc. rel., Università di Scienze Applicate di Zurigo

Milena Bruschini, MScN, RN, Università di Scienze Applicate di Zurigo

Prof. Dr Maria Schubert, MSN, RN, Università di Scienze Applicate di Zurigo

Partner di pratica e cooperazione



[Schweizer Register für neuromuskuläre Erkrankungen](#)

Tabella dei contenuti

| | | |
|----------|--|-----------|
| 1 | Introduzione | 4 |
| | 1.1 Situazione iniziale del progetto Care-NMD-CH | 4 |
| | 1.2 Sfondo | 4 |
| | 1.2.1 Spiegazione dei termini | 4 |
| | 1.3 Obiettivi e domande di ricerca | 6 |
| 2 | Metodo | 7 |
| 3 | La complessa cura delle persone con NMD | 7 |
| 4 | Le competenze dei care manager NMD | 8 |
| | 4.1 Requisiti per la gestione della cura NMD | 9 |
| | 4.2 Acquisizione di competenze | 9 |
| 5 | Ambito di attività e servizi dei care manager NMD | 10 |
| | 5.1 Coordinazione e navigazione | 10 |
| | 5.2 Area A: Pratica clinica diretta - servizi per le persone colpite e le famiglie | 12 |
| | 5.2.1 Storia della gestione delle cure | 12 |
| | 5.2.2 Promuovere i sintomi e l'autogestione | 13 |
| | 5.2.3 Pianificazione | 13 |
| | 5.2.4 Educare e fornire informazioni | 15 |
| | 5.2.5 Guidare e istruire | 15 |
| | 5.2.6 Ore di consulenza e consultazione | 16 |
| | 5.2.7 Servizi di prossimità e visite a domicilio | 17 |
| | 5.2.8 Organizzazione e rete | 18 |
| | 5.2.9 Sostegno ai parenti | 18 |
| | 5.2.10 Supporto psicosociale e gestione delle emozioni | 20 |
| | 5.2.11 Cura di bambini, giovani e adulti | 21 |
| | 5.3 Area B: cooperazione interprofessionale nel team di trattamento | 22 |
| | 5.3.1 Principi per la cooperazione | 22 |
| | 5.3.2 Accompagnamento durante le terapie, valutazioni e diagnosi estese | 23 |
| | 5.3.3 Organizzazione e collegamento in rete all'interno del team di trattamento | 23 |
| | 5.3.4 Discussioni di casi, tavole rotonde e relazioni | 23 |
| | 5.3.5 Persona di contatto per i professionisti | 23 |
| | 5.4 Area C: Sviluppo professionale e networking | 24 |
| | 5.4.1 Sviluppo del soggetto | 24 |
| | 5.4.2 Networking | 24 |
| 6 | Bibliografia | 25 |

1 Introduzione

1.1 Situazione iniziale del progetto Care-NMD-CH

Su incarico della Swiss Muscle Society, l'Università di Scienze Applicate di Zurigo (ZHAW) conduce il progetto Care-NMD-CH in collaborazione con l'Ospedale Cantonale di San Gallo, l'Ospedale Universitario Pediatrico di Zurigo, l'Ospedale Universitario di Zurigo, l'Inselspital di Berna e la Fondazione svizzera per la ricerca sulle malattie muscolari, così come altri partner di cooperazione.

I risultati dell'analisi EFFETTIVA della situazione assistenziale (Fase A) possono essere letti nel rapporto intermedio della Fase A. Nella fase B, il progetto mira a sviluppare un concetto basato sull'evidenza e incentrato sulla famiglia per la gestione della cura della NMD sulla base dei risultati ottenuti finora. Il concetto deve essere implementato nell'ambito di un servizio coordinato dai care manager NMD nei centri neuromuscolari (NMZ) e successivamente esaminato per i suoi benefici per le persone colpite e i loro familiari, per il team di trattamento e per l'organizzazione sanitaria (fase C).

1.2 Sfondo

I disturbi neuromuscolari (NMD) sono condizioni genetiche rare che hanno gravi implicazioni per gli individui colpiti e le loro famiglie (Cohen & Biesecker, 2010; Magliano et al., 2015; Pangalila et al., 2012; Uttley et al., 2018; Waldboth et al., 2016). La cura delle NMD è complessa e richiede un approccio coordinato e interprofessionale. (Birnkranz, Bushby, Bann, Alman, et al., 2018; Bushby et al., 2005, 2010). Attualmente, non esiste una terapia causale primaria per la stragrande maggioranza delle NMD. Gli individui colpiti sono affetti da progressivo deperimento muscolare, debolezza, crisi di salute ricorrenti e aspettativa di vita limitata (Amato & Russell, 2008; Brandsema & Darras, 2015; Falzarano et al., 2015). Grazie ai miglioramenti nel trattamento sintomatico e alle nuove tecnologie, gli individui affetti stanno sopravvivendo più a lungo che mai. I caregiver familiari sono quindi esposti a crescenti richieste di assistenza, a un carico elevato e a un maggior rischio di problemi di salute per un periodo di tempo più lungo. (Waldboth, Patch, et al., 2021). Le fasi più difficili della malattia includono la diagnosi, la perdita della capacità di camminare e le transizioni importanti della vita, come il passaggio di un giovane affetto all'età adulta e la fase avanzata della malattia. Gli individui affetti e le loro famiglie trarrebbero beneficio dalla fornitura di una gestione della cura della NMD centrata sull'evidenza e sulla famiglia. I capitoli seguenti definiscono questi termini e concetti.

1.2.1 Chiarimento dei termini

1.2.1.1 Gestione della cura

La gestione delle cure, per definizione, comporta una vasta gamma di servizi per un periodo di tempo esteso. Questi servizi mirano a ottimizzare la qualità delle cure per le persone che vivono con condizioni complesse (Goodell et al., 2009). Le attività coordinate possono ridurre i costi se, per esempio, si evitano le duplicazioni e si riducono i servizi medici. Attraverso il coordinamento da parte dei care manager, le persone colpite, i loro parenti e i professionisti sono in grado di affrontare più efficacemente le esigenze mediche e infermieristiche delle malattie e i problemi sanitari e psicosociali associati, il che aumenta l'autoefficacia delle persone malate. (Goodell et al., 2009; McCarthy et al., 2015). Secondo la letteratura, la gestione delle cure include servizi nelle seguenti aree:

- contatti personali con le famiglie colpite, ad esempio durante le sessioni di consulenza e, se necessario, durante le visite a domicilio;
- sostenere le persone colpite e i loro parenti nell'affrontare la malattia e far fronte alle crisi;
- l'istruzione e la formazione delle persone colpite e dei parenti;
- il coinvolgimento dei servizi professionali e informali coinvolti nella cura; e
- coordinamento e comunicazione nella rete di assistenza.

I care manager sono esperti, in questo concetto esperti nella cura delle persone con NMD, e come parte del loro servizio permettono alle persone affette e ai loro parenti, ad altri professionisti e ai fornitori di servizi

informali di riconoscere i primi segnali di allarme di deterioramento e di agire di conseguenza (Goodell et al., 2009; McCarthy et al. 2015). I care manager mettono in comune le informazioni e coordinano le persone coinvolte nella rete di assistenza monitorando il corso della malattia, promuovendo il flusso di informazioni e la collaborazione, e permettendo così un trattamento congiunto e anticipato. La visione dell'intera rete di cura e la cooperazione nel team di trattamento interprofessionale sono essenziali per la cura delle persone con NMD. (Andersen et al., 2012; Birnkrant, Bushby, Bann, Apkon, Blackwell, Brumbaugh, et al., 2018; Birnkrant, Bushby, Bann, Alman, et al., 2018; Birnkrant, Bushby, Bann, Apkon, Blackwell, Colvin, et al., 2018; Mercuri et al., 2018).

1.2.1.2 Cura incentrata sulla famiglia

L'assistenza centrata sulla famiglia comporta un approccio sistemico che si concentra non solo sulla persona colpita, ma anche sull'intero sistema familiare. (Kaakinen et al., 2010; Wright et al., 2014). I termini famiglia, membri della famiglia e parenti sono usati come sinonimi in questo documento e la famiglia è definita come "persone che vivono insieme o sono in stretto contatto tra loro" (Gudmundsdottir & Chesla, 2006) e che sono "collegate biologicamente, emotivamente o legalmente" (McDaniel et al., 2005). La salute della famiglia nel suo insieme può essere promossa da interventi centrati sulla famiglia da parte dei care manager e quindi si possono ottenere effetti positivi per le persone colpite e i loro parenti. Una malattia non colpisce solo la persona con la malattia, ma influenza anche la vita dei membri della famiglia. Allo stesso tempo, la famiglia come sistema sociale ha un'influenza sullo stato di salute e sul benessere di ogni singolo membro della famiglia e quindi ha un impatto sulla salute dei membri malati della famiglia. (Rolland & Williams, 2005). I membri della famiglia, come i genitori o il partner, sono spesso le persone di riferimento e di sostegno più importanti per la persona malata e svolgono gran parte del lavoro di cura e di sostegno. Gli assistenti familiari di solito sperimentano il loro compito come arricchente, ma anche come stressante. (Pangalila et al., 2012). Così, un carico elevato sui parenti può a sua volta avere un'influenza negativa sul corso della malattia della persona malata. Un approccio sistemico alla cura ha senso perché prende in considerazione come i membri della famiglia si relazionano tra loro, interagiscono, si influenzano a vicenda e quale comportamento familiare supporta l'affrontare la malattia e le transizioni importanti della vita. (Feetham & Thomson, 2006). Secondo l'Ufficio federale della sanità pubblica (UFSP), oltre agli adulti, anche i bambini, gli adolescenti e i pensionati in Svizzera si prendono cura dei loro cari malati. Spesso, più di un parente fornisce assistenza e supporto, per cui vari compiti nell'area del supporto possono essere in primo piano. Da un lato, i parenti possono assumere compiti amministrativi, fornire aiuto nella vita quotidiana (ad esempio nelle attività della vita quotidiana, in casa), dare sostegno emotivo e psicosociale o assistere nel coordinamento. (Otto et al., 2019).

1.2.1.3 Pratica basata sull'evidenza

La pratica basata sull'evidenza modella la fornitura di servizi di gestione delle cure NMD. La pratica basata sull'evidenza consiste di 4 componenti: 1) l'esperienza clinica dei professionisti, 2) le prove della ricerca, 3) i valori e le aspettative degli individui e delle famiglie, e 4) il contesto e le circostanze del contesto locale. (Rycroft-Malone et al., 2004). L'esperienza clinica dei professionisti deriva da molti anni di lavoro pratico e di esperienza di vita ed è spesso intuitiva. I professionisti spesso attingono anche alla conoscenza esperienziale di altri professionisti. (Rycroft-Malone et al., 2004). Le prove della ricerca sono solo un elemento che contribuisce al processo decisionale. Inoltre, vengono costantemente generate nuove conoscenze, il che richiede una costante formazione continua e un trasferimento delle ultime scoperte nella pratica, adattate al contesto locale. Il coinvolgimento della persona colpita e l'integrazione delle esperienze e delle preferenze della persona con la malattia sono centrali, così come la considerazione delle strutture e dei processi istituzionali e delle linee guida locali e nazionali. La combinazione di queste quattro componenti è necessaria per prendere decisioni basate sull'evidenza e derivare interventi che permettono una cura efficace. Le prove esistenti dalla ricerca dovrebbero essere riviste prima di derivare gli interventi, poiché l'applicazione al processo decisionale nella pratica può sempre essere individualizzata e non coperta per un gruppo (Scott & McSherry, 2009).

1.3 Obiettivi e domande di ricerca

La fase B del progetto mira a sviluppare un concetto completo basato sull'evidenza e incentrato sulla famiglia per la gestione della cura della NMD. Sulla base dei risultati del rapporto intermedio della fase A, questo concetto è stato sviluppato tenendo conto delle prove attuali e con il coinvolgimento di esperti.

Gli obiettivi a breve termine includono lo sviluppo di un concetto globale di gestione delle cure e la preparazione per la fase C: implementazione e valutazione. Gli standard e i processi ottimizzati introdotti dal concetto dovrebbero permettere ai professionisti coinvolti nel processo di trattamento di lavorare insieme in modo coordinato e fornire un'assistenza di alta qualità alle persone colpite e alle loro famiglie. La cooperazione intercantonale deve anche essere promossa e semplificata stabilendo il concetto e consolidando ed espandendo una rete professionale.

A medio termine, i servizi di gestione delle cure si affermeranno e faranno quindi parte dello standard di cura per i pazienti NMD nelle NMZ che partecipano al progetto. Il care management è attivamente coinvolto nella cura dei pazienti di nuova diagnosi così come nelle domande o nelle crisi dei pazienti che sono già stati ammessi. L'attenzione si concentra sul mantenimento della qualità della vita delle persone colpite, sulla promozione della loro autoefficacia, nonché sul sostegno alla famiglia e sulla riduzione del carico dei parenti che si prendono cura di loro. I servizi di cura possono essere coordinati, il flusso di informazioni può essere assicurato e la documentazione del corso della malattia può essere standardizzata, il che rafforza la cooperazione interprofessionale e contiene un potenziale di riduzione dei costi. In generale, a lungo termine, oltre a migliorare la qualità dell'assistenza per le persone affette e le famiglie, le NMZ coinvolte nel progetto mirano a fornire un'assistenza standardizzata, basata sull'evidenza e centrata sulla famiglia per le persone affette da NMD e le loro famiglie in tutta la Svizzera. A questo scopo, l'informazione sul concetto di gestione delle cure è fornita in tutta la Svizzera e i documenti sviluppati sono messi a disposizione di tutte le persone coinvolte nelle cure. Infine, i risultati sono presentati a livello nazionale e internazionale in pubblicazioni.

Le seguenti domande di ricerca hanno guidato lo sviluppo di questo concetto:

Quale approccio globale alla gestione delle cure per la NMD deve essere adottato come migliore pratica per le NMZ svizzere, includendo servizi basati sull'evidenza e incentrati sulla famiglia?

- a. Quali sono le competenze raccomandate per i care manager?
- b. Quali servizi basati sull'evidenza e incentrati sulla famiglia sono raccomandati per i care manager?
- c. Come fanno i care manager a lavorare in modo efficiente con i medici e un team di trattamento interprofessionale?

2 Metodo

Questo progetto usa un disegno di metodo misto (metodi quantitativi e qualitativi) (Burns & Grove, 2009; Westhues et al., 2008). È di portata nazionale e coinvolge diverse strutture sanitarie nelle tre regioni linguistiche svizzere. È stato esaminato e approvato dal comitato etico competente (BASEC No. 2020-01882) e sarà condotto nel rispetto della legislazione svizzera e della legge sulla protezione dei dati. Come menzionato nell'introduzione, all'interno del progetto si distinguono le seguenti tre fasi:

- Fase A: Analisi della situazione attuale dell'offerta
- Fase B: sviluppo del concetto per la gestione delle cure NMD
- Fase C: implementazione e valutazione della gestione delle cure NMD

La fase B è stata implementata in due pacchetti di lavoro: 1) Una revisione della letteratura sugli interventi basati sull'evidenza e centrati sulla famiglia e lo sviluppo di uno schema di gestione della cura della NMD utilizzando un modello logico. (Silverman et al., 2007) 2) La discussione e l'ulteriore sviluppo del concetto di NMD Care Management con un gruppo di esperti (Task Force Myosuisse, Sounding Board, esperti di Care Management) secondo un processo di ricerca azione ciclico creativo che consiste in fasi ripetute di riflessione, pianificazione, azione, osservazione, riflessione e ripianificazione. (Glasson et al., 2008).

3 La complessa cura delle persone con NMD

Un'ampia gamma di professionisti di diversi ambienti, così come molti servizi informali, sono coinvolti nella cura delle persone con NMD in Svizzera (Waldboth, Hediger, et al., 2021). Le famiglie spesso assumono la maggior parte dei compiti di cura e di sostegno e sono supportate nella vita quotidiana dal loro ambiente sociale, da assistenti e/o da professionisti. Molte persone colpite e le loro famiglie hanno contatti regolari con i servizi medici e infermieristici in regime di ricovero, ambulatoriale e di riabilitazione, così come con i terapeuti. La formazione di un team di trattamento interprofessionale è indispensabile per la cura olistica delle persone con NMD.

Il progetto Care-NMD-CH Fase A ha identificato una serie di lacune nella cura delle persone con NMD in Svizzera. (Waldboth, Hediger, et al., 2021). Per supportare meglio le persone con NMD e i loro familiari in futuro e per coordinare al meglio i molti servizi professionali e informali coinvolti, di seguito viene delineato il profilo di attività dei care manager NMD, che sarà implementato e valutato come parte del progetto Fase C.

I care manager NMD, che sono il fulcro di questo concetto, sono basati nelle NMZ e lavorano per lo più su base ambulatoriale. Non sono destinati a competere con i servizi esistenti, ma a fornire un sostegno complementare alle persone colpite e alle loro famiglie, a seconda dei loro bisogni e della loro situazione. Questo include, per esempio, il sostegno durante le fasi difficili della malattia e della vita, la promozione della cooperazione interprofessionale e il sostegno al coordinamento dei servizi di assistenza. Per avere una visione d'insieme della situazione di vita e di cura delle persone colpite e per sostenerle attraverso interventi mirati, i care manager hanno bisogno, oltre alla conoscenza specialistica della NMD, di un'ampia conoscenza delle principali aree di cura, dei bisogni delle persone colpite e delle loro famiglie e della conoscenza dei servizi menzionati nella Figura 1 e delle loro offerte. Questo è l'unico modo in cui i care manager NMD possono indirizzare i pazienti e i membri della famiglia ad altri servizi secondo necessità, per esempio agli assistenti sociali per questioni legali e assicurative o al servizio psicologico per lo stress psicosociale. In futuro, l'uso della gestione dell'assistenza NMD nelle NMZ può integrare i servizi di assistenza esistenti e ottimizzare l'assistenza, con un effetto positivo sulla qualità della vita delle persone colpite, il carico sui membri della famiglia e la cooperazione interprofessionale all'interno del team di trattamento.

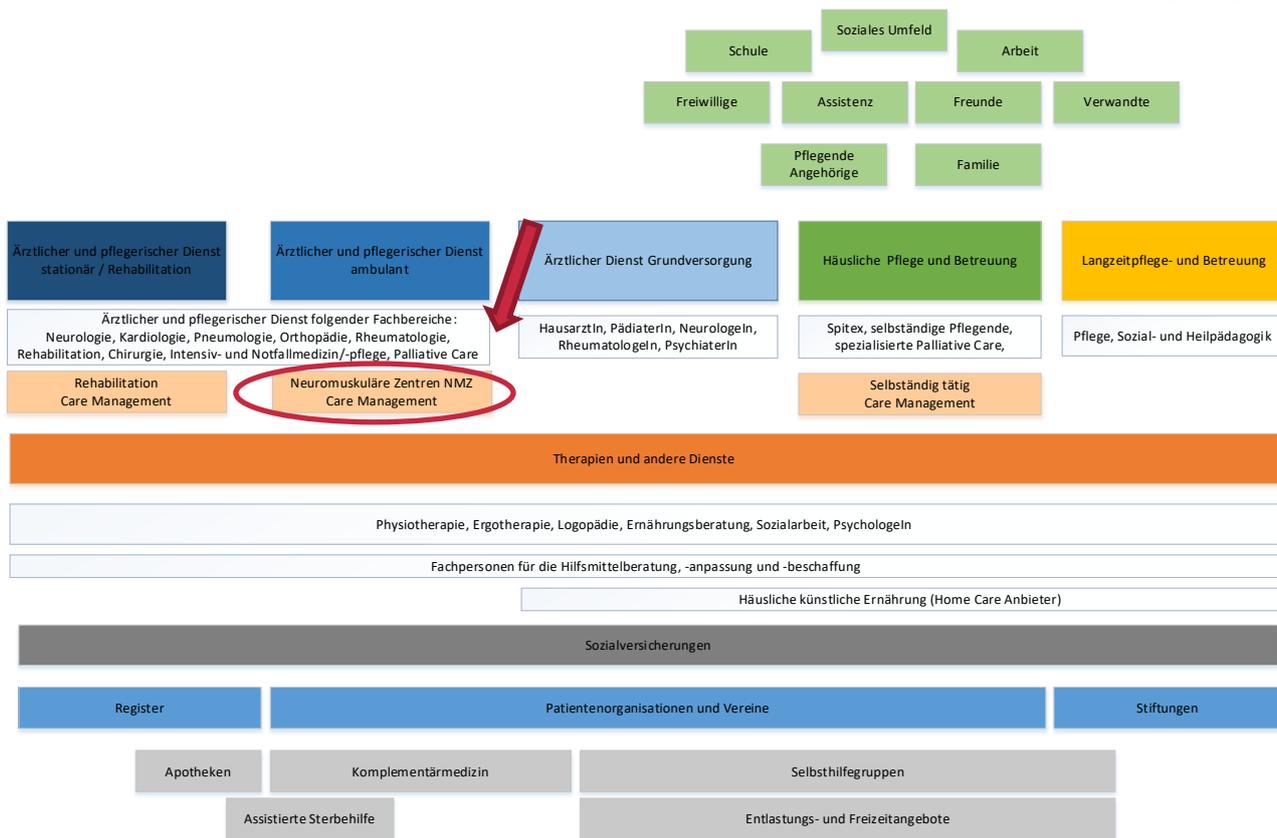


Figura 1: Situazione assistenziale delle persone con NMD in Svizzera (adattato da Waldboth, Hediger, et al. 2021)

Il nucleo interprofessionale del team di trattamento nella NMZ è costituito dalla direzione medica (servizio medico neurologico) e dai care manager NMD. A seconda dei sintomi del paziente, vengono coinvolti altri servizi specialistici (ad esempio cardiologia, pneumologia, ortopedia, reumatologia, riabilitazione, chirurgia, medicina intensiva e d'urgenza/infermieristica, cure palliative) e terapisti (ad esempio fisioterapia, terapia occupazionale, logopedia, consulenza nutrizionale, assistenza sociale, psicologi, specialisti per la consulenza, l'adattamento e la fornitura di ausili, alimentazione artificiale a domicilio (fornitori di assistenza domiciliare)). Il nucleo del team di trattamento nei centri NMD lavora a stretto contatto con le persone colpite e le loro famiglie, con gli specialisti coinvolti all'interno dell'ospedale e con i servizi esterni (ad esempio, fornitori di assistenza primaria, fornitori di assistenza domiciliare, organizzazioni di pazienti, assicurazioni sociali). I care manager NMD giocano un ruolo importante nella gestione dell'interfaccia e coinvolgono e informano le persone e i servizi pertinenti come richiesto.

4 Le competenze dei care manager NMD

La sezione seguente descrive i requisiti e il profilo di competenza dei care manager NMD. Questo profilo di lavoro è formulato in modo esauriente e comprende sia la cura pediatrica che quella degli adulti. I care manager con esperienza appropriata e istruzione o formazione saranno in grado di fornire la maggior parte dei servizi descritti, a seconda del quadro istituzionale. Mentre i care manager che sono novizi possono aver bisogno di acquisire le competenze necessarie o possono essere implementati da diverse persone attraverso un approccio di squadra. Il presente concetto sarà valutato nel quadro del progetto Care-NMD-CH Fase C e successivamente rivisto.

4.1 Requisiti per la gestione della cura NMD

Sulla base dell'analisi della situazione attuale dell'assistenza (fase A) e tenendo conto delle prove di buone pratiche esistenti, sono stati formulati i seguenti requisiti formali, personali e organizzativi per i care manager NMD:

Requisiti formali

- Formazione di base completata in ambito sanitario a livello terziario (HF, FH o università), preferibilmente nel campo dell'infermieristica o in un campo correlato, idealmente infermiere esperto APN (Advanced Practice Nurse) a livello MSc.
- Esperienza pratica con i malati di NMD e le loro famiglie o disponibilità ad acquisirla (ad esempio esperienza nelle specialità di neurologia, terapia intensiva, medicina respiratoria, riabilitazione, cure palliative).
- Esperienza pratica in pediatria per i care manager che si occupano di bambini e adolescenti
- Formazione avanzata o formazione continua nel campo della NMD o disponibilità a partecipare a tale formazione o formazione continua in servizio. Nell'ambito del progetto viene offerto un corso di base obbligatorio in NMD Care Management con i seguenti componenti integrali:
 - Conoscenza nel campo dell'assistenza medica e infermieristica dei malati di NMD e dei loro familiari (fisiopatologia, terapia, focus infermieristico per le NMD comuni - SLA, SMA, DMD).
 - Conoscenza nel campo del care management / case management / coordinamento
 - Conoscenza nel campo dei quadri giuridici e finanziari, assicurazioni sociali e aiuti
 - Conoscenza nell'area delle strutture di cura regionali nelle cure specialistiche e primarie per i malati di NMD

Requisiti personali

- Conoscenza delle proprie competenze e dei loro limiti, conoscenza dei membri del team di trattamento e capacità di pratica riflessiva per riconoscere quando coinvolgere altri professionisti del team di trattamento (per esempio lavoro sociale, psicologia).
- Atteggiamento di base centrato sulla famiglia e orientamento sistemico dei servizi offerti
- I servizi offerti corrispondono alla pratica basata sull'evidenza (migliore pratica secondo l'evidenza attuale, formazione continua nel senso dell'apprendimento permanente).
- Atteggiamento etico di base e competenza nella diversità nella cura dei malati di NMD con differenze
- Capacità analitiche e competenze nel pensiero in rete
- Alta competenza sociale e capacità comunicative
- Alta competenza per la cooperazione intraprofessionale, interdisciplinare e interprofessionale

I requisiti organizzativi per la gestione delle cure sono stati formulati da Brügger et al. (2019) e possono essere trasferiti alla gestione delle cure NMD:

- una controparte che sia accessibile e abbia abbastanza tempo per le preoccupazioni
- Continuità personale, cioè una persona di riferimento che sia disponibile per domande e discussioni non solo una volta ma per un periodo di tempo più lungo, che conosca la storia della malattia/vita e con cui ci sia un rapporto di fiducia.
- Una persona che si avvicina proattivamente alle persone colpite e ai parenti, fa domande e affronta questioni a cui le persone colpite e i parenti stessi non hanno ancora pensato
- un consulente neutrale, cioè gli interessi di un'istituzione o di un'organizzazione non devono essere rappresentati, ma i bisogni della persona interessata e della famiglia devono essere in primo piano.

4.2 Acquisizione di competenze

Case Management Switzerland ha definito un profilo di requisiti con 16 competenze chiave suddivise nelle seguenti 4 competenze di base secondo KODEX. (Netzwerk Case Management Schweiz, 2016):

- 1) Competenza socio-comunicativa;
- 2) Competenza personale;
- 3) Competenza in attività e azioni e

4) Competenza tematica e metodologica.

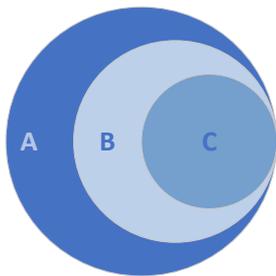
Questo profilo di requisiti può servire ai supervisor dei care manager come griglia per formulare un profilo di requisiti specifici del contesto per la gestione delle cure di NMD e ai professionisti stessi come strumento di autovalutazione e autocontrollo. I care manager possono riflettere sulle loro competenze esistenti e pianificare sistematicamente lo sviluppo delle loro competenze. La tabella 1 specifica le competenze di base, che si possono trovare su: https://www.netzwerk-cm.ch/sites/default/files/uploads/30.09.2016_infounterlage_kompetenzprofil_cm_finale_version_0.pdf

| Competenze di base | Competenza socio-comunicativa | Competenza personale | Attività e competenza d'azione | Competenza tecnica e metodologica |
|--------------------|--|----------------------|--------------------------------|-----------------------------------|
| Competenze chiave | Capacità di comunicazione | Credibilità | Capacità decisionale | Competenze interdisciplinari |
| | Gestione delle relazioni | Autogestione | Azione orientata ai risultati | Capacità analitiche |
| | Volontà di capire | Pensiero olistico | | Giudizio |
| | Capacità di risoluzione dei conflitti | | | |
| | Capacità di dialogo, orientamento al cliente | | | |
| | Capacità di risolvere i problemi | | | |
| | Capacità di consulenza | | | |

Tabella 1: Competenze di base e competenze chiave secondo KODEX (Netzwerk Case Management Schweiz, 2016)

5 Ambito di attività e servizi dei care manager NMD

L'elenco dei benefici (Figura 2) è fatto in:



Area A: Pratica clinica diretta: servizi per le persone colpite e le loro famiglie

Area B: cooperazione interprofessionale nel team di trattamento

Area C: Sviluppo professionale e networking

Figura 2: Servizi dei Care Managers Aree A-C

Poiché gli elementi di coordinazione e navigazione sono parti integranti delle aree A-C, questi aspetti sono descritti in modo introduttivo e sovraordinato.

5.1 Coordinazione e navigazione

La situazione assistenziale delle persone che vivono con NMD è complessa e a più livelli. Molti professionisti e servizi informali (Figura 1) sono coinvolti, ognuno dei quali contribuisce alla salute e al benessere della persona e della sua famiglia attraverso le proprie competenze (Waldboth, Hediger, et al. 2021). I pazienti e i familiari beneficiano quando non sono l'unico centro di coordinamento tra queste parti (modello hub), ma sono inclusi come partner attivi nel team di trattamento e ricevono supporto dai care manager NMD nel coordinare e navigare attraverso il sistema di cura (modello interprofessionale) (Figura 3). Le persone colpite e i parenti come partner sono supportati dove hanno bisogno di sostegno, è importante evitare l'eccesso o la mancanza di assistenza e promuovere l'indipendenza delle persone.

Modello giradischi

Modello di



Figura 3: Modello hub e

interprofessionalità adattato, secondo Brügger et al. 2019 citato in (Wittwer, 2021)

Grazie alle loro competenze, i care manager NMD che lavorano nelle NMZ sono predestinati ad avere una visione d'insieme del percorso di cura e trattamento e ad assumere un tale ruolo di coordinamento-sostegno. Da un lato, possono avere un effetto positivo nel garantire il



flusso di informazioni e la comunicazione a livello del team di trattamento, e dall'altro, possono sostenere le persone colpite e le loro famiglie nel navigare attraverso il sistema di cura. Per coordinamento si intende l'armonizzazione delle singole attività di un sistema con un obiettivo specifico (Schulte-Zurhausen, 2014). L'assistenza coordinata è intesa come l'insieme di tutti i processi necessari per garantire la qualità dell'assistenza. La persona interessata è al centro dell'interesse per tutto il periodo di cura (Ufficio federale della sanità pubblica [UFSP], 2019). Affinché i care manager NMD possano assumere attività nell'area del coordinamento e della navigazione, devono essere disponibili risorse strutturali, temporali e finanziarie (ad esempio, risorse per la raccolta di informazioni, la documentazione e i servizi nell'area della garanzia del flusso di informazioni). Nella loro area di competenza, i care manager devono essere in grado di lavorare in modo indipendente ed essere ben inseriti in un team interprofessionale funzionante con una cooperazione stabilita. All'interno dell'ospedale, così come con i servizi esterni, si cerca di creare un'ottima rete e cooperazione in modo che i servizi di gestione delle cure NMD possano funzionare in modo complementare e non siano percepiti come concorrenza. Di seguito, vengono descritti i servizi nelle aree A-C, che, a seconda della competenza dei care manager interessati, sono completamente implementati da questa persona o attraverso un approccio di squadra.

5.2 Area A: Pratica clinica diretta - servizi per le persone colpite e le famiglie

Nell'ambito della pratica clinica diretta, è utile lavorare secondo concetti di pratica stabiliti. Il modello SENS delle cure palliative è uno strumento completo che può essere adattato alle cure NMD. SENS è l'abbreviazione di Symptom Management, Decision Making, Network / Emergency Planning and Support. È una struttura tematica per la pianificazione futura (Fliedner et al., 2019). L'obiettivo della SENS è quello di creare una struttura interistituzionale e di miglioramento della qualità che permetta ai professionisti di identificare le risorse, le preoccupazioni e le priorità delle persone colpite. Con l'aiuto della SENS, si può sviluppare un piano di trattamento multidimensionale che promuove l'autoefficacia in situazioni impegnative dal punto di vista medico e infermieristico. In particolare, la SENS aiuta a trovare interventi coordinati verso obiettivi definiti e a migliorare il flusso di informazioni tra il team di trattamento, le persone colpite e i loro parenti. Inoltre, la SENS può servire come struttura di formazione e sostenere il finanziamento degli interventi (Fliedner et al., 2019).

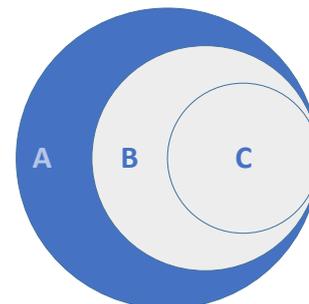


Figura 4: Servizi forniti dai care manager Area A: Pratica clinica diretta

5.2.1 Gestione della cura Anamnesi

Nel contesto della pratica clinica diretta, i care manager raccolgono informazioni ed eseguono valutazioni. Quando si raccolgono informazioni, tutti i dati rilevanti che contribuiscono alla registrazione e alla valutazione della situazione sono sistematicamente raccolti durante un'anamnesi e registrati per iscritto, ad esempio nel sistema informativo della clinica o nel dossier del paziente. Questo include la registrazione di informazioni sulla situazione di vita e di salute, risorse, problemi, obiettivi e dati biografici rilevanti. Questa raccolta di informazioni serve anche a costruire relazioni e costituisce la base della fiducia reciproca tra lo specialista, la persona colpita e i membri della famiglia. (von Reibnitz et al., 2015). L'anamnesi iniziale è dettagliata e avviene durante il primo contatto. La tempistica di questa storia dovrebbe essere coordinata all'interno del team di trattamento interprofessionale. Nel corso della malattia e dei contatti professionali, vengono prese anamnesi più brevi.

Per la raccolta sistematica delle informazioni, all'interno del progetto è stato sviluppato uno strumento che i care manager possono utilizzare per l'anamnesi (allegato 1: modulo di anamnesi per la pediatria; allegato 2: modulo di anamnesi per gli adulti). Contiene i seguenti elementi:

- Parte 1: Dettagli personali
- Parte 2: Storia sociale
- Parte 3: Storia medica
- Parte 4: Sintomi / attività della vita quotidiana
- Parte 5: Terapie e team di trattamento

Sulla base di queste informazioni, vengono descritte le aree di stress e le risorse. Le risorse personali di una persona, che sono valutate durante l'anamnesi, consistono in caratteristiche e conoscenze individuali. Ogni persona ha capacità e processi di pensiero diversi per affrontare le situazioni difficili. Oltre alle risorse umane, ci sono risorse materiali e spaziali. Le risorse materiali includono, per esempio, beni, finanze, informazioni o attrezzature che sono disponibili. I locali e le infrastrutture appartengono alle risorse spaziali (Cropley D. H. & Cropley A. J., 2018).

Gli obiettivi vengono discussi insieme alle persone colpite e ai loro parenti. (Eychmueller et al., 2020). Viene quindi redatto un piano di cura, vengono registrate le misure e viene documentato il team di trattamento interprofessionale con gli specialisti e le persone di riferimento.

L'anamnesi è un interrogatorio sistematico della persona in cura. Oltre all'anamnesi, possono essere effettuate ulteriori valutazioni, per esempio esami fisici e altre valutazioni. Una valutazione deriva dal termine inglese "to assess" e significa "giudicare, misurare". Una valutazione serve ad accertare la situazione di una persona e della sua famiglia nel modo più accurato possibile. Per tale valutazione, sono disponibili diverse

scaie, test, strumenti di misurazione o documentazione, a seconda delle informazioni da determinare. I dati ottenuti con l'aiuto di un assessment servono come base per una pianificazione del trattamento strutturata e basata sull'evidenza (von Reibnitz, Schümmelfeder, Hampel-Kalthoff, et al., 2015). Ulteriori questionari o strumenti di valutazione possono essere utilizzati per la raccolta dei dati e la valutazione della situazione (per esempio la valutazione del dolore). Tuttavia, poiché l'uso di questi strumenti varia in relazione alla rispettiva malattia, fase della malattia o istituzione, non sono elencati qui.

5.2.2 Promuovere i sintomi e l'autogestione

Sulla base della valutazione, i care manager possono avviare misure per promuovere i sintomi e l'autogestione delle persone colpite e dei loro parenti. I sintomi, cambiamenti sperimentati nel funzionamento biologico, sociale o psicologico del corpo, sono vissuti soggettivamente da ogni individuo (Smith & Liehr, 2014). La gestione dei sintomi si basa sulla teoria che gli individui possono gestire i loro sintomi in interazione con l'ambiente. La salute e la malattia influenzano l'esperienza dei sintomi e la loro gestione. La gestione dei sintomi comporta strategie volte a eliminare, ridurre o ritardare i sintomi. Lo sviluppo di strategie di gestione efficaci di un sintomo include, per esempio, la considerazione di chi, come, cosa, dove e quando si può intervenire. (Smith & Liehr, 2014).

Secondo la gestione dei sintomi del modello SENS von Fliedner et al. (2019) il chiarimento delle seguenti domande da parte dei care manager in collaborazione con le persone colpite e i loro familiari può essere utile:

- Quali sintomi angoscianti sono in primo piano o possono essere previsti?
- Attraverso quali misure vengono affrontati?

L'autogestione comporta l'educazione del paziente e l'uso deliberato e strutturato di aiuti, strumenti e comportamenti per aiutare le persone a organizzarsi e svilupparsi. L'obiettivo è quello di ridurre lo stress e migliorare le prestazioni. Una buona gestione delle risorse di tempo è una delle chiavi per un'autogestione di successo. (Bischof et al., 2019). Fornire informazioni, formazione, consulenza e orientamento sono tutti aspetti dell'educazione sistematica del paziente. Con l'aiuto di un'educazione mirata e strutturata del paziente, le risorse esistenti possono essere attivate, i deficit compensati e le capacità di autogestione migliorate. Coinvolgere i parenti è importante in questo contesto (von Reibnitz, Schümmelfeder, & Hampel-Kalthoff, 2015; von Reibnitz, Schümmelfeder, Hampel-Kalthoff, et al., 2015).

5.2.3 Pianificazione

Le persone che vivono con NMD e le loro famiglie beneficiano di un approccio lungimirante da parte del team di trattamento, con un focus sui cambiamenti imminenti e sul supporto durante le transizioni e le crisi. Questo include, per esempio, la preparazione e il supporto alla transizione dall'assistenza pediatrica a quella degli adulti (Waldboth, Patch, et al. 2021). Allo stesso modo, preparare e sostenere le famiglie colpite durante le crisi e la fine della vita, compresa la consulenza per il lutto. Per molte famiglie che convivono con la NMD, le conversazioni sul futuro sono stressanti; condividere esperienze e testimonianze di altre famiglie colpite su come affrontare il cambiamento e le transizioni difficili può essere utile. I care manager possono fornire questi contatti.

Sviluppo e transizione

Il passaggio all'età adulta è accompagnato da uno sconvolgimento fisico, cognitivo e psicosociale (Bill & Knight, 2007; Santrock, 2013). I giovani crescono e sviluppano caratteristiche sessuali, si distaccano dalla famiglia e diventano più autosufficienti e indipendenti. (McGoldrick et al., 2013). Oltre agli sviluppi associati a questa fase della vita, chi soffre di NMD deve affrontare una malattia cronica, progressiva o addirittura pericolosa per la vita. I giovani e i loro parenti, che devono affrontare esperienze di perdita e la propria finitezza durante questo periodo, hanno bisogno di accompagnamento e beneficiano di un sostegno

psicologico (Waldboth, Patch, et al. 2021). Qui, la gestione delle cure può coinvolgere il servizio psicologico, se necessario.

Questa fase include anche la transizione dalle cure pediatriche a quelle degli adulti. I giovani con la malattia e i loro familiari devono essere adeguatamente accompagnati durante questa transizione, e il trasferimento dalle cure mediche pediatriche a quelle per adulti deve essere strutturato e ben preparato (Waldboth et al. 2016, Waldboth, Patch, et al. 2021). Così, le persone colpite e i loro parenti sono preparati a cosa aspettarsi nel corso della malattia e a quale tipo di sostegno hanno diritto. L'assistenza pediatrica è molto orientata alla famiglia, la relazione tra le persone colpite, i parenti e i professionisti esiste di solito da molto tempo e si conoscono bene. Il passaggio alle cure mediche adulte richiede un cambio di persone di contatto e anche un passaggio alle cure adulte, che presuppone una maggiore indipendenza e l'assunzione di potere decisionale da parte dei giovani interessati. Per accompagnare le persone colpite e i loro familiari durante questa transizione, è necessario che i care manager li informino sulle possibili sfide di questa fase della vita, chiedano e comprendano i bisogni e le esperienze delle famiglie, e pianifichino l'ulteriore assistenza sanitaria insieme alle famiglie e al team di cura dando priorità all'autonomia e all'indipendenza dei giovani colpiti (Waldboth, Patch, et al., 2021). È bene che la transizione sia preparata, che la persona interessata sia accompagnata e che la collaborazione tra i fornitori di servizi pediatrici e adulti avvenga in sessioni congiunte con la persona interessata e i suoi parenti all'interno di un programma di transizione (ad esempio il programma di transizione "Ready Steady Go"). La gestione dell'assistenza NMD può assumere un ruolo di primo piano qui e i due care manager all'interno della NMZ (sia pediatrica che per adulti) dovrebbero lavorare a stretto contatto nella transizione.

Crisi e fine vita

Secondo il concetto di Advanced Care Planning (ACP), coloro che sono gravemente malati dovrebbero avere l'opportunità di avere i loro valori e desideri incorporati nella pianificazione del trattamento (palliative zh+sh, O. J.). Secondo il processo decisionale del modello SENS di Fliedner et al. (2019) il chiarimento delle seguenti domande può essere utile per i care manager:

- Quali sono i desideri delle persone colpite e dei loro parenti?
- Quali sono gli obiettivi del trattamento (cambiamento)?
- Viene redatto un piano di cura?
- Quali sono i desideri per la fase di fine vita?

I care manager affrontano la creazione di una direttiva anticipata e di un piano di trattamento/emergenza con la persona interessata e i suoi parenti come parte della pianificazione futura. Un chiarimento precoce e una registrazione scritta delle misure di fine vita (ad es. terapia intensiva e riospedalizzazione) dovrebbero essere fatti in modo che queste informazioni siano disponibili al team interprofessionale in ogni momento. Oltre all'équipe di cura, che ora può seguire dei "guardrails", questo testamento biologico è noto anche ai parenti (palliative zh+sh, o. J.). Possono quindi rappresentare la presunta volontà della persona interessata se questa diventa incapace di giudizio. In situazioni di emergenza, le persone colpite e i loro parenti dovrebbero essere accompagnati e curati dalla NMZ. (Birnkranz, Bushby, Bann, Apkon, Blackwell, Colvin, et al., 2018; Finkel et al., 2018). In generale, le decisioni interventistiche o palliative devono essere soppesate. Questo dovrebbe essere fatto in consultazione con le persone interessate e le loro famiglie, nonché con il team di trattamento interprofessionale. È quindi necessario sviluppare un concetto di trattamento/palliativo lungimirante che possa essere adattato alla situazione individuale di ogni caso. (Andersen et al., 2012; Finkel et al., 2018). Se necessario, il core team coinvolgerà altri specialisti, per esempio medici palliativi, infermieri palliativi e/o il servizio psicologico.

Gli strumenti di lavoro nel campo delle cure palliative possono essere ottenuti da <https://www.pallnetz.ch/arbeitsinstrumente.htm>.

La consulenza sul lutto dovrebbe anche essere inclusa nel catalogo dei servizi come parte della pianificazione futura dei care manager. Molte persone colpite e i parenti si addolorano per l'incertezza del futuro, ma anche per il futuro comune, per la persona malata deceduta e per la perdita di una persona cara o

della relazione precedente. (Brügger et al., 2016). Se necessario, possono essere coinvolti specialisti come i consulenti pastorali e il servizio psicologico.

5.2.4 Educare e informare

Per chiarimento si intende la spiegazione di contesti precedentemente sconosciuti, per esempio in relazione a una malattia e a una terapia. Il chiarimento può avvenire con lo scopo di trasmettere semplicemente delle informazioni (Dudenredaktion, 2021a). Il trasferimento di informazioni include fundamentalmente lo scambio di dati; uno scambio circolare di informazioni è preferibile ad uno lineare. In una conversazione, i care manager possono dare informazioni, ad esempio spiegare la malattia o il trattamento, così come accettarlo. I pazienti e i parenti sono visti come esperti della loro situazione sanitaria. Dare informazioni serve a preparare le persone colpite e i loro parenti a transizioni, possibilità o corsi di eventi previsti. (Wright et al., 2021).

A seconda della situazione di vita e di salute, i care manager possono fornire informazioni su vari argomenti:

- Diagnosi e quadro clinico: sintomi, complicazioni, segni di avvertimento
- Terapie e farmaci
- Punti focali nella cura e nell'assistenza
- Aiuti e dispositivi
- Transizioni e cambiamenti
- Crisi e fine vita (es. testamento biologico)
- Misure durante la pandemia (per esempio misure igieniche)
- Finanze e prestazioni assicurative
- Professionisti, servizi di supporto e di sollievo, organizzazioni e associazioni di pazienti

La sfida per i professionisti è, da un lato, informare, coinvolgere e permettere alle persone colpite e ai parenti di partecipare al processo decisionale, e dall'altro, fare una certa selezione e standardizzazione delle informazioni per non sopraffarli. (Brügger et al. 2019). Se necessario, i care manager coinvolgono altri professionisti che hanno conoscenze approfondite.

5.2.5 Guidare e istruire

Nell'orientamento, le conoscenze e le competenze sono impartite in modo mirato e pianificato. L'orientamento consiste nei tre elementi di informazione, formazione e consulenza. (Quernheim, 2009). Mentre l'istruzione è intesa come una guida passo dopo passo, orale e pratica con l'obiettivo di essere in grado di svolgere le attività. (Dudenredaktion, 2021b).

Il metodo teach-back è un metodo di insegnamento utilizzato per assicurarsi che la persona interessata o i suoi familiari abbiano capito le informazioni. Al paziente o al membro della famiglia viene chiesto di spiegare con parole proprie ciò che ha bisogno di sapere o di fare. È importante sottolineare che questo non è un test o un quiz. Piuttosto, Teach-Back è un metodo per verificare se sono disponibili conoscenze o abilità sufficienti e, se necessario, per colmare le lacune. Lo scopo di questo metodo di insegnamento è quello di migliorare l'alfabetizzazione sanitaria, l'aderenza, la sicurezza del paziente e la qualità delle cure. (Institute for Healthcare Advancement [IHA], 2021).

A seconda della situazione di vita e di salute, i care manager forniscono indicazioni/istruzioni sui seguenti argomenti:

- Somministrazione di farmaci e terapie
- Attività infermieristiche e terapeutiche
- Aiuti e attrezzature per la manipolazione
- Attività della vita quotidiana (alimentazione, eliminazione, mobilitazione, ecc.)

Altri professionisti esperti in argomenti specifici sono coinvolti dai care manager in una fase iniziale, ad esempio la fisioterapia nell'istruzione dei dispositivi Cough Assist.

5.2.6 Consulenza e orari d'ufficio

A differenza dell'orientamento, la consulenza, che può avvenire durante le ore di ufficio del care manager e altri contatti, è aperta. Questo significa che la decisione su quale intervento scegliere viene presa dalla persona interessata. (Quernheim, 2009). Un'ora di consultazione è un lasso di tempo pianificato che è disponibile per una conversazione. Nel contesto medico, le ore di consultazione sono spesso utilizzate anche per effettuare consultazioni o trattamenti. (Dudenredaktion, 2021c). Per consultazione si intende un consulto o un esame da parte di un professionista della salute (Dudenredaktion, 2021d). Preferibilmente, i care manager NMD possono offrire consultazioni regolari di 30-90 minuti, a seconda delle necessità (ad esempio, complessità, contatto iniziale o corso, fase della malattia) e delle possibilità dell'istituzione interessata (ad esempio, consultazione in un giorno di consultazione, ad esempio dopo la consultazione medica). Un rapporto interprofessionale e la documentazione scritta dei risultati sono importanti per garantire il flusso di informazioni con il team di trattamento, prima di tutto con il servizio medico.

Lo scopo della consulenza è quello di preparare le persone a risolvere i problemi secondo i loro bisogni. La consulenza pianificata di solito consiste in quattro fasi (Quernheim, 2009):

- La prima fase è chiamata fase di orientamento, in cui si registra la situazione della persona da consigliare.
- Nella seconda fase, quella della chiarificazione, vengono presentate tutte le prospettive possibili.
- La fase di cambiamento serve a generare opzioni di soluzione efficienti.
- Nella fase finale, si definiscono le strategie trasferibili per l'azione.

La consulenza è caratterizzata da un processo di interazione tra una o più persone in cerca di consulenza (per esempio persone affette da NMD e/o membri della famiglia) e il consulente. La consulenza sistemica si basa sulla teoria dei sistemi, il che significa che una persona non è vista solo come un individuo distaccato, ma piuttosto come parte di un intero sistema (per esempio un sistema familiare). Anche il sistema sociale o l'ambiente di una persona sono colpiti da una malattia. Nella consulenza sistemica, le prospettive, i punti di vista, i problemi e i sentimenti dell'intero sistema sono scoperti e inclusi. Questo approccio sistemico alla consulenza, che è essenziale per la gestione della cura della NMD, permette di aprire lo sguardo e può portare a un cambiamento di prospettiva. (Barthelmeß, 2014).

A seconda dei bisogni, della vita e della situazione di salute, i care manager consigliano sui temi menzionati qui sotto. È importante che i care manager abbiano un'ampia conoscenza di base in molte aree. Riflettono sulla propria pratica e conoscono i propri limiti. Consigliano le persone colpite e i loro parenti nell'ambito della loro area di competenza e coinvolgono altri professionisti del team interprofessionale che hanno competenze superiori in una fase iniziale. È importante evitare la duplicazione e la concorrenza in ogni momento e prevenire la sotto- e sovra-approvvisionamento.

Argomenti:

- Diagnosi e quadro clinico: sintomi, complicazioni, segni di avvertimento
 - Spiegare la fisiopatologia alle persone colpite e alle famiglie
 - Spiegare gli esami e i test
 - Accompagnamento prima e dopo gli esami genetici / consultazioni
 - Accompagnamento durante e dopo le interviste diagnostiche
 - Chiarire ambiguità / malintesi durante o dopo le consultazioni mediche

➔ Inclusione di servizio medico, servizio psicologico, fisioterapia

- Terapie e farmaci
 - Migliori pratiche / Linee guida
 - Metodi alternativi di trattamento non convenzionale
- Igiene/misure durante una pandemia

➔ **Inclusione del servizio medico, servizi infermieristici**

- Punti focali nella cura e nell'assistenza
 - Mobilità, trasferimento, posizionamento, profilassi del decubito, rischio di cadute
 - Escrezione, gestione dell'intestino, catetere indwelling, preservativo urinario
 - Nutrizione, profilassi dell'aspirazione/allenamento alla deglutizione, nutrizione tramite PEG, salivazione
 - Respirazione, ventilazione, attrezzature per l'esalazione, profilassi della polmonite
 - Comunicazione e comunicazione elettronica
 - Burden and relief (offerte di cura, supporto e assistenza nella vita quotidiana)
 - Cura professionale (es. Spitex)
 - Assistenza personale (budget di assistenza)
 - Servizi di supporto e di sollievo
 - Organizzazioni e associazioni di pazienti

➔ **Inclusione di servizi medici, servizi infermieristici, fisioterapia, terapia occupazionale, consulenza nutrizionale, logopedia, consulenza sugli ausili, servizi sociali, organizzazioni di pazienti**

- Aiuti e dispositivi
 - Sedia a rotelle/carrozzella
 - Sollevatore di pazienti
 - Misure strutturali
 - Domande (ad esempio per l'assicurazione sociale)

➔ **Inclusione di fisioterapia, terapia occupazionale, consulenza d'aiuto, servizi sociali, organizzazioni di pazienti**

- Diagnosi
- Transizioni e cambiamenti
 - Sviluppo, passaggio alla cura degli adulti
- Crisi e fine vita (testamento biologico)
- Sociale
 - Fratelli
 - Amicizie e conoscenze
 - Sessualità e partnership
 - Argomenti riguardanti la cura dei bambini, la scuola e il lavoro
 - Attività per il tempo libero

➔ **Inclusione del servizio medico, servizi infermieristici, cure palliative, servizio psicologico, cura dei bambini, scuola, datori di lavoro**

È essenziale che i care manager documentino le consultazioni e il loro contenuto, per esempio nel sistema informativo della clinica o nel dossier del paziente, e informino il team interprofessionale su di esse, per esempio attraverso un breve riassunto in un rapporto con il servizio medico.

5.2.7 Servizi di prossimità e visite a domicilio

A seconda del contesto, dei bisogni e delle possibilità, i care manager possono effettuare servizi di prossimità e visite a domicilio. Questo permette loro di valutare la situazione familiare e abitativa sul posto, di identificare risorse e rischi, e di costruire e rafforzare una relazione professionale con le persone interessate e i loro parenti. Se i servizi di outreach non possono essere forniti, i care manager possono ottenere informazioni importanti attraverso scambi con professionisti che vanno sul posto. L'uso di soluzioni digitali (telemedicina) è anche concepibile al fine di ottenere una visione dell'ambiente domestico da un lato, e dall'altro, per risparmiare alla persona colpita di dover viaggiare in un centro ambulatoriale.

5.2.8 Organizzazione e rete

I care manager hanno una visione d'insieme della situazione assistenziale, organizzano i servizi e mettono in rete le parti tra loro. Sotto i termini organizzare o organizzare si possono riassumere tutte le attività associate alla pianificazione, all'implementazione e all'esecuzione di un intervento. (Schulte-Zurhausen, 2014). Se le attività sono segmentate durante l'organizzazione dei processi di lavoro, c'è la necessità di riassemblare gli elementi formati nel processo nell'obiettivo generale con l'aiuto del coordinamento. (Schulte-Zurhausen, 2014). I compiti di organizzazione, networking e coordinamento sono di competenza dei care manager. Mentre il coordinamento degli appuntamenti e l'organizzazione delle ore di consultazione (attività amministrative) non sono di competenza della direzione delle cure e dovrebbero essere assunti dalla segreteria.

Secondo la pianificazione di rete/emergenza del modello SENS di Fliedner et al. (2019), le seguenti domande possono essere utili ai care manager per avere una panoramica della situazione assistenziale:

- Qual è la situazione abitativa della famiglia
- Quali esperti sono coinvolti? Chi ha il comando?
- Quale supporto/risorse esistono nella rete familiare?
- Pianificazione di emergenza per complicazioni/deterioramento/contatti di emergenza?

A seconda della situazione di vita e di salute, i care manager sostengono l'organizzazione e il collegamento con altri servizi, per esempio indirizzando le persone ad altri servizi riguardo ai seguenti argomenti:

- Organizzazione degli aiuti
- Preparare le domande per il finanziamento di ausili (ad esempio, dispositivo di aspirazione con la Lega polmonare).
- Stabilire un contatto con
 - Assistenti sociali
 - Sicurezza sociale
 - Organizzazioni di pazienti
 - Professionisti / servizi regionali

5.2.9 Sostegno ai parenti

I parenti spesso si assumono gran parte della cura e del sostegno della persona colpita nella vita quotidiana (Waldboth, Patch, et al. 2021). Descrivono le loro attività di sostegno come arricchenti e allo stesso tempo sperimentano sfide e sono oppressi (Pangalila et al., 2012). Per questo motivo, è importante l'inclusione della famiglia e la valutazione dei bisogni dei parenti, così come il sostegno mirato ai parenti da parte della direzione delle cure. I care manager lavorano in modo centrato sulla famiglia e valutano la situazione sociale della famiglia interessata (vedi capitolo 5.2.1). Secondo il modello SENS di Fliedner et al. (2019), i seguenti ulteriori chiarimenti e informazioni possono essere importanti per i care manager:

- Storia familiare, geno-, eco-, grafico delle relazioni
- Resilienza dei parenti
- Opzioni di sostegno/situazione finanziaria
- Consulenza per il lutto

Discussioni in famiglia

Il colloquio con la famiglia è un elemento chiave nella cura delle persone con NMD e delle loro famiglie. L'intervista familiare di 15 minuti descritta da Wright et al. (2021) comprende le fasi di costruzione della relazione, valutazione con identificazione del problema, tentativi di soluzioni e interventi e conclusione. Nonostante le scarse risorse di tempo nella vita quotidiana dei care manager NMD, l'intervista familiare di 15 minuti può essere efficace, informativa e mirata. (Wright et al., 2021).

L'intervista dovrebbe includere i seguenti elementi chiave ed essere strutturata come segue:

- Iniziare e finire con un'etichetta appropriata, come introdurre il nome completo e la funzione di tutti i partecipanti alla conversazione e spiegare lo scopo della conversazione.
- Identificare le strutture familiari, le relazioni e le risorse (per esempio con l'aiuto del diagramma genetico, ecologico e delle relazioni).
- Tre domande chiave / Fare domande incentrate sulla famiglia
- Valorizzare e riconoscere i punti di forza dei membri della famiglia
- Valutazione del beneficio della conversazione e conclusione

Le domande chiave o centrate sulla famiglia (Tabella 2) sono una parte indispensabile dell'intervista alla famiglia, poiché è un modo per coinvolgere i membri della famiglia nell'assistenza sanitaria.

| Domande | Scopo |
|--|--|
| Come possiamo aiutare al meglio te e la tua famiglia (o i tuoi amici)? | Punta alle aspettative e promuove la cooperazione |
| Cosa ti ha aiutato di più e di meno in situazioni precedenti? | Punta ai punti di forza del passato, ai problemi da evitare e ai successi ripetibili |
| Qual è la sfida più grande per la sua famiglia in relazione alla situazione? | Prende di mira le difficoltà, i ruoli e le convinzioni attuali o potenziali |
| Con quali membri della famiglia o amici possiamo condividere le informazioni? Quale non? | Prende di mira alleanze, risorse e relazioni potenzialmente problematiche |
| Di cosa hai bisogno per preparare te stesso e la tua famiglia in modo ottimale per il corso successivo? | Mira alla pianificazione precoce |
| Chi, nella sua famiglia, pensa che soffra di più per questa situazione? | Individua il membro della famiglia che ha bisogno più urgentemente di sostegno e di interventi |
| C'è una domanda a cui vorrebbe avere una risposta immediata in questa conversazione? Forse posso aiutarla non rispondere immediatamente a questa domanda, ma farò del mio meglio per trovare una risposta per voi. | Prende di mira una delle preoccupazioni o dei problemi più urgenti |
| In cosa potrei aiutarla di più in questa conversazione familiare? Cosa può essere migliorato? | Questo dimostra la tua volontà di essere sostenuto dalla famiglia per imparare e lavorare in collaborazione con loro |

Tabella 2: Domande terapeutiche basate su (Wright et al., 2021)

Durante il colloquio con la famiglia, si sviluppano interventi che promuovono, migliorano o mantengono il funzionamento familiare nei domini cognitivi, affettivi o comportamentali. Un cambiamento in una di queste aree, può anche avere un impatto positivo sulle altre aree (Wright et al., 2021). Gli interventi possono essere offerti su una base di partenariato per ottenere cambiamenti specifici.

Percezione, persuasione ed elaborazione delle informazioni

Gli interventi del dominio cognitivo spesso offrono nuove idee, opinioni, credenze su un particolare problema di salute (Wright et al., 2021):

Valorizzare i punti di forza della famiglia e dei membri della famiglia e cambiare le loro percezioni

Le famiglie che sono cronicamente stressate tendono a sentirsi depresse e senza speranza e non vedono alcun modo per superare i loro problemi. Prima di tutto, è necessario cambiare la percezione delle famiglie, per cui un approccio importante è quello di riconoscere e valorizzare i punti di forza percepiti dai singoli membri della famiglia. Concentrarsi sui punti di forza della famiglia fornisce una diversa immagine di sé e quindi si può creare un contesto per il cambiamento. La famiglia è così autorizzata a trovare le proprie soluzioni ai problemi.

Informazioni, istruzioni e altre prospettive

In caso di malattia grave, le famiglie hanno un grande bisogno di informazioni e opinioni da parte di professionisti. La situazione, i piani di trattamento e le informazioni generali dovrebbero essere comunicati in modo comprensibile, questo offre anche una prospettiva diversa. In questo modo, la famiglia è anche autorizzata a informarsi e a ottenere risorse. (Wright et al., 2021). Queste misure migliorano le conoscenze e le abilità nell'affrontare la malattia. (Chesla, 2010).

Divisione dei compiti e comunicazione

In ambito comportamentale, l'obiettivo è quello di influenzare positivamente l'interazione tra i membri della famiglia. La motivazione a cambiare il comportamento può avvenire attraverso l'assegnazione di compiti specifici (Wright et al., 2021).

Incoraggiare la cura dei parenti

Spesso i membri della famiglia sono disposti a partecipare alla cura dei loro parenti se si sentono supportati dai professionisti e sono incoraggiati a farlo. Tuttavia, bisogna notare che questo può portare a un sovraccarico, che deve essere evitato.

Incoraggiare le pause di riposo

I familiari che sono intensamente coinvolti nell'assistenza e nel sostegno spesso si concedono troppo poche pause, di cui avrebbero bisogno. Deve essere possibile per le persone colpite fare a meno delle loro cure abituali di tanto in tanto e accettare aiuto da altri, in modo che la cura, il far fronte e il mantenimento della propria salute siano equilibrati per i parenti. I care manager devono prendere in considerazione fattori come la gravità della malattia, la disponibilità dei membri della famiglia e le risorse finanziarie. (Wright et al., 2021).

Sviluppare rituali

Gli studi dimostrano che le abitudini e i rituali giocano un ruolo importante per le famiglie e rafforzano la loro salute. La malattia cronica e i problemi psicosociali portano spesso a interruzioni nei rituali. Le famiglie dovrebbero essere incoraggiate a introdurre nuove possibili abitudini o rituali terapeutici. Questo porta a un rafforzamento dei legami familiari (Wright et al., 2021).

Effetti della malattia sulla qualità delle relazioni e sul comportamento familiare

Gli interventi per promuovere la comunicazione familiare, la comunicazione in generale e la gestione costruttiva dei conflitti aiutano a promuovere le relazioni familiari. (Wright et al., 2021). Gli interventi di costruzione delle relazioni da parte dei care manager con un approccio psicoeducativo riducono il peso delle cure sulle famiglie (Chesla 2010; Mahrer-Imhof & Bruylants 2014).

5.2.10 Sostegno psicosociale e gestione delle emozioni

Brügger et al. (2016) mostrano che gli oneri psicosociali hanno un peso maggiore di quelli fisici dell'assistenza, il che rende indispensabile un sostegno psicosociale ottimale per le famiglie. Il sostegno psicosociale per le persone colpite e i parenti include avere "un orecchio aperto" per le loro preoccupazioni (Brügger et al. 2016) e coinvolgere altri professionisti se necessario (ad esempio i servizi psicologici).

Riduzione o attivazione di emozioni intense per stimolare la capacità di risolvere i problemi

Le emozioni intense possono bloccare la capacità di problem-solving delle famiglie, quindi è necessario ridurre o attivare queste emozioni, cambiando così il dominio affettivo del funzionamento familiare. Questo può essere fatto convalidando o riconoscendo queste emozioni. Le famiglie con diagnosi drastiche hanno la sensazione di perdere il controllo e hanno paura di (Wright et al., 2021). Queste forti emozioni devono essere riconosciute in modo che la famiglia possa essere rassicurata e avere nuove speranze.

Incoraggiare i membri della famiglia a raccontare la storia della loro malattia.

Durante l'intervista, si dovrebbe chiedere alle famiglie di raccontare non solo la storia della malattia, ma anche la loro storia di vita, poiché in questo modo non si affrontano solo la sofferenza e la malattia, ma anche i punti di forza della famiglia. Questo crea un'atmosfera di fiducia per uno scambio onesto ed è particolarmente importante nelle costellazioni familiari complesse, in modo che tutti i membri della famiglia possano descrivere il loro punto di vista. (Wright et al., 2021).

Mobilizzare il sostegno della famiglia

Un quadro di fiducia è importante affinché i membri della famiglia siano incoraggiati ad ascoltare e sostenere i problemi e i sentimenti degli altri, il che a sua volta mobilita i punti di forza e le risorse della famiglia. (Wright et al., 2021).

5.2.11 Cura di bambini, giovani e adulti

Caratteristiche dell'assistenza pediatrica

Infermieristica Pediatrica Svizzera (2020) definisce l'infermieristica pediatrica come un'assistenza orientata ai bisogni e centrata sul paziente, che comprende la cura dei neonati fino ai 18 anni. Nel seguito, si usa la parola bambini, ma si intendono tutte le fasi, dai neonati agli adolescenti. L'assistenza ai bambini con malattie acute, croniche e limitanti della vita di tutte le età, che promuove il movimento e lo sviluppo, così come la cooperazione in collaborazione con tutta la famiglia, costituiscono la base qui.

I compiti principali nell'area pediatrica generale sono i seguenti:

- Proteggere i diritti e la salute dei bambini
- Rispondere ai bisogni specifici dei bambini
- Formare e sostenere le famiglie e gli assistenti nella cura dei bambini malati con disabilità (Pädiatrische Pflege Schweiz, 2020)

Le questioni specifiche per la gestione della cura della NMD pediatrica sono le seguenti:

- Concentrarsi sullo sviluppo
- Promozione dell'indipendenza
- Focus sul sistema familiare, considerazione dei desideri delle persone colpite e dei loro parenti
- Sollievo per la famiglia, per esempio attraverso il coinvolgimento precoce di servizi di sollievo informali e professionali: L'esperienza ha dimostrato che è difficile coinvolgere un supporto esterno nelle cure pediatriche. È particolarmente difficile per i genitori accettare un aiuto e un sostegno esterno per la cura dei loro figli. Durante il corso della malattia, i genitori possono desiderare di affidare alcune o tutte le cure a servizi esterni, ad esempio a causa di alti livelli di stress. In questa fase successiva, sono spesso i giovani colpiti che non vogliono più accettare cure esterne. Il supporto esterno nella cura e nel sostegno - per esempio uno Spitex, dovrebbe essere coinvolto in una fase iniziale, dove a volte è difficile trovare personale qualificato.
- Assicurazioni sociali (per esempio, difetti di nascita)
- Assistenza all'infanzia, istruzione e mondo del lavoro (ad esempio, sostegno nella ricerca di apprendistati)
- Pianificazione familiare
- Comunicazione e informazione ripetuta e attenta sulla malattia adattata alle fasi di sviluppo dei bambini/adolescenti, sviluppo di una comprensione della malattia
- Transizione dalle cure pediatriche a quelle per adulti (vedi capitolo 5.2.3)

Caratteristiche della cura degli adulti

Le caratteristiche dell'assistenza agli adulti sono così ampie e diverse che non vengono affrontate nello specifico. Pertanto, l'attenzione si concentra sull'assistenza generale, che include persone di tutte le età e in tutte le fasi della vita.

Le questioni specifiche per la gestione della cura della NMD negli adulti sono le seguenti:

- Promozione dell'indipendenza / capacità decisionale

- Partecipazione alla vita sociale e barriere nella società
- Finanziamento e assicurazione sociale: specificità della vecchiaia (ad esempio, aiuti, occupazione e AI)
- Situazione lavorativa: Per molte persone, il lavoro è un'attività importante che le aiuta a sentirsi socialmente connesse o realizzate e a fare un lavoro significativo e piacevole. (Minis et al., 2014). A volte il lavoro è anche vissuto come un peso, soprattutto se i sintomi aumentano. Spesso è una sfida trovare un lavoro adatto con attività interessanti che siano in un quadro fattibile per la persona interessata e compatibile con le prestazioni fornite dall'assicuratore.
- Situazione abitativa e assistenziale: Non ci sono quasi mai opzioni abitative e assistenziali adatte per gli adulti, il che rende quasi impossibile una vita indipendente e l'indipendenza dalla famiglia. Pertanto, l'isolamento sociale è a volte molto alto. Per le persone ventilate, di solito è molto difficile trovare un posto di cura.
- Assistenza: è una sfida trovare personale qualificato per l'assistenza personale, dato che i parenti e le persone con un background medico/infermieristico non possono essere finanziati attraverso il bilancio dell'assistenza. Diventando un datore di lavoro con personale di assistenza, le persone interessate hanno la corrispondente responsabilità di un datore di lavoro.
- Assistenza ai bambini (se sono presenti i propri figli minori).

5.3 Area B: cooperazione interprofessionale nel team di trattamento

5.3.1 Principi per la cooperazione

Il Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften [SAMW] (2020) definisce i principi della cooperazione interprofessionale nel sistema sanitario in Svizzera in un documento di base pubblicato. Questi principi non costituiscono linee guida, ma servono come orientamento con l'obiettivo di raggiungere una comunicazione coordinata e una percezione appropriata tra i gruppi professionali:

1. Coinvolgere le persone colpite e i parenti nella cooperazione interprofessionale in uno spirito di collaborazione
2. Concentrarsi sui benefici della cooperazione interprofessionale
3. Vivere il processo decisionale interprofessionale condiviso
4. Assumere la responsabilità del proprio lavoro
5. Adattare la cooperazione interprofessionale al setting di trattamento
6. Promuovere la cultura della cooperazione interprofessionale attraverso le associazioni professionali e specialistiche
7. Aumentare le competenze interprofessionali attraverso l'istruzione cooperativa, la formazione e l'educazione continua
8. Comunicazione aperta, rispetto, fiducia come base per un trattamento integrato e quindi anche per la cooperazione interprofessionale
9. I leader che si assumono la responsabilità del cambiamento culturale
10. Sostegno a quadri giuridici e opportunità di finanziamento per promuovere l'interprofessionalità

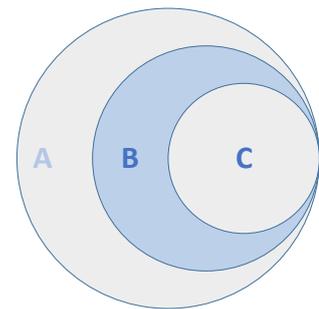


Figura 5: Servizi dei care manager Area B: cooperazione interprofessionale

(SAMW, 2020)

Il processo decisionale condiviso non consiste solo nell'informare la famiglia sulle decisioni o nel mantenere una buona comunicazione sulla procedura. Piuttosto, si tratta di responsabilizzare la famiglia a prendere decisioni per se stessa. I bambini sono anche coinvolti nei processi decisionali in base alla loro età. In situazioni di discussione, le preferenze della persona e della famiglia sono identificate e le opzioni di trattamento basate sull'evidenza sono presentate dall'operatore sanitario. Nel processo decisionale condiviso, sia la persona colpita che il team di trattamento sono esperti. C'è una sorta di partnership che

permette di identificare insieme i rischi e le opportunità e di scegliere le migliori opzioni possibili. Potrebbero essere necessarie diverse discussioni prima di prendere una decisione. (Makoul & Clayman, 2006). La figura 5 mostra i servizi nel campo della cooperazione interprofessionale, che saranno discussi in seguito.

5.3.2 Accompagnamento durante le terapie, valutazioni e diagnosi estese

Se indicato, i care manager accompagnano i pazienti durante le valutazioni e le diagnosi estese (ad esempio ECG/ECHO, LuFu o polisonnografia, radiografia spinale), nonché durante la pianificazione e l'attuazione delle terapie insieme ad altri specialisti (ad esempio con il servizio medico, varie terapie farmacologiche e valutazioni associate).

5.3.3 Organizzazione e networking all'interno del team di trattamento

I care manager NMD promuovono la creazione e il mantenimento di una rete di assistenza. Una rete di assistenza serve a sostenere le persone colpite e le famiglie nella loro vita quotidiana. È composto da un team interdisciplinare, di solito composto da infermieri, medici e parenti. La creazione e il mantenimento di una tale rete di assistenza è di solito impegnativa, poiché consiste di molte discipline diverse. Gli ostacoli sono uno scambio insufficiente di informazioni e processi o compiti non definiti. Formare e mantenere una rete di assistenza ha un'influenza positiva sulla qualità dell'assistenza per le persone colpite. (Imhof et al., 2016).

La gestione dell'interfaccia è uno dei compiti fondamentali del care management (von Reibnitz, Schümmelfeder, & Hampel-Kalthoff, 2015). Le interfacce sono aree di cura in cui si verificano sovrapposizioni. Una possibile interfaccia può essere, per esempio, la transizione dal ricovero alle cure ambulatoriali. Quanto bene queste interfacce siano coordinate è un fattore chiave di successo (von Reibnitz, Schümmelfeder, & Hampel-Kalthoff, 2015).

La gestione dell'interfaccia serve a ridurre le fonti di errore. Tenta di ridurre una netta separazione tra, per esempio, i sistemi di assistenza ospedaliera e ambulatoriale. La gestione dell'interfaccia ha lo scopo di assicurare la continuità dell'assistenza infermieristica e medica.

5.3.4 Discussioni di casi , tavole rotonde e relazioni

Le discussioni e i rapporti sui casi interprofessionali sono discussioni e conversazioni trasversali su un caso specifico di trattamento. Servono ad aumentare le capacità di comunicazione e lo scambio tra i professionisti della salute. L'interdisciplinarietà aiuta a prendere diverse prospettive e può aiutare nella percezione dei dilemmi etici. Nelle discussioni interprofessionali sui casi, le questioni medico-etiche relative al trattamento e alla cura possono essere discusse e chiarite con l'obiettivo di mantenere e promuovere la qualità della vita delle persone interessate e dei loro familiari. (Hirakawa et al., 2020).

Le tavole rotonde sono discussioni di pianificazione tra la persona interessata, i suoi parenti e i professionisti. Queste discussioni spesso riguardano l'ulteriore corso d'azione o il coordinamento intorno alla malattia e ai sintomi. (Eychmueller et al., 2020).

5.3.5 Persona di contatto per i professionisti

I care manager NMD sono persone di contatto per altri professionisti. Quando un professionista fornisce consulenza su richiesta per un breve periodo di tempo e per uno scopo specifico, questo è chiamato consiglio. In una consultazione consultiva, i professionisti assistono una famiglia, per esempio, nel prendere decisioni e scegliere un trattamento. Questo assicura un'assistenza personalizzata e centrata sulla famiglia (Kaakinen et al., 2010).

I care manager forniscono formazione al team interprofessionale e lo sostengono nelle situazioni difficili. La formazione, chiamata anche educazione, è intesa come il trasferimento o l'acquisizione mirata di informazioni allo scopo di ampliare le proprie competenze o conoscenze. (Kränzle & Schmid, 2018; Müller, 2018; Seeger et al., 2018). Sono le principali persone di contatto in caso di incertezze e contribuiscono alla responsabilizzazione e alla sensibilizzazione sui temi specifici della NMD.

I care manager effettuano formazione/consulenze ad esempio con i servizi Spitex, istituzioni a lungo termine, ricoveri (per servizi medici e infermieristici) .

5.4 Area C: Sviluppo professionale e networking

5.4.1 Sviluppo del soggetto

Lo sviluppo professionale di una professione serve all'ulteriore sviluppo, al miglioramento della qualità del trattamento e all'aumento della soddisfazione del paziente. (Lindenhofgruppe, 2021).

Lo sviluppo di un'area specialistica è sempre necessario quando si devono trattare sintomi, problemi o condizioni mediche complesse. Per esempio, nelle cure palliative si sono sviluppati servizi di assistenza specializzati che permettono di promuovere la cooperazione interdisciplinare e di ridurre le gerarchie. (Imhof et al., 2016).

La figura 6 mostra i risultati nell'area dello sviluppo professionale, che saranno discussi in seguito. I care manager NMD contribuiscono allo sviluppo attraverso l'impegno nelle seguenti aree:

- Scambio professionale regolare
- Partecipazione alla formazione e al perfezionamento
- Pratica basata sull'evidenza e partecipazione a progetti di ricerca e sviluppo
- Ricerca sistematica e valutazione critica della letteratura specializzata
- Sviluppo di linee guida per l'azione insieme ad altri professionisti
- Partecipazione a congressi e simposi

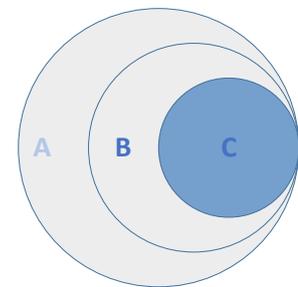


Figura 6: Servizi forniti dai care manager Area C: Sviluppo professionale e networking

5.4.2 Networking

Il networking, o rete in tedesco, mira a promuovere l'interconnessione di un gruppo di persone con altre. Facendo rete tra gruppi o famiglie, possono trovare sostegno e condividere strategie di risoluzione dei problemi. Il networking professionale tra professionisti promuove lo sviluppo della pratica e facilita la collaborazione (Kaakinen et al., 2010).

I care manager di NMD contribuiscono alla rete attraverso il loro coinvolgimento nelle seguenti aree:

- Networking con altri care manager
- Networking con le organizzazioni di pazienti
- Appartenenza / partecipazione ad associazioni

Questo concetto è stato sviluppato come parte del progetto Care-NMD-CH e può essere citato come segue: Waldboth, V., Nemecek, G., Bruschini, M., Hediger, H., Schuler, C., & Schubert, M. (2022). Concetto per la gestione delle cure NMD. Progetto CARE-NMD-CH: Fase B. ZHAW Health. <https://www.zhaw.ch/de/gesundheit/forschung/pflege/projekte/care-nmd-CH/>

6 Bibliografia

- Amato, A. A., & Russell, J. A. (2008). *Disturbi neuromuscolari*. McGraw-Hill Education / Medical.
- Andersen, P. M., Abrahams, S., Borasio, G. D., de Carvalho, M., Chio, A., Van Damme, P., Hardiman, O., Kollewe, K., Morrison, K. E., Petri, S., Pradat, P.-F., Silani, V., Tomik, B., Wasner, M., & Weber, M. (2012). Linee guida EFNS sulla gestione clinica della sclerosi laterale amiotrofica (MALS) - relazione rivista di una task force EFNS. *European Journal of Neurology*, 19(3), 360-375. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>
- Barthelmeß, M. (2014). *Consulenza sistemica - Un'introduzione per le professioni psicosociali* (4a ed.). Beltz.
- Bill, S., & Knight, Y. (2007). Adolescenza. In F. Valentine (Ed.), *Assistenza infermieristica a bambini e giovani con malattie croniche*. Blackwell Publishing.
- Birnkrant, D. J., Bushby, K., Bann, C. M., Alman, B. A., Apkon, S. D., Blackwell, A., Case, L. E., Cripe, L., Hadjiyannakis, S., Olson, A. K., Sheehan, D. W., Bolen, J., Weber, D. R., & Ward, L. M. (2018). Diagnosi e gestione della distrofia muscolare di Duchenne, parte 2: gestione respiratoria, cardiaca, ossea e ortopedica. *The Lancet Neurology*, 17(4), 347-361. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30025-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30025-5)
- Birnkrant, D. J., Bushby, K., Bann, C. M., Apkon, S. D., Blackwell, A., Brumbaugh, D., Case, L. E., Clemens, P. R., Hadjiyannakis, S., Pandya, S., Street, N., Tomezsko, J., Wagner, K. R., Ward, L. M., & Weber, D. R. (2018). Diagnosi e gestione della distrofia muscolare di Duchenne, parte 1: Diagnosi e gestione neuromuscolare, riabilitativa, endocrina, gastrointestinale e nutrizionale. *The Lancet Neurology*, 17(3), 251-267. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30024-3](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30024-3)
- Birnkrant, D. J., Bushby, K., Bann, C. M., Apkon, S. D., Blackwell, A., Colvin, M. K., Cripe, L., Herron, A. R., Kennedy, A., Kinnett, K., Naprawa, J., Noritz, G., Poysky, J., Street, N., Trout, C. J., Weber, D. R., & Ward, L. M. (2018). Diagnosi e gestione della distrofia muscolare di Duchenne, parte 3: cure primarie, gestione delle emergenze, cure psicosociali e transizioni di cura attraverso la durata della vita. *The Lancet Neurology*, 17(5), 445-455. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30026-7](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30026-7)
- Bischof, K., Bischof, A., & Müller, H. (2019). *Autogestione*. Haufe Lexware Verlag.
- Brandsema, J. F., & Darras, B. T. (2015). Distrofinopatie. *Seminars in Neurology*, 35(4), 369-384. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1558982>
- Brügger, S., Jaquier, A., & Sottas, B. (2016). Esperienza di stress e strategie di coping dei parenti che prestano assistenza: la prospettiva dei parenti. *Journal of Gerontology and Geriatrics*, 49(2), 138-142. <https://doi.org/10.1007/s00391-015-0940-x>
- Ufficio federale della sanità pubblica. (2019). *Cura coordinata*. Ufficio federale della sanità pubblica UFSP. <https://www.bag.admin.ch/bag/de/home/strategie-und-politik/nationale-gesundheitspolitik/koordinierte-versorgung.html>
- Burns, N., & Grove, S. K. (2009). *La pratica della ricerca infermieristica: Valutazione, sintesi e generazione di prove* (6° ed.). Saunders.
- Bushby, K., Bourke, J., Bullock, R., Eagle, M., Gibson, M., & Quinby, J. (2005). La gestione multidisciplinare della distrofia muscolare di Duchenne. *Current Paediatrics*, 15(4), 292-300. <https://doi.org/10.1016/j.cupe.2005.04.001>
- Bushby, K., Finkel, R., Birnkrant, D. J., Case, L. E., Clemens, P. R., Cripe, L., Kaul, A., Kinnett, K., McDonald, C., Pandya, S., Poysky, J., Shapiro, F., Tomezsko, J., & Constantin, C. (2010). Diagnosi e gestione della distrofia muscolare di Duchenne, parte 2: implementazione delle cure multidisciplinari. *The Lancet Neurology*, 9(2), 177-189. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70272-8](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70272-8)
- Chesla, C. A. (2010). Gli interventi familiari migliorano la salute? *Journal of Family Nursing*, 16(4), 355-377. <https://doi.org/10.1177/1074840710383145>
- Cohen, J. S., & Biesecker, B. B. (2010). Qualità della vita nelle condizioni genetiche rare: una revisione sistematica della letteratura. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 152A(5), 1136-1156. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.33380>
- Cropley, D. H., & Cropley, A. J. (2018). *La psicologia dell'innovazione organizzativa*. Springer. https://doi.org/10.1007/978-3-658-17389-0_4
- Duden editori. (2021a). *Illuminazione*. Duden. <https://www.duden.de/rechtschreibung/Aufklaerung>

- Duden ed. (2021b). *Istruzioni*. Duden. <https://www.duden.de/rechtschreibung/Instruktion>
- Duden ed. (2021c). *Orario d'ufficio*. Duden. <https://www.duden.de/rechtschreibung/Sprechstunde>
- Editori Duden. (2021d). *Consultazione*. Duden. <https://www.duden.de/rechtschreibung/Konsultation>
- Eychmueller, S., Fliedner, M., Schneider, N., Büche, D., Mettler, M., & Forster, M. (2020). *Manuale SENS per professionisti*. Insepsital. https://www.pallnetz.ch/arbeitsinstrumente.htm?cmsaction=get_document&page_id=129003833
- Falzarano, M. S., Scotton, C., Passarelli, C., & Ferlini, A. (2015). Distrofia muscolare di Duchenne: dalla diagnosi alla terapia. *Molecole*, 20(10), 18168-18184. <https://doi.org/10.3390/molecules201018168>
- Feetham, S. L., & Thomson, E. J. (2006). Mantenere l'individuo e la famiglia al centro dell'attenzione. In S. M. Miller, S. H. McDaniel, J. S. M. D. Rolland, & S. L. Feetham (Eds.), *Individuals, Families and the New Era of Geneti: Biopsychosocial Perspectives* (pp. 3-35). W. W. Norton & Co.
- Finkel, R. S., Mercuri, E., Meyer, O. H., Simonds, A. K., Schroth, M. K., Graham, R. J., Kirschner, J., Iannaccone, S. T., Crawford, T. O., Woods, S., Muntoni, F., Wirth, B., Montes, J., Main, M., Mazzone, E. S., Vitale, M., Snyder, B., Quijano-Roy, S., Bertini, E., ... Sejersen, T. (2018). Diagnosi e gestione dell'atrofia muscolare spinale: Parte 2: cure polmonari e acute; farmaci, integratori e immunizzazioni; altri sistemi di organi; ed etica. *Disturbi Neuromuscolari*, 28(3), 197-207. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2017.11.004>
- Fliedner, M. C., Mitchell, G., Bueche, D., Mettler, M., Schols, J. M. G. A., & Eychmueller, S. (2019). Sviluppo e uso della struttura 'SENS' per identificare proattivamente i bisogni di assistenza nelle prime cure palliative - Un approccio innovativo. *Healthcare*, 7(1), 1-12. <https://doi.org/10.3390/healthcare7010032>
- Glasson, J. B., Chang, E. M., & Bidewell, J. W. (2008). Il valore della ricerca d'azione partecipativa nella pratica infermieristica clinica. *International Journal of Nursing Practice*, 14(1), 34-39. <https://doi.org/10.1111/j.1440-172X.2007.00665.x>
- Goodell, S., Bodenheimer, T., & Berry-Millet, R. (2009). *Gestione delle cure di pazienti con esigenze sanitarie complesse*. Fondazione Robert Wood Johnson. <https://www.rwjf.org/en/library/research/2009/12/care-management-of-patients-with-complex-health-care-needs.html>
- Gudmundsdottir, M., & Chesla, C. A. (2006). Costruire un nuovo mondo: abitudini e pratiche di guarigione dopo la morte di un figlio. *Journal of Family Nursing*, 12(2), 143-164. <https://doi.org/10.1177/1074840706287275>
- Hirakawa, Y., Chiang, C., Muraya, T., Andoh, H., & Aoyama, A. (2020). Conferenze di casi interprofessionali per colmare le lacune di percezione dei dilemmi etici nelle cure di fine vita a domicilio: uno studio qualitativo. *Journal of Rural Medicine: JRM*, 15(3), 104-115. <https://doi.org/10.2185/jrm.2020-002>
- Imhof, L., Kipfer, S., & Waldboth, V. (2016). I servizi di cure palliative gestiti da infermieri facilitano una rete interdisciplinare di assistenza. *International Journal of Palliative Nursing*, 22(8), 404-410. <https://doi.org/10.12968/ijpn.2016.22.8.404>
- Istituto per il progresso della sanità. (2021). *Benvenuti al sempre usare teach-back! Toolkit di formazione*. Usa sempre Teach-Back. <http://www.teachbacktraining.org/home>
- Kaakinen, J. R., Gedaly-Duff, V., Padgett Coelho, D., & Harmon Hanson, S. M. (2010). *Infermieristica per la salute della famiglia: teoria, pratica e ricerca* (4a ed.). FADavis.
- Kränzle, S., & Schmid, U. (2018). Sollievo dai sintomi. In S. Kränzle, U. Schmid, & C. Seeger (Eds.), *Palliative care: practice, continuing education, study* (6th ed., pp. 266-303). Springer. <https://doi.org/10.1007/978-3-662-56151-5>
- Gruppo Lindenhof. (2021). *Nuovi ruoli nella cura*. <https://www.medinside.ch/de/post/neue-rolle-in-der-pflege>
- Magliano, L., Patalano, M., Sagliocchi, A., Scutifero, M., Zaccaro, A., D'angelo, M. G., Civati, F., Brighina, E., Vita, G., Messina, S., Sframeli, M., Pane, M., Lombardo, M. E., Scalise, R., D'amico, A., Colia, G., Catteruccia, M., Balottin, U., ... Politano, L. (2015). Onere, supporto professionale e rete sociale nelle famiglie di bambini e giovani adulti con distrofie muscolari. *Muscle & Nerve*, 52(1), 13-21. <https://doi.org/10.1002/mus.24503>
- Mahrer-Imhof, R., & Bruylants, M. (2014). Una revisione della letteratura sugli interventi psicosociali nelle cure incentrate sulla famiglia. *Nursing*, 27(5), 285-296. <https://doi.org/10.1024/1012-5302/a000376>
- Makoul, G., & Clayman, M. L. (2006). Un modello integrativo del processo decisionale condiviso negli incontri medici. *Patient Education and Counseling*, 60(3), 301-312. <https://doi.org/10.1016/j.pec.2005.06.010>
- McCarthy, D., Ryan, J., & Klein, S. (2015). Modelli di cura per pazienti ad alto bisogno e ad alto costo: una sintesi delle prove. *Issue Brief*, 31, 1-19.
- McDaniel, S. H., Campbell, T. L., Hepworth, J., & Lorenz, A. (2005). *Family-Oriented Primary Care* (2a ed.). Springer.
- McGoldrick, M., Carter, B., & Garcia Preto, N. (2013). Panoramica: Il ciclo di vita nel suo contesto mutevole: prospettive individuali, familiari e sociali. In M. McGoldrick, B. Carter, & N. Garcia Preto (Eds.), *The expanded family life cycle: Individual, family, and social perspectives* (4th ed.). Allyn & Bacon.
- Mercuri, E., Finkel, R. S., Muntoni, F., Wirth, B., Montes, J., Main, M., Mazzone, E. S., Vitale, M., Snyder, B., Quijano-Roy, S., Bertini, E., Davis, R. H., Meyer, O. H., Simonds, A. K., Schroth, M. K., Graham, R. J., Kirschner, J., Iannaccone, S. T., Crawford, T. O., ... Szlagatys-Sidorkiewicz, A. (2018). Diagnosi e gestione dell'atrofia muscolare spinale: Parte 1: Raccomandazioni per la diagnosi, la riabilitazione, le cure ortopediche e nutrizionali. *Disturbi Neuromuscolari*, 28(2), 103-115. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2017.11.005>
- Minis, M.-A. H., Satink, T., Kinébian, A., Engels, J. A., Heerkens, Y. F., van Engelen, B. G. M., & Nijhuis-van der Sanden, M. W. G. (2014). Come le persone con una malattia neuromuscolare percepiscono la partecipazione al lavoro: uno studio qualitativo. *Journal of Occupational Rehabilitation*, 24(1), 52-67. <https://doi.org/10.1007/s10926-013-9447-8>
- Müller, B. (2018). Cure palliative pediatriche. In S. Kränzle, U. Schmid, & C. Seeger (Eds.), *Palliative care: practice, continuing education, study* (6th ed., pp. 306-312). Springer. <https://doi.org/10.1007/978-3-662-56151-5>

- Case Management Network Svizzera. (2016). *Profilo di competenza per i case manager*. https://www.netzwerk-cm.ch/sites/default/files/uploads/30.09.2016_infounterlage_kompetenzprofil_cm_finale_version_0.pdf
- Otto, U., Leu, A., Bischofberger, I., Gerlich, R., Riguzzi, M., Jans, Z. C., & Golder, L. (2019). Bisogni ed esigenze dei parenti che prestano assistenza per supporto e sollievo - un'indagine sulla popolazione. *Programma di sostegno "Offerte di sollievo per i parenti che assistono 2017-2020"*, 9.
- Cura Pediatrica Svizzera. (2020). *Definizione di infermieristica pediatrica*. <https://swisspediatricnursing.ch/definition-p%C3%A4diatrische-pflege-definition-pediatric-nursing-d%C3%A9finition-des-soins-infirmiers-p%C3%A9diatriques-definizione-di-cure-pediatriche/index>
- palliativo zh+sh. (o. J.). *ACP: Advance Care Planning*. <https://www.pallnetz.ch/acp-nopa.htm>
- Pangalila, R. F., van den Bos, G. A. M., Stam, H. J., van Exel, N. J. A., Brouwer, W. B. F., & Roebroek, M. E. (2012). Carico soggettivo del caregiver dei genitori di adulti con distrofia muscolare di Duchenne. *Disabilità e riabilitazione*, 34(12), 988-996. <https://doi.org/10.3109/09638288.2011.628738>
- Quernheim, G. (2009). *Istruire e consigliare giocosamente: Aiuti alla formazione infermieristica pratica* (3a ed.). Urban Fischer.
- Rolland, J. S., & Williams, J. K. (2005). Verso un modello biopsicosociale per la genetica del 21° secolo. *Family Process*, 44(1), 3-24. <https://doi.org/10.1111/j.1545-5300.2005.00039.x>
- Rycroft-Malone, J., Seers, K., Titchen, A., Harvey, G., Kitson, A., & McCormack, B. (2004). Cosa conta come prova nella pratica basata sull'evidenza? *Journal of Advanced Nursing*, 47(1), 81-90. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.2004.03068.x>
- Santrock, J. W. (2013). *Adolescenza* (14° ed.). McGraw-Hill.
- Schulte-Zurhausen, M. (2014). *Organizzazione* (6a ed.). Franz Vahlen Verlag.
- Accademia svizzera delle scienze mediche. (2020). *Charta 2.0 Interprofessionelle Zusammenarbeit im Gesundheitswesen*. <https://doi.org/10.5281/ZENODO.3865147>
- Scott, K., & McSherry, R. (2009). Infermieristica basata sull'evidenza: chiarire i concetti per gli infermieri nella pratica. *Journal of Clinical Nursing*, 18(8), 1085-1095. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2702.2008.02588.x>
- Seeger, C., Kränzle, S., & Schmid, U. (2018). Forme organizzative di cure palliative. In S. Kränzle, U. Schmid, & C. Seeger (Eds.), *Palliative care: practice, continuing education, study* (6th ed., pp. 129-158). Springer. <https://doi.org/10.1007/978-3-662-56151-5>
- Silverman, B., Cara, M., Boulet, S., & O'Leary, L. (2007). *Modelli logici per la pianificazione e la valutazione*. https://stacks.cdc.gov/view/cdc/11569/cdc_11569_DS1.pdf?
- Smith, M. J., & Liehr, P. R. (2014). *Middle Range Theory for Nursing* (3rd ed.). Springer Publishing Company. <https://connect.springerpub.com/content/book/978-0-8261-9552-4>
- Uttley, L., Carlton, J., Woods, H. B., & Brazier, J. (2018). Una revisione dei temi della qualità della vita nella distrofia muscolare di Duchenne per i pazienti e gli assistenti. *Salute e qualità dei risultati della vita*, 16(1), 237. <https://doi.org/10.1186/s12955-018-1062-0>
- von Reibnitz, C., Schümmelfeder, F., & Hampel-Kalthoff, C. (2015). Imparare dagli errori. In C. von Reibnitz (Ed.), *Case management: pratico ed efficiente* (pp. 165-179). Springer. https://doi.org/10.1007/978-3-662-47155-5_6
- von Reibnitz, C., Schümmelfeder, F., Hampel-Kalthoff, C., Baierlein, J., Schwegel, P., & Da-Cruz, P. (2015). Metodi di implementazione del case management. In C. von Reibnitz (Ed.), *Case management: pratico ed efficiente* (pp. 55-118). Springer. https://doi.org/10.1007/978-3-662-47155-5_4
- Waldboth, V., Patch, C., Mahrer-Imhof, R., & Metcalfe, A. (2016). Vivere una vita normale in modo straordinario: una revisione sistematica che indaga le esperienze delle famiglie della transizione dei giovani nell'età adulta quando sono affetti da una condizione genetica e cronica dell'infanzia. *International Journal of Nursing Studies*, 62, 44-59. <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2016.07.007>
- Waldboth, V., Patch, C., Mahrer-Imhof, R., & Metcalfe, A. (2021). L'esperienza di transizione familiare quando si vive con una malattia neuromuscolare infantile: uno studio di teoria fondata. *Journal of Advanced Nursing*, 77(4), 1921-1933. <https://doi.org/10.1111/jan.14754>
- Waldboth, V., Hediger H., Nemecek G., Fröhli R., Mezger M., & Schubert, M. (2021). *Un'indagine sulla situazione assistenziale delle persone con malattie neuromuscolari in Svizzera (progetto Care-NMD-CH). Breve rapporto fase A: analisi della situazione attuale delle cure*. ZHAW Health. <https://www.zhaw.ch/de/gesundheit/forschung/pflege/projekte/care-nmd-ch/>
- Westhues, A., Ochocka, J., Jacobson, N., Simich, L., Maiter, S., Janzen, R., & Fleras, A. (2008). Sviluppare la teoria dalla complessità: riflessioni su uno studio collaborativo di ricerca d'azione partecipativa con metodo misto. *Qualitative Health Research*, 18(5), 701-717. <https://doi.org/10.1177/1049732308316531>
- Wittwer, S. (2021). *Strategia nazionale, prospettiva sul sostegno alle famiglie* [Conferenza CAS Malattie Rare].
- Wright, L. M., Leahey, M., & Preusse-Bleuler, B. (2014). *Assistenza centrata sulla famiglia: manuale di valutazione e intervento familiare*. Huber.
- Wright, L. M., Leahey, M., Shajani, Z., & Snell, D. (2021). *Family-centred care: textbook of family assessment and interventions* (B. Preusse-Bleuler, ed.; H. Börger, transl.; 3rd ed.). Hogrefe.

Appendice 1: Modulo per l'anamnesi della gestione delle cure NMD - Pediatria

| | |
|---|--|
| Data | |
| Specialista in abbreviazioni | |
| Interlocutore | <i>Con chi è stata fatta l'anamnesi?</i> |
| Paziente | |
| Nome | |
| Data di nascita | |
| Lingua/ Origine | |
| Genitori | |
| Fratelli | |
| 1. Contatta | |
| Nome | |
| Relazione con il paziente | |
| Contatta | Indirizzo: |
| | Telefono: |
| | E-mail: |
| Storia sociale | |
| Parenti / Famiglia: | |
| <i>Chi appartiene alla famiglia / chi sono i parenti importanti di vostro figlio?</i> | |
| Situazione abitativa: | |

Qual è la vostra/il loro attuale situazione di vita? Chi vive nella stessa famiglia (per esempio fratelli e sorelle, nonni)? Lei (rispettivamente i giovani interessati) / suo figlio vive in una casa di riposo / in un istituto? Ci sono scale o un ascensore o altre installazioni di supporto? L'appartamento è senza barriere?

Necessità di supporto esterno:

Fa / fa uso vostro figlio di un supporto esterno, per esempio da Kispex? Se sì, quali servizi vengono ricevuti e con quale frequenza?

Educazione

Suo figlio va all'asilo nido/alla scuola/? Quale scuola/classe frequenta suo figlio? Suo figlio completa un apprendistato/studio?

Attività

Lei / suo figlio ha diritto alle prestazioni dell'AI? A quali prestazioni dell'AI ha diritto suo figlio?

È impiegato come persona dipendente? Se sì, qual è il suo carico di lavoro?

Testamento biologico/direttiva anticipata:

Lei / suo figlio ha un testamento biologico o una delega per l'assistenza sanitaria?

Transizione

Quanto è indipendente lei/il suo bambino? Come si stanno svolgendo i processi di distacco? Come viene pianificato il passaggio alle cure degli adulti?

Diagnosi principale

Se noto

Storia medica

Corso della malattia:

Come è progredita finora la malattia? Ci sono state fasi stabili/instabili?

Farmaci:

Lei / il suo bambino sta attualmente assumendo farmaci? Se sì, quali?

Allergie:

Si conoscono le allergie?

Stato di vaccinazione:

Lei / il suo bambino è vaccinato?

Noxae:

Per i giovani: Fuma? Bevi alcolici? Prende droghe?

Entrate e uscite:

Lei / il suo bambino ha delle instillazioni di qualsiasi tipo (per esempio tubo PEG, DK, PICC, Port-a-cath)?

Ferite:

Lei / il suo bambino ha una ferita o un gesso da qualche parte sul corpo?

Situazione attuale/principali lamentele:

Cosa c'è di più nella mente di lei/il suo bambino in questo momento? Cosa ti porta da noi oggi? Quali sono i principali disturbi o sintomi al momento?

Storia del paziente

Respirazione:

Lei / il suo bambino ha problemi di respirazione? Suo figlio dipende da apparecchi di supporto respiratorio (inalatori, CPAP)?

Movimento:

Sei / il tuo bambino è limitato nei movimenti (abilità motorie grossolane e fini)? Se sì, in che misura (camminare, salire le scale, girarsi nel letto, raddrizzare il copriletto)? Suo figlio usa degli ausili per spostarsi (per esempio la sedia a rotelle)?

Igiene personale e vestizione:

Ha bisogno di sostegno per l'igiene personale e la vestizione? Come sono le condizioni della pelle (intatta, secca, squamosa)?

Assunzione di cibo e liquidi:

Hai / ha bisogno di supporto per l'assunzione di cibo e liquidi? Come alimenta suo figlio (allattamento al seno, formula, a seconda dell'età)? C'è qualcosa di speciale nell'assunzione di cibo (ad esempio addensanti per i disturbi della deglutizione)? Ci sono degli alimenti che suo figlio non tollera o non gli piacciono? Il suo bambino prende dei supplementi nutrizionali (popocate, alimenti fortificati, alimentazione per via endovenosa)?

Escrezione:

Ci sono problemi di minzione o defecazione (stitichezza, diarrea, pipì a letto)? Il suo bambino indossa pannolini/foderine (a seconda dell'età)?

Temperatura del corpo:

Lei / il suo bambino soffre di febbre, instabilità della temperatura o produzione eccessiva o ridotta di sudore?

Sicurezza/ Rischi:

Ci sono dei rischi (cadute, piaghe da decubito, contratture)? Usate ausili per garantire un ambiente sicuro (sveglia, sistema di paging)?

Riposo e sonno:

Sei soddisfatto del tuo / sei soddisfatto del sonno di tuo figlio? Qual è il ritmo del sonno di tuo figlio? Ci sono dei rituali speciali per dormire? Quali sono le ore di sonno? Quali rituali calmanti/offerte date al vostro bambino (a seconda dell'età, per esempio nuggi, fasce, trasporto)? Usa sostanze che inducono il sonno (a seconda dell'età, tè calmanti, tintura di valeriana, lavanda)? Lei/il suo bambino soffre di stanchezza/stanchezza durante il giorno? Cosa contribuisce al riposo?

Tenersi occupati:

Quali sono le sue occupazioni/hobby? Com'è il comportamento di gioco di tuo figlio? Il suo bambino ha dei giocattoli preferiti? Il vostro bambino può

occupare se stesso (a seconda dell'età)? Lei / suo figlio ha contatti sociali al di fuori della famiglia (amici)? Lei / il suo bambino soffre di difficoltà di concentrazione?

Comunicazione:

Lei / il suo bambino ha difficoltà a comunicare verbalmente o non verbalmente? Può scrivere autonomamente (a mano, a seconda dell'età)? Ha bisogno di ausili per facilitare la comunicazione? La comunicazione di suo figlio è adeguata all'età?

Sviluppo/sexualità:

Lo sviluppo di suo figlio è adeguato all'età? Quali sono le pietre miliari dello sviluppo (transizione)? Suo figlio sta ricevendo una terapia ormonale sostitutiva?

Per i giovani: Vivi in coppia? Sei sessualmente attivo?

Trovare il significato:

Appartiene a una religione? Come affrontate voi e i vostri parenti la vostra malattia? Come affronta la malattia di suo figlio? Quali sono i valori importanti per te? Cosa dà forza nella vita quotidiana (spiritualità, riti, tradizioni)?

Problemi di cura

Inserire le diagnosi infermieristiche se necessario

Risorse

Obiettivi

Misure

Team di trattamento interprofessionale

Terapie e servizi

Fisioterapia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Logoterapia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Terapia occupazionale:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

**Squadra di
trattamento**

Psicologia / Psicoterapia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Intervento precoce/sostegno allo sviluppo:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Consulenza nutrizionale:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Servizi sociali:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Allenamento per il nuoto:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Aziende per ausili/ materiali di consumo/ dispositivi medici

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Neurologia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Pneumologia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Cardiologia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Ortopedia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Pediatra

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Kispex

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Team di cure palliative/Hospice:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Consulenza per madri e padri

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Altri servizi:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Questa forma di anamnesi è stata sviluppata nell'ambito della fase concettuale B del progetto Care-NMD-CH, tenendo conto delle griglie di anamnesi di Anna Maria Sury, Centro Myosuisse Ticino e Mirjam Marti, Ospedale dei bambini di Zurigo - Eleonorenstiftung così come le ATL di Liliane Juchli. La seguente letteratura è stata inclusa nello sviluppo: Diagnosi e trattamento della distrofia muscolare di Duchenne: Guida alla famiglia (https://treat-nmd.org/wp-content/uploads/2019/11/uncategorized-Duchenne_Ratgeber.pdf); Palliative zh+sh: Strumenti di lavoro (<https://www.pallnetz.ch/arbeitsinstrumente.htm>).

Appendice 2: Modulo per l'anamnesi del NMD Care Management - Adulti

| | | |
|----------------------------------|---|----------------|
| Data | | |
| Nome specialista | | |
| Interlocutore | <i>Con chi è stata fatta l'anamnesi?</i> | |
| Paziente | | |
| Nome | | |
| Data di nascita | | |
| Lingua/ Origine | | |
| Contatta | Indirizzo: | |
| | Telefono: | |
| | E-mail: | |
| 2. Contatta | | |
| Nome | | |
| Relazione con il paziente | | |
| Contatta | Indirizzo: | |
| | Telefono: | |
| | E-mail: | |
| Storia sociale | Parenti/ famiglia: <i>Chi consideri come tua famiglia/dipendenti?</i> | |
| | Situazione abitativa: <i>Qual è la sua attuale situazione di vita? Vivi da solo? Vive in una casa di riposo/istituzionale? Ci sono scale o un ascensore o altre installazioni di supporto? L'appartamento è senza barriere?</i> | |
| | Necessità di supporto esterno: <i>Utilizza un supporto esterno, ad esempio da Spitex / assistenza personale? Se sì, quali servizi riceve e quanto spesso?</i> | |
| | Stato civile: <i>Sei single, sposato, divorziato, vedovo? Vivi in coppia?</i> | |
| | Attività: <i>Sei ancora a scuola, in un apprendistato o stai studiando? Hai un lavoro? Se sì, qual è il suo carico di lavoro? Riceve una rendita (AVS, AI)?</i> | |
| | Testamento biologico/direttiva anticipata: <i>Ha un testamento biologico o una procura per l'assistenza sanitaria?</i> | |
| | Diagnosi principale | <i>Se noto</i> |

Storia medica**Corso della malattia:**

Come si presenta la sua malattia? Come è progredita finora la malattia?

Farmaci:

Sta attualmente prendendo dei farmaci?

Allergie:

Ha qualche allergia nota?

Noxae:

Fuma? Bevi alcolici? Prende droghe?

Stato di vaccinazione:

Quali vaccinazioni ha fatto? Prestare particolare attenzione alla vaccinazione antinfluenzale e a quella contro lo pneumococco.

Ingressi e uscite:

Avete installazioni di qualsiasi tipo? (es. tubo PEG, DK, PICC, Port-a-cath)

Ferite:

Hai una ferita, delle bende o un cerotto da qualche parte sul tuo corpo?

Situazione attuale/principali lamenti:

*Che cosa le passa per la testa in questo momento? Cosa ti porta da noi oggi?
Quali sono i suoi principali disturbi o sintomi al momento?*

Storia del paziente**Respirazione:**

Ha problemi di respirazione? Sei dipendente da dispositivi di supporto respiratorio (es. inalatori, CPAP, tracheostomia)? Di quanto supporto hai bisogno quando usi i dispositivi?

Movimento:

*Sei limitato nei tuoi movimenti (abilità motorie grossolane e fini)? Se sì, in che misura (camminare, salire le scale, girarsi nel letto, aggiustare il copriletto)?
Usa ausili per spostarsi (es. sedia a rotelle, rollator)?*

Igiene personale e vestizione:

Ha bisogno di aiuto per lavarsi o vestirsi? Quali sono le tue condizioni di pelle (intatta, secca, squamosa)?

Assunzione di cibo e liquidi:

*Ha bisogno di supporto per l'assunzione di cibo e liquidi? C'è qualcosa di speciale nella sua assunzione di cibo (per esempio, difficoltà di deglutizione)?
Sei intollerante a certi alimenti? Prende dei supplementi alimentari*

(alimentazione a sorsate, alimenti fortificati, alimentazione per via endovenosa)? Come va la salivazione?

Escrezione:

Ha problemi di minzione o defecazione? Indossa gli assorbenti? Sei incline alla stitichezza o alla diarrea?

Temperatura del corpo:

Soffre di febbre? Soffri di eccessiva o ridotta produzione di sudore?

Sicurezza/ Rischi:

Potete fornire un ambiente sicuro? Utilizza ausili per garantire la sua sicurezza (sveglia, sistema di paging)? Ci sono dei rischi (cadute, piaghe da decubito, contratture)?

Riposo e sonno:

Sei soddisfatto del tuo sonno? Sei in grado di dormire tutta la notte? Usa sostanze che inducono il sonno (tè calmanti, tintura di valeriana, lavanda)? Soffre di stanchezza/stanchezza durante il giorno?

Tenersi occupati:

Come organizza il suo tempo libero? Cosa ti piace fare? Soffri di problemi di concentrazione? Sei in grado di mantenere amicizie e conoscenti? Cosa fai per la ricreazione?

Comunicazione:

Hai difficoltà a comunicare verbalmente o non verbalmente? Riesci a scrivere autonomamente (calligrafia)? Ha bisogno di ausili per facilitare la comunicazione?

Sentirsi donna o uomo/sexualità:

Come ti senti riguardo alla tua immagine corporea? Vivi in una società? Sei sessualmente attivo? Prende una terapia ormonale sostitutiva?

Trovare il significato:

Appartiene a una religione? Come affrontate voi e i vostri parenti la vostra malattia? Quali sono i valori importanti per te? Cosa ti dà forza nella vita quotidiana (spiritualità, riti, tradizioni)?

Problemi di cura

Inserire le diagnosi infermieristiche se necessario

Risorse

Obiettivi

Misure

Team di trattamento interprofessionale

Terapie e servizi

Fisioterapia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Logoterapia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Terapia occupazionale:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Psicologia / Psicoterapia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Consulenza nutrizionale:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Servizi sociali:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Allenamento per il nuoto:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Aziende per ausili/ materiali di consumo/ dispositivi medici

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Squadra di trattamento

Neurologia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Pneumologia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Cardiologia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Ortopedia:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Medico di famiglia

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Spitex/ Aiuto domestico

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Team di cure palliative/Hospice:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Altri servizi:

Coinvolto Sì/No? Frequenza? Persona di contatto?

Questa forma di anamnesi è stata sviluppata nell'ambito della fase concettuale B del progetto Care-NMD-CH, tenendo conto delle griglie di anamnesi di Anna Maria Sury, Centro Myosuisse Ticino e Mirjam Marti, Ospedale dei bambini di Zurigo - Eleonorenstiftung così come le ATL di Liliane Juchli. La seguente letteratura è stata inclusa nello sviluppo: ALS-FRS-R, versione tedesca (<https://www.encals.eu/wp-content/uploads/2017/12/ALSFRS-R-German-version.pdf>); Palliative zh+sh: strumenti di lavoro (<https://www.pallnetz.ch/arbeitsinstrumente.htm>).