

**Giunta Regionale
Direzione Generale Famiglia e
Solidarietà Sociale**

Ai Direttori Generali
delle ASL

Ai Responsabili
dei Servizi di Medicina
Legale delle ASL
LORO SEDI

e p.c. Direzione Regionale INPS
Via Gonzaga, 6
20123 Milano

Circolare n. 20 del 28.11.2008

Oggetto: indicazioni operative per la valutazione delle malattie dei motoneuroni e in particolare della Sclerosi Laterale Amiotrofica nell'ambito dell'invalidità civile e dello stato di handicap.

Premessa

La Regione da tempo esercita funzione di governo e controllo sull'efficienza e qualità delle prestazioni. In tale contesto l'accertamento dell'invalidità civile costituisce un'attività di particolare interesse socio-sanitario, rientrando nei Livelli Essenziali di Assistenza.

In particolare, rispetto alle modalità di valutazione dell'invalidità civile, si sottolinea che:

- lo strumento guida per le valutazioni medico-legali delle Commissioni per l'accertamento dell'invalidità civile è costituito dalle tabelle di cui al Decreto del Ministero della Sanità del 5 febbraio 1992 e del 14 giugno 1994;
- le tabelle, pur costituendo un imprescindibile riferimento normativo, sono, a parte la loro vetustà, nosograficamente incomplete e alquanto "schematiche";
- l'evoluzione degli approcci diagnostico-terapeutico-riabilitativi e il mancato aggiornamento di tali tabelle hanno fatto maturare l'opportunità di iniziative di approfondimento di tematiche specifiche per fornire alle Commissioni dei presupposti operativi efficienti e rispondenti alle reali esigenze del settore.

Una delle esigenze di approfondimento prospettata anche dalle Associazioni dei malati è stata quella relativa alle malattie dei motoneuroni e in particolare alla Sclerosi Laterale Amiotrofica .

La Direzione Generale Famiglia e Solidarietà Sociale ha quindi scelto di operare tale approfondimento avvalendosi del Gruppo di Lavoro sulla riqualificazione dell'attività delle Commissioni Sanitarie per l'accertamento dell'invalidità civile e dell'handicap, gruppo composto da un rappresentante della Direzione Generale Famiglia e Solidarietà Sociale, da un rappresentante della Direzione Generale Sanità, da un docente universitario, da un ricercatore universitario, da responsabili di area delle A.S.L. (Decreto del Direttore Generale n. 1860 del 27 febbraio 2008).

Il Gruppo di lavoro, acquisiti anche specifici elementi da esperti clinici del settore, ha elaborato un documento articolato e corredato da una puntuale griglia valutativa che si trasmette in allegato e che costituisce lo strumento per l'orientamento della attività delle Commissioni di accertamento dell'invalidità civile e dell'handicap nel processo di valutazione delle malattie dei motoneuroni e in particolare della Sclerosi Laterale Amiotrofica .

Si ringrazia per la collaborazione e si inviano distinti saluti.

Il Direttore Generale
D.G. Sanità
(Carlo Lucchina)

Il Direttore Generale
D.G . Famiglia
(Umberto Fazzone)

Allegato:

Valutazione delle malattie dei motoneuroni e in particolare della Sclerosi Laterale Amiotrofica nell'ambito dell'Invalidità civile e dell' handicap comprensiva di tabella e dei dati classificativi, definizione e incidenza delle malattie stesse.

ALLEGATO

Valutazione dell'Invalidità civile e dell' handicap in soggetti affetti da malattie dei motoneuroni e in particolare in soggetti con Sclerosi Laterale Amiotrofica .

La composizione del gruppo di lavoro

- *Coordinatore - D.ssa Rosella Petrali Dirigente Unità Organizzativa Sistema Socio-assistenziale della D.G. Famiglia e solidarietà sociale;*
- *Componenti:*
 - *Prof. Fabio Buzzi Direttore Istituto di Medicina Legale dell'Università degli studi di Pavia consulente scientifico;*
 - *Dr. Umberto Genovese ricercatore Istituto di Medicina legale Università degli Studi di Milano;*
 - *Dr. Gian Franco Bertani funzionario D.G. Sanità;*
 - *Dr. Alberto Germani Medico Legale A.S.L. della città di Milano;*
 - *Dr. Paolo Pelizza Medico Legale A.S.L. della Provincia di Brescia;*
 - *D.ssa Amneris Magella Medico Legale A.S.L. della Provincia di Como;*
- *Segreteria - D.ssa Lia Bottini Funzionario Unità Organizzativa Sistema Socio-assistenziale della D.G. Famiglia e solidarietà sociale;*

Il percorso di lavoro per l'elaborazione del documento tecnico

Considerato che nelle tabelle ministeriali per la valutazione dell'invalidità civile non esistono riferimenti utilizzabili, neppure in via analogica, per le malattie dei motoneuroni e in particolare per la Sclerosi Laterale Amiotrofica si è attivato il seguente piano di lavoro:

Inquadramento nosografico delle malattie dei motoneuroni e in particolare della Sclerosi Laterale Amiotrofica, valutazione del grado di invalidità e parametri diagnostici .

Il Gruppo di Lavoro si è avvalso della collaborazione di esperti operanti presso gli specifici presidi della rete regionale (presidi per la prevenzione, diagnosi, e terapie delle malattie rare) che hanno fornito elementi sui dati epidemiologici, sulla classificazione nosografia, sul percorso diagnostico, sui criteri di stima della gravità del quadro clinico di seguito indicati.

- *Alberto Albanese, Antonella Bellino Fondazione IRCCS Istituto Neurologico 'C. Besta', Milano*
- *Vincenzo Silani IRCCS 'Istituto Auxologico Italiano', Milano*
- *Cristina Cereda Fondazione IRCCS 'C. Mondino', Pavia*
- *Virginio Bonito, Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti, Bergamo*

Sulla base dei contributi di tali esperti è stata costruita la tabella utile a fornire uno strumento valutativo per le malattie dei motoneuroni e in particolare per la Sclerosi Laterale Amiotrofica in invalidità civile.

Prima di introdurre gli elementi clinico-epidemiologici, si ritiene opportuno sottolineare che la Regione Lombardia ha già attivato a favore dei malati di Sclerosi Laterale Amiotrofica significativi interventi e precisamente:

- fornitura di comunicatori vocali ad alta tecnologia (Nota DG Sanità dell'11.6.2008 prot. n. H1.2008.0022749);
- contributi di 500 euro per l'assistenza al domicilio, ricoveri temporanei di sollievo e voucher socio-sanitari (DGR 7915 del 6 agosto 2008, Circolare DG Famiglia e Solidarietà Sociale n. 16 del 18/9/2008).

Dati classificativi, definizione e incidenza delle malattie dei motoneuroni

Le malattie dei motoneuroni sono molteplici e possono colpire dalla nascita. Le cause sono varie come pure il decorso a tradursi in una differente strategia assistenziale e diversa prognosi.

SMA

In termini classificatori appare lecito distinguere in primis le Atrofie Spinali o SMA di cui si riconoscono 4 fenotipi clinici (SMA infantile o Tipo I, intermedia o Tipo II, giovanile o Tipo III e dell'adulto o Tipo IV). Le forme più gravi sono quelle che più presto si manifestano clinicamente: l'infantile non garantisce più di 2 anni di sopravvivenza, l'intermedia progredisce fino a giovane età, la giovanile ulteriormente fino alla forma adulta che si presenta lenta e progressiva con esordio generalmente dopo i 30 anni. La richiesta quindi di ausili appare in proporzione alla tipologia. La progressione delle SMA è facilmente prevedibile nei parametri temporali in accordo alla diversa forma clinica. Tali pazienti vanno a richiedere progressivamente ausili deambulatori, carrozzella, ausili per la scoliosi, eventuale PEG/RIG e NIV nonché tracheostomia. Va sottolineato che i Tipi I e II hanno una incidenza di 1 su 6000 con una frequenza genica di 1 su 35 nella popolazione generale: rappresentano la causa più frequente di mortalità infantile. Le forme dell'adulto rappresentano circa il 10% di tutte le SMA con una prevalenza di 0,32 su 100.000.

SINDROME POST-POLIO

I pazienti che hanno superato la poliomielite acuta possono sviluppare una sindrome motoneuronale dopo 10 anni almeno in ragione del 28,5 fino al 64.0% dei casi. La post-polio ha un decorso progressivo (10 – 15 anni) e richiede eventualmente ausili per la scoliosi e deambulatori, carrozzella, PEG e NIV nonché tracheostomia nelle fasi più tardive. Oggi rappresenta malattia rara ma anche poco diagnosticata: entra in diagnosi differenziale con le complicanze tardive della polio acuta. Esistono rarissimi casi di SLA vari anni dopo una poliomielite acuta.

NEUROPATIA MOTORIA MULTIFOCALE

Rappresenta una malattia del motoneurone decisamente rara e con buone prospettive terapeutiche per trattamento con Immunoglobuline ed altri immunosoppressori. Può essere curata o presentare decorso lentamente progressivo. Richiede assai raramente ausili come le altre patologie motoneuronali.

AMIOTROFIA BENIGNA FOCALE (di Hirayama)

Forma generalmente rara di malattia motoneuronale localizzata e brachiale, ha generalmente evoluzione favorevole e si manifesta nel giovane nella terza decade di età.

MALATTIA DI KENNEDY

Malattia motoneuronale relativamente rara e dell'anziano (1 su 35 casi diagnosticati erroneamente come SLA) a trasmissione genetica. Ha evoluzione francamente molto lenta e può richiedere ausili (deambulatori, sedia a rotelle, PEG per disfagia ed eventuale NIV per insufficienza respiratoria) solo nei casi più avanzati o più gravi per importante espansione di tripletta.

ATROFIA MUSCOLARE PROGRESSIVA (PMA)

Rappresenta circa l'8% delle forme motoneuronali dell'adulto tipo SLA, esordisce di media 10 anni prima della SLA classica, evolve più lentamente con migliore sopravvivenza (5 anni nel 63.7% dei casi contro il 36.8% della SLA). Alcuni e limitati casi hanno decorso più grave e veloce. I casi diagnosticati quale SLA a decorso molto lungo di fatto presentano una PMA. E' materia di discussione se la PMA non sia di fatto una SLA. La PMA comporta un disordine bulbare che ha per conseguenza disfagia e disturbi respiratori nelle fasi più avanzate. Può necessitare di ausili per la deambulazione, PEG/RIG e NIV ed eventuale tracheostomia.

MALATTIE MOTONEURONALI PARANEOPLASTICHE

Esiste una nutrita serie di neoplasie che possono manifestarsi con un coinvolgimento motoneuronale. La prognosi è molto legata alla neoplasia primitiva e le complicanze motoneuronali generalmente vengono anticipate dalle manifestazioni della neoplasia primitiva. L'asportazione della medesima molto raramente ha comportato miglioramento del quadro motoneuronale. La progressione di malattia può risultare particolarmente rapida.

SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA (SLA)

Con le SMA rappresenta la patologia di riferimento del capitolo motoneuronale e la più drammatica. L'incidenza è di circa 2 per 100.000 e la prevalenza di 6 per 100.000. La SLA è equirepresentata nel mondo e in Europa l'Italia presenta le frequenze più alte. Diversi studi epidemiologici sembrano indicare un incremento dell'incidenza anche se il dato non appare certo. L'uomo è generalmente più affetto della donna (1 : 1.2 fino a 1.4). La malattia può avere esordio spinale (agli arti), respiratorio (molto raramente) o bulbare ed in tal caso le donne sono apparentemente più colpite. Nel 10% dei casi trattasi di forme familiari con più malati nelle generazioni. Alcuni geni patogenetici sono stati identificati fra cui il gene mutato SOD1 il più importante (1% circa dei casi totali di SLA). Il picco di incidenza è intorno ai 60 anni nelle forme sporadiche e di una decade prima nelle forme familiari. La durata media di malattia è riportata essere di circa 3 anni ma circa 1 paziente su 5 sopravvive fino a 5 anni ed 1 su 10 anche 10 anni. Oggi la possibilità di trattare i pazienti per i problemi nutrizionali con PEG e respiratori con NIV e tracheostomia ha molto cambiato e continua a cambiare le stime di vita media dalla diagnosi. Va sottolineato che in Italia come in Europa il tempo medio dal primo sintomo alla diagnosi sorpassa 12 mesi con notevole dispendio economico. E' altrettanto chiaro che una percentuale di pazienti stimata sotto il 10% presenta un decorso particolarmente rapido (progressione veloce) indipendentemente dalla sede di esordio: notoriamente l' esordio bulbare compromette più anticipatamente le funzioni vitali. E' altrettanto noto che esiste una percentuale stimata sotto il 10% circa di pazienti che presenta un decorso particolarmente lungo anche oltre i 10 anni. Il rimanente 80% circa dei pazienti ha un decorso classico. Oltre agli ausili per la deambulazione due sono i bisogni essenziali del paziente affetto da SLA: l'adeguamento della consistenza degli alimenti per fronteggiare la disfagia bulbare fino alla necessità di PEG o RIG (il sondino naso-gastrico non è adeguato trattandosi di patologia cronica) e le difficoltà respiratorie preannunciate dalla dispnea ingravescente che richiede NIV, apparecchi per l' espettorazione e, per scelta del paziente, eventuale tracheostomia. L' esecuzione di PEG va strategicamente pianificata per non essere effettuata in condizioni di dispnea grave e FVC polmonare sotto il 50%. In tali casi la PEG può risultare mortale per cause non ancora sufficientemente note. Ancora la durata media di malattia è stimabile di 22 e 52 mesi con una sopravvivenza a 5 anni del 22% (1 su 5) ed a 10 anni del 9.4% (circa 1 su 10). I fattori prognostici peggiori sono l' età all' esordio oltre i 65 anni, breve intervallo tra esordio e diagnosi (presentazione più aggressiva), rapida progressione ai controlli ambulatoriali verificabile con rapida progressione alle scale di valutazione (ALS-FRS-R la più utilizzata, somministrabile anche telefonicamente), basso BMI, dispnea all'esordio e rapido calo delle funzioni polmonari. La forma bulbare garantisce una sopravvivenza media di 12 – 26 mesi.

Se l'adeguamento nutrizionale con eventuale PEG/RIG e la NIV con richiesta di tracheostomia rappresentano misure pressoché imprescindibili per garantire la sopravvivenza del paziente, difficile è formulare una cronologia standard dall' esordio di malattia per i diversi momenti di intervento. Infatti tali interventi sono sempre legati al giudizio della équipe multidisciplinare che si dovrebbe prendere in carico il paziente affetto da SLA come definito dal documento della Ia Commissione Ministeriale SLA. Va anche sottolineato che il paziente affetto da SLA con PEG/RIG e tracheostomizzato diviene clinicamente stabile nel tempo: richiede però un respiratore di riserva, corrente ausiliaria e/o generatore elettrico. Esistono in Regione Lombardia pazienti domiciliati che sopravvivono da oltre 15 anni dalla diagnosi in condizioni di completo supporto nutrizionale e respiratorio.

Va sottolineato che la compromissione sfinteriale vescicale ed anale non sono caratteristiche della SLA. E' spesso lamentata dal paziente costipazione legata alla riduzione del movimento attivo fino a richiedere misure locali per l'evacuazione.

Un ausilio richiesto dal paziente affetto da SLA è quello per la comunicazione che si articola con diverse forme di comunicatori fino all' interfaccia con il computer e al controllo del medesimo con gli occhi. L'accesso al web è molto comune tra i pazienti e le prime richieste di domotica sono concrete.

La European Federation of Neurological Societies (EFNS) ha prodotto linee guida per la diagnosi e il trattamento della SLA, grazie ad una Task Force che è attualmente convocata per produrre un documento ulteriormente aggiornato e previsto per il 2009.

SCLEROSI LATERALE PRIMARIA (SLP)

In tale malattia motoneuronale prevalgono gli aspetti di spasticità con scarso interessamento del II motoneurone solo nelle fasi avanzate di malattia: la sopravvivenza è oltre i 10 anni, le richieste di ausilio possibili, ma le necessità nutrizionali e respiratorie molto tardive. Trattasi di malattia particolarmente rara.

PARAPARESI SPASTICA (HSP)

Rappresenta questo un gruppo eterogeneo di disordini a matrice genetica caratterizzato da paraparesi spastica con ipotrofia muscolare degli arti inferiori. La prevalenza è di 0.5 – 11.9 per 100.000, generalmente a trasmissione autosomica dominante, si presenta nella seconda-quarta decade di vita. Esistono forme motoneuronali pure e forme complicate. Le necessità assistenziali sono focalizzate alla spasticità che può compromettere la deambulazione e richiedere la sedia a rotelle e antispastici anche intrarachidei per pompa nei casi più gravi. La durata media di malattia è oltre i 20 anni.

PARAPARESI SPASTICA INFIAMMATORIA DA VIRUS HTLV-1

Di origine infiammatoria, esordisce generalmente dopo i 30 anni. Particolarmente rara, ha decorso e sequele variabili coinvolgendo gli arti inferiori e gli sfinteri.

DEMENZA FRONTO-TEMPORALE CON SLA

L'associazione di un disturbo cognitivo delle aree fronto-temporali è sottilmente presente nella maggior parte dei pazienti affetti da SLA fino all' espressione di una franca demenza di tipo fronto-temporale. La ricerca è particolarmente attenta a questo aspetto clinico che viene sottilmente a compromettere la capacità di intendere e di volere del paziente SLA che è fino ad ora rispettato per le direttive anticipate in relazione alla PEG/RIG ed alla tracheostomia. Le forme di SLA con demenza sono particolarmente severe e richiedono oltre alle misure già elencate anche un trattamento volto a controllare i disturbi comportamentali.

MALATTIA DEL MOTONEURONE ASSOCIATA AD INFEZIONE DA HIV

Trattasi di manifestazione rara (6 casi in 1700 pazienti HIV-1 con sindrome neurologica riportati in USA) e reversibile, generalmente in giovani o comunque sotto i 40 anni. L' associazione tra HIV-1 e SLA non è stata definita.

MALATTIA DEL MOTONEURONE PER DEFICIT DI ESOSAMINIDASI-A

Trattasi di forma genetica e particolarmente rara che si esprime clinicamente come una SLA all'esordio. La sindrome diviene poi sistemica a coinvolgere diverse regioni del SNC. Richiede interventi assistenziali come la SLA.

La valutazione funzionale clinica

Nell'ambito delle malattie dei motoneuroni è reso necessario mettere a punto scale funzionali finalizzate soprattutto a misurare la progressione della malattia, quali la Scala di Norris e la Baylor ALS Rating Scale, che peraltro non rispondono alle esigenze di specie. Attualmente una delle più diffuse è la ALS Functional Rating Scale (ALSFRS-R) che si è imposta per la semplicità di applicazione e per il fatto che permette di esplorare rapidamente i principali ambiti funzionali descrivendone il grado di compromissione e fornendo così un quadro generale delle capacità residue e del grado di autonomia dei pazienti.

Tale classificazione, ed i relativi punteggi, ancorché non direttamente traducibili nel sistema valutativo previsto dalla normativa sull'invalidità civile, rappresenta un valido strumento soprattutto perché fornisce una precisa descrizione della funzionalità del paziente e un riferimento per determinare la velocità di progressione di malattia.

Ai clinici, a cui giungono soggetti potenzialmente affetti dalle malattie dei motoneuroni di cui alla presenti Linee di Indirizzo, si raccomanda quanto segue:

- a) è necessario che l'iter diagnostico venga svolto presso gli specifici presidi della rete per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi e la terapia delle malattie rare, individuati con deliberazione giunta regionale n. 7328 dell'11/12/2001 e successive modifiche e integrazioni, elenco consultabile all'indirizzo web <http://malattierare.marionegri.it> nella sezione malattie rare esenti e relativi presidi di rete;
- b) la diagnosi deve essere il risultato di 3 valutazioni (tempo 0, a 3 mesi e a 6 mesi) eseguita presso le strutture di cui al punto precedente;
- c) al termine del periodo di valutazione di 6 mesi, oltre alla diagnosi è formulabile il giudizio sulla rapidità di progressione nei seguenti termini:
 - **Progressione nulla o lenta:** punteggio ALSFRS-R invariato.
 - **Progressione moderata:** punteggio ALSFRS-R ridotta di 1-2 punti.
 - **Progressione rapida:** punteggio ALSFRS-R ridotto di > di 2 punti.

Alla certificazione contenente l'inquadramento diagnostico e prognostico (rapidità di evoluzione) lo specialista neurologo alleggerà la relativa scala valutativa funzionale (ALSFRS-R) al fine di consentire alle Commissioni la valutazione ai sensi della normativa sull'invalidità civile.

Indicazioni valutative in invalidità civile ed handicap per le malattie dei motoneuroni

Per le Commissioni ASL la successiva tabella costituisce utile strumento valutativo e deve essere applicata tenendo presenti i seguenti **criteri applicativi**:

- a) trattandosi di patologie a carattere generalmente evolutivo-ingravescente, non si ritiene opportuno porre un termine di "revisione attiva";
- b) agli utenti portatori di malattie dei motoneuroni e in particolare di Sclerosi Laterale Amiotrofica, a progressione moderata o rapida, è consentito l'accesso a visita con procedura d'urgenza (visita entro 15 giorni dalla presentazione della domanda per accertamento di invalidità e/o handicap ed invio alla Commissione Medica di Verifica dell' INPS per i controlli di legge con procedura d'urgenza);
- c) la compromissione di una singola funzione viene valutata con riferimento alle percentuali della colonna di appartenenza; nell'eventualità di compromissione di due o più funzioni principali, il caso viene valutato con riferimento alle percentuali della colonna successiva;
- d) in caso di progressione stimata come rapida il caso può essere valutato con il punteggio massimale nell'ambito della fascia valutativa di appartenenza;

- e) la condizione di handicap viene riconosciuta come “grave” a partire dalla III colonna percentuale o, nei casi classificati ad evoluzione rapida, sin dal termine della procedura diagnostica.

Riferimenti Bibliografici

- 1) E. Beghi, A. Millul, A. Micheli, E. Vitelli, G. Logroscino: *Incidence of ALS in Lombardy, Italy*. In *Neurology* 2007; 68:141–145.
- 2) J. M. Cedarbaum, N. Stambler , E. Maltab, C. Fullerb, D. Hiltb, B. Thurmond, A. Nakanishi: *The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function BDNF ALS Study Group (Phase III)*. In *Journal of the Neurological Sciences* 1999; 169: 13–21.
- 3) V. La Bella; *Metodi di valutazione della progressione di malattia nella sclerosi laterale amiotrofica*. In *Neurol Sci*. 2004; 25: S61–S64
- 4) P. M. Andersen, G. D. Borasio, R. Dengler, O. Hardiman, K. Kollwe, P. N. Leigh, P.-F. Pradat, V. Silani and B. Tomik. *Good practice in the Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Clinical Guidelines. An evidence-based review with Good Practice Points*. EALSC Working Group. In *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 2007; 8: 195-213.
- 5) B. Murray, H. Mitsumoto. *Disorders of upper and lower motor neurons*. In *Neurology in Clinical Practice* (Ed.: W.G. Bradley, R.B.Daroff, G.M.Fenichel, J.Jankovic) Fifth Edition, Elsevier, Philadelphia, USA, 2008, pp. 2183-2220.

Tabella per la valutazione delle malattie dei motoneuroni e in particolare della Sclerosi Laterale Amiotrofica in ambito di invalidità civile					
Funzioni		Colonna I	Colonna II	Colonna III	Colonna IV
principali	secondarie	Deficit moderato (34 – 66%)	Deficit medio - grave (67 – 80%)	Deficit grave (81 – 100%)	Deficit completo (accompagnamento)
respirazione		dispnea in attività fisiche moderate	dispnea in attività fisiche minimali	dispnea a riposo; necessita di assistenza ventilatoria intermittente e/o notturna	dipendenza assoluta da respiratore
nutrizione		disfagia occasionale o sporadica	disfagia con necessità di modificazioni della dieta	necessita di alimentazione enterale adiuvata	Alimentazione esclusivamente parenterale o enterale
comunicazione	parola	dislalia occasionale. linguaggio comprensibile	dislalia sub – continua linguaggio talora difficilmente comprensibile	dislalia continua con linguaggio incomprensibile	perdita della verbalizzazione
	scrittura	rallentata e/o imprecisa ma comprensibile	rallentata ed imprecisa, talora difficilmente comprensibile	perdita della capacità di scrivere a mano	perdita della capacità di scrivere su tastiera
motricità	deambulazione	autonoma ma rallentata e faticosa	rallentata e con necessità di appoggio di sicurezza	perdita sub – completa della funzione deambulatoria autonoma	perdita completa della funzione deambulatoria
	vestizione	autonoma e completa ma imprecisa e difficoltosa	non sempre autonoma e con necessità di assistenza occasionale	necessità di assistenza sub - continua	dipendenza totale

Criteria di applicazione della tabella

1. La diagnosi deve essere il risultato di tre valutazioni (tempo 0, a tre mesi e a sei mesi); alla certificazione contenente l'inquadramento diagnostico e prognostico (rapidità di evoluzione) lo specialista neurologo allegherà la relativa scala valutativa funzionale (FRS) al fine di consentire alle Commissioni la valutazione ai sensi della normativa sull'invalidità.
2. La compromissione di una funzione viene valutata con riferimento alle percentuali della colonna di appartenenza; nell'eventualità di compromissione di due o più funzioni principali, il caso viene valutato con riferimento alle percentuali della colonna successiva.