


| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | PDTA.AMCD.04 | 0 | 1 di 19 |

Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese


| Data | Redazione | Verifica | Approvazione |
|------------|---|---|---|
| 01/03/2022 | Referente Gruppo di redazione SOC Neurologia Empoli Maria Lombardi | Processo Direttore SOC Neurologia Empoli Leonello Guidi | Direttore Sanitario Emanuele Gori Direttore Dipartimento Specialistiche Mediche Giancarlo Landini Direttore Area Malattie Cerebrovascolari e Degenerative Pasquale Palumbo Direttore a.i. Rete Ospedaliera Roberto Biagini |
| | | SGQ Direttore f.f. SOC Governance Clinico Assistenziale Mauro Romilio | Direttore Rete Sanitaria Territoriale Carlo Rinaldo Tomassini Direttore Dipartimento Assistenza Infermieristica ed Ostetrica Paolo Zoppi |

Gruppo di redazione:

- Dr.ssa Maria Lombardi, Dirigente medico, SOC Neurologia Empoli
- Dr.Gianluca Leopardi, Direttore SOC Otorinolaringoiatria Empoli
- Dr.Antonio Sanna, Direttore SOC Pneumologia Empoli
- Dr.Italo Calamai, Dirigente medico, SOC Anestesia e Rianimazione Empoli
- Dr.ssa Maria Teresa Gemelli, Dirigente Medico, SOS Cure Palliative Empoli
- Dr.ssa Cristina Moncini/Raffaele Petralli, Dirigenti medici SOS Medicina Riabilitativa Empoli
- Dr.Massimo Giraldi, Medico ACOT Empoli
- Dr.sse Giuditta Martelli/Linda Beccani, Dirigenti medici, SOSD Psicologia Clinica Ospedaliera Empoli
- Dr.ssa Mariangela Cirillo, Dip.to Professioni Tecnico Sanitarie-SOS Attività Tecniche Assistenziali Dietetica Professionale Empoli
- Dr. Ottaviano Tarantino, Direttore SOC Gastroenterologia Empoli
- Genny Pasquini, Posizione Organizzativa Continuità Ospedale Territorio SOS Assistenza Infermieristica Empoli
- Elisa Rinaldini, Posizione Organizzativa Qualità, Accreditamento e Rischio Clinico SOC Assistenza Infermieristica Empoli

Supporto metodologico: Massimiliano Puccio SOC Governance Clinico Assistenziale.

Parole chiave: Sclerosi laterale amiotrofica (SLA), Area Empolese.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 2 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

Indice

| | | |
|-----|---|----|
| 1. | Premessa | 2 |
| 2. | Scopo/ Obiettivi..... | 3 |
| 3. | Campo di applicazione | 3 |
| 4. | Glossario e Definizioni | 3 |
| 5. | Responsabilità e descrizione delle attività | 4 |
| 6. | Diagramma di flusso | 13 |
| 7. | Diffusione/conservazione/consultazione/archiviazione..... | 17 |
| 8. | Monitoraggio e controllo | 17 |
| 9. | Strumenti / Registrazioni | 17 |
| 10. | Revisione | 17 |
| 11. | Riferimenti | 17 |
| 12. | Indice revisioni | 18 |
| 13. | Lista di diffusione | 19 |

1. Premessa

Introduzione

Il numero crescente di malati con diagnosi di Sclerosi Laterale Amiotrofica e il conseguente relativo impegno delle aziende sanitarie per questi malati rendono necessario lo sviluppo di un percorso assistenziale multidisciplinare e multiprofessionale, integrato e continuativo dedicato al paziente ed ai care giver.

Un'azione coordinata dei diversi specialisti coinvolti nella valutazione e nel trattamento della patologia potrebbe semplificare l'accesso del paziente nell'ospedale e ridefinire l'integrazione tra centro ospedaliero e realtà territoriale.

La malattia

La SLA è una malattia neurodegenerativa che fa parte del gruppo nosologico delle malattie del motoneurone, delle quali è la più frequente e conosciuta.

Il processo colpisce i neuroni deputati all'attivazione dei muscoli scheletrici per il movimento volontario, cioè il I motoneurone, e il II motoneurone.

Acquisizioni scientifiche recenti hanno dimostrato che la neurodegenerazione è più estesa di quanto si fosse ritenuto in passato. Sono riportati infatti disturbi cognitivi fino al 40% dei pazienti, una demenza fronto-temporale fino al 10% dei pazienti SLA.

La degenerazione motoneuroni determina la progressiva incapacità a muoversi (paresi/plegia), a parlare (disartria/anartria), a deglutire (disfagia) e a respirare (dispnea/insufficienza respiratoria).

La durata della malattia è correlata alla disfagia e soprattutto all'insufficienza respiratoria che compare a distanza di tempo variabile dall'esordio, nella maggior parte dei pazienti, dopo 3-4 anni.

La SLA è una malattia attualmente irreversibile per la mancanza di cure in grado di arrestarne la progressione e tantomeno di consentirne la regressione. Sono tuttavia disponibili terapie in grado di rallentare lievemente il decorso e trattamenti sintomatici e palliativi che hanno il fine di aumentare la sopravvivenza e ridurre in qualche misura il deterioramento della qualità della vita del paziente e dei suoi familiari.


Epidemiologia

In Italia e in Europa l'incidenza della SLA è 2.6-3.0/100.000 individui/anno e la prevalenza 6-8/100.000 individui.

Da questi dati si stima che nell'Area Empolese (ex USL 11) dell'Azienda USL Toscana Centro vi siano approssimativamente 15-20 nuovi casi/anno.

Il genere maschile è lievemente più interessato del genere femminile con un rapporto 1.2-1.5/1.

La SLA colpisce in genere soggetti adulti ed è una malattia età-correlata, con una mediana di esordio di 65 anni ed un rischio che decresce dopo i 75 anni.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 3 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

La grande maggioranza dei casi è sporadica ma nel 5-15 % di essi si possono osservare più individui affetti nella stessa famiglia (SLA familiare). In questi casi l'ereditarietà è per lo più autosomica dominante e la mediana dell'età di esordio è anticipata di circa 10 anni.

Ad oggi sono stati identificati più di 30 geni le cui mutazioni sono verosimilmente causative della malattia in 7 su 10 casi di SLA familiare. Le mutazioni più frequenti sono SOD1, TARDBP, FUS, C9orf72, responsabili complessivamente di oltre il 90% di tutte le mutazioni geniche associate a SLA.

2. Scopo/ Obiettivi

L'obiettivo primario è rappresentato dalla garanzia di un'adeguata assistenza del malato SLA attraverso il coinvolgimento diretto di tutti i soggetti in ambito Ospedaliero e Territoriale, alla creazione di un progetto individuale adattato alle fasi di malattia.

Il percorso di presa in carico dei malati di SLA e delle loro famiglie deve assicurare in modo rapido e appropriato le prestazioni diagnostiche, terapeutiche ed assistenziali socio-sanitarie, in ambito ospedaliero e domiciliare, al fine di migliorare il livello e l'efficienza dei servizi e la qualità della vita dei pazienti e dei caregiver.

Il coinvolgimento del caregiver nella comunicazione-educazione, permette inoltre di garantire la continuità assistenziale a domicilio e di ridurre l'isolamento sociale, il rischio di complicanze e i costi ad esse associate. Inoltre, dalla revisione di lavori e studi prospettici e retrospettivi emerge che la Nutrizione non è e non deve essere più intesa come "Supporto", bensì come "Terapia" Nutrizionale nei pazienti con patologia acuta (Critically Ill). Lo stato nutrizionale del paziente all'ingresso in reparto e la disfagia rappresentano sicuramente parametri fondamentali da valutare nel complesso schema della terapia nutrizionale. La malnutrizione aumenta la frequenza di complicanze quali infezioni, sepsi, piaghe da decubito, polmoniti ab ingestis, aumenta parallelamente i tempi di degenza, il tasso di mortalità e di disabilità motoria e funzionale.

3. Campo di applicazione

Le indicazioni comprese nel presente documento devono essere applicate ai pazienti con diagnosi di SLA possibile/probabile/certa e alle loro famiglie da tutti i professionisti coinvolti nella diagnosi, trattamento e assistenza relativamente ad ogni specifico setting ospedaliero e/o territoriale nell'Area Empolese

4. Glossario e Definizioni

ACOT: Agenzia Continuità Ospedale Territorio.

AIFA: Agenzia Italiana del Farmaco

CARE GIVER: È "colui che si prende cura" ed è un termine riferito a familiari o a persone esterne alla famiglia che assistono il paziente in tutte le sue necessità diventando figura indispensabile e insostituibile.

CARE MANAGER: È "colui che gestisce il processo di cura", mantenendo l'integrazione con gli altri servizi socio sanitari, con gli altri professionisti e tenendo in considerazione il rapporto costo-qualità richiesto dal sistema propone al paziente le soluzioni più favorevoli per la sua condizione clinico-assistenziale.

CASE MANAGER: È "colui che gestisce il caso". Il suo ruolo è di miglioramento dell'efficacia e dell'efficienza dell'assistenza sanitaria, basato sul coordinamento delle risorse da utilizzare per la specifica patologia.

CUP: Centro Unico di Prenotazione

DEA: Dipartimento emergenza accettazione, Pronto Soccorso.

DGR: Delibera della Giunta Regionale.

ECG: elettrocardiogramma.


EGA: emogasanalisi

EMG: elettromiografia.

ENG: elettroencefalografia.

FEES: studio della deglutizione.

IfeC: Infermiere di Famiglia e Comunità

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 4 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

- **Indicazioni SPIKE: SPIKES** è l'acronimo utilizzato come nome di un protocollo ampiamente accreditato in ambito scientifico finalizzato alla comunicazione medico – paziente di notizie negative circa la salute di quest'ultimo. Lineare e pratico, il protocollo SPIKES si articola attraverso 6 fasi utili a raggiungere i quattro obiettivi di questo genere di dialogo: ottenere informazioni dal paziente, trasmettere informazioni mediche, supportare il paziente e stimolarne la partecipazione nello sviluppo della strategia di trattamento da adottare.
- **MMG:** Medico di Medicina Generale.
- **NIV:** ventilazione non invasiva.
- **OSS:** Operatore Socio- Sanitario
- **PCC:** Pianificazione Condivisa delle Cure.
- **PEG:** Gastrostomia Endoscopica Percutanea.
- **PEM:** potenziali evocati motori.
- **PET:** Tomografia a emissione di positroni.
- **RIG:** gastrostomia radiologica.
- **RMN:** risonanza magnetica nucleare
- **SLA:** Sclerosi Laterale Amiotrofica
- **SLP:** Sclerosi Laterale Primaria
- **SNP:** sniff nasal pressure, permette di misurare tramite un sensore posto nella cavità nasale, durante una inspirazione, la pressione esofagea o transdiaframmatica, parametro di validata utilità nella misurazione della forza della muscolatura respiratoria.
- **UVMD:** Unità di valutazione multidisciplinare

5. Responsabilità e descrizione delle attività


E' necessaria la creazione di un team multidisciplinare e multiprofessionale che lavorando in spazi identificati in precedenza (agende CUP dedicate) ottimizzi e riduca gli accessi in ospedale per il paziente SLA (visite multidisciplinari effettuate nello stesso giorno), in stretta collaborazione con i servizi territoriali, e in base alle evidenze tecnico-scientifiche disponibili e alle esperienze socio-sanitarie maturate del territorio, prenda in carico il paziente nell'ambito di un percorso personalizzato.

Il team SLA ha come specialista di riferimento il neurologo (care manager ospedaliero) ed è composto da:

- Neurologo (care manager ospedaliero)
- Pneumologo
- Otorinolaringoiatra/Foniatra
- Intensivista
- Palliativista
- Fisiatra/Fisioterapista
- Medico ACOT
- Psicologo
- Dietista
- Gastroenterologo ed Endoscopista digestivo (PEG)
- Medico di medicina generale
- Logopedista
- Infermiere ospedaliero (Day Service)
- Infermiere Assistenza Domiciliare/IFeC

Il team multidisciplinare/multiprofessionale deve:

- 1) valutare in tempi rapidi il paziente con sospetta malattia del motoneurone
- 2) informare correttamente il paziente ed i familiari sulla diagnosi e sulla prognosi;
- 3) fornire corrette e aggiornate informazioni ai pazienti o ai familiari sulla possibile familiarità e
- 4) predisporre eventuali analisi di genetica molecolare e/o counseling genetico presso i centri

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 5 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

- universitari di riferimento
- 5) attuare i trattamenti terapeutici attualmente disponibili, compresi quelli previsti dalle disposizioni integrative regionali e da AIFA;
 - 6) informare su eventuali trattamenti sperimentali nell'ambito di trial clinici autorizzati e registrati, disponibili a livello regionale e sull'esistenza del Registro Nazionale SLA;
 - 7) attuare trattamenti sintomatici tempestivi sia di tipo farmacologico che strumentali, attraverso valutazioni plurispecialistiche periodiche;
 - 8) facilitare la prescrizione di tutti gli ausili volti cercare di compensare i deficit funzionali del paziente e migliorarne la qualità di vita;
 - 9) definire e valutare periodicamente le decisioni del paziente in merito alla sua malattia e alle decisioni di fine vita;
 - 10) attivare le cure palliative possibilmente in fasi non tardive;
 - 11) attivare l'assistenza domiciliare al fine di;
 - 12) valutare lo stato di salute ed i bisogni della persona e della famiglia in relazione all'intero contesto familiare
 - 13) pianificare ed erogare interventi assistenziali personalizzati
 - 14) promuovere la compliance ai piani terapeutici
 - 15) partecipazione alla verifica e monitoraggio dei risultati di salute
 - 16) attivare la procedura per la richiesta dei contributi previsti per il paziente SLA;
 - 17) attivare un programma di riabilitazione

Fasi del percorso

La progressione della malattia rappresenta un continuum e compito del team multidisciplinare/multiprofessionale è analizzare proattivamente i bisogni del singolo paziente per poter dare risposte tempestive. Per schematizzare il percorso è stato però necessario definire tre fasi di malattia in base a caratteristiche comuni:

Fase I Fase diagnostica

Fase II Quadro clinico caratterizzato da difficoltà deglutitoria e/o respiratoria

Fase III Fase avanzata di malattia.

Le diverse figure specialistiche e professionali sono coinvolte in relazione alla fase di malattia secondo protocolli condivisi.

Fase I - Fase Diagnostica e presa in carico iniziale ed intermedia

A) Sospetto clinico


Qualora un paziente con sintomi e/o segni sospetti per SLA si presenti nell'ambulatorio del MMG odi un altro Medico Specialista, questi compila una richiesta per "visita neurologica".

Per assicurare una presa in carico tempestiva, sulla richiesta viene indicato un livello di priorità Breve a seconda delle condizioni cliniche del paziente. Se un paziente ha già una diagnosi di SLA formulata in altra sede, la visita neurologica viene prescritta con le stesse modalità e il paziente è inserito nel percorso in base alla fase di malattia

B) Presa in carico

Se nel corso della visita neurologica è ravvisato un quadro clinico suggestivo per possibile SLA, viene proposto il setting adeguato per il corretto inquadramento diagnostico del paziente, per la stadiazione di malattia e per iniziare le fasi di comunicazione e di supporto anche psicologico nel caso di diagnosi confermata.

In caso di diagnosi nota, il paziente è preso in carico dal neurologo che attiva il Team multidisciplinare.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 6 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

Il processo diagnostico

I criteri diagnostici di El Escorial (2000) e di Awaji (2008) rappresentano i documenti internazionali di riferimento per la diagnosi di SLA.

Nella definizione dei criteri diagnostici sono richiesti parametric clinici, elettromiografica/elettroencefalografica (EMG/ENG) /potenziali evocati motori (PEM), genetici e biochimici.

I principali segni clinici di coinvolgimento del motoneurone sono i seguenti:

- interessamento del I motoneurone cortico-spinale: perdita di destrezza motoria, iperreflessia OT, segno di Hoffmann o Babinski, cloni, assenza dei riflessi addominali superficiali;
- interessamento del II motoneurone spinale: ipostenia, amiotrofia, fascicolazioni, crampi, insufficienza respiratoria;
- interessamento del I motoneurone cortico-bulbare: disartria e disfonia spastica; lieve disfagia (solo per liquidi); protrusione della lingua; labilità emotiva con riso/pianto spastico, riflessi del grugno (masseterino) e palmo-mentoniero;
- interessamento del II motoneurone bulbare: atrofia linguale, ipomobilità, disartria flaccida, disfonia, disfagia, ostruzione ventilatoria, ipostenia/ipotrofia muscoli masticatori, paresi facciale.

La conferma elettrofisiologica di sofferenza del II motoneurone è data dal rilievo all'EMG di fibrillazioni e onde positive quali segni di denervazione attiva, fascicolazioni (soprattutto se polimorfe); alterazioni morfologiche dei potenziali di unità motoria e pattern di reclutamento ridotto ad alta frequenza di scarica come segni di denervazione cronica e reiterazione collaterale.

La suddetta metodica diagnostica è disponibile presso la SOC di Neurologia di Empoli dell'Azienda USL Toscana Centro.

Altri accertamenti laboratoristici e strumentali (in particolare la risonanza magnetica dell'encefalo ed el midollo spinale e gli esami del liquido cefalorachidiano convenzionali) contribuiscono alla diagnosi differenziale permettendo di escludere altre patologie che possono mimare la SLA. Tuttavia alcuni sviluppi tecnologici recenti in ambito di *neuroimaging* (trattografia, NMR volumetrica, PET) e laboratoristico (determinazione dei neuro-filamenti a catena leggera nel liquor), hanno mostrato valori di accuratezza diagnostica tali da poter prevedere un prossimo impiego diagnostico di queste metodiche, almeno in alcuni casi più di più difficile diagnosi.


I criteri diagnostici di El Escorial (EEDC) rivisti (2000) e di Awaji (2008) sono gli unici attualmente validità e attendibilità verificate. Nella pratica clinica non sono però sufficientemente sensibili nel singolo paziente (più del 20% dei malati non raggiunge mai il livello diagnostico di "SLA definita") e non consentono di includere forme più limitate di malattia del motoneurone come la Sclerosi Laterale Primaria o l'Atrofia Muscolare Progressiva. Inoltre sono indicatori poco affidabili della gravità e della prognosi e quindi scarsamente predittivi dei bisogni medici e assistenziali del paziente.

Essi si basano su quattro criteri fondamentali:

- evidenza d'interessamento del I motoneurone: clinica, elettrofisiologica con PEM da effettuare ove possibile (accettata da Awaji, non accettata da EEDC) o anatomopatologica;
 - evidenza clinica o elettrofisiologica d'interessamento del II motoneurone;
- progressione dei sintomi e dei segni a carico del I e II motoneurone: anamnestica (riferita dal paziente) o clinica (obiettivabile);
- assenza di alterazioni elettrofisiologiche, neuroradiologiche o patologiche indicative di altri processi potenzialmente responsabili del quadro clinico.

I segni devono essere ricercati a quattro differenti livelli anatomici:

- distretto cranico (bulbare)
- distretto cervicale-brachiale
- distretto toracico
- distretto lombo-sacrale.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 7 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

Sono state così formulate quattro differenti categorie diagnostiche di SLA:

- 1) **SLA definita**: segni clinici di I e II motoneurone in tre distretti
- 2) **SLA probabile**: segni clinici di I e II motoneurone in due distretti con alcuni segni di I motoneurone rostrali a quelli di II motoneurone
- 3) **SLA probabile con supporto di laboratorio**: segni clinici di I e II motoneurone in almeno un distretto con segni EMG di II motoneurone in due distretti
- 4) **SLA possibile**: segni clinici di I e II motoneurone in un solo distretto oppure segni di I motoneurone in almeno due distretti, oppure segni di I e II motoneurone ma non con segni di I motoneurone rostrali ai segni di II motoneurone in due distretti.

Nei casi in cui si riscontra una mutazione, nota come patogenetica, del gene SOD1 la presenza di segni di I o di II motoneurone anche in un solo distretto porta alla categoria di SLA DEFINITA.

Il documento EEDC originario e le successive modifiche sono stati redatti in un'epoca in cui il gene SOD1 era l'unico dimostrato come causativo di malattia. Successivamente molti altri geni sono stati associati alla SLA ed è opinione condivisa che le suddette considerazioni debbano essere estese almeno agli altri 3 geni di malattia più frequenti. Nella nostra USL Toscana Centro il riferimento per le indagini genetiche è il Centro SLA della SOD Neurologia dell'AOU Careggi di Firenze. L'accesso a questo servizio avviene tramite invio del campione biologico e breve relazione clinica al Laboratorio di Neurogenetica della AOUC presso il cubo 3, preceduto da contatto telefonico diretto o tramite email, in caso di richiesta del solo test genetico.

Più utili in ambito clinico sono le classificazioni in fenotipi o varianti di malattia. Di seguito l'ultima proposta a livello internazionale (van ES et al. 2017):

A. SLA classica (70% del totale): 33% ad esordio bulbare con coinvolgimento successivo di altre regioni; 66% ad esordio spinale, comprensiva delle varianti "flail arm", "flail leg", emiplegica e pseudopolineuritica

B. -SLA-demenza fronto-temporale (5-15%): distribuzione dei segni come nella SLA Classica

-SLA bulbare isolata (5%): solo bulbare, usualmente di I motoneurone (pseudo bulbare) e nelsesso femminile


C. Fenotipi incompleti (10%): **atrofia muscolare progressiva** (solo II motoneurone, regioni spinali); **sclerosi laterale primaria** (solo I motoneurone, esordio bulbare o arti inferiori)

- Fenotipi rari (3%): **cachettico** (progredisce verso SLA classica); **respiratorio** (esordio diaframmatico e dei muscoli flessori del collo)

Comunicazione della diagnosi

La comunicazione della diagnosi al paziente richiede una particolare attenzione per il profondo impatto emotivo ed esistenziale. Ad essa sono dedicate linee-guida europee e raccomandazioni del Gruppo di Studio per la Bioetica e le Cure Palliative in Neurologia della Società Italiana di Neurologia. La comunicazione è effettuata dal neurologo referente. Se il paziente lo desidera questi viene affiancato da uno psicologo. Le modalità sono quelle della rivelazione di malattia modulata e progressiva in rapporto alle necessità ed alle richieste del paziente (indicazioni SPIKE). Previo assenso del paziente segue un colloquio con i familiari ai quali è comunicata la diagnosi.

Lo specialista inoltre comunica al paziente la possibilità di accettare o meno le terapie che gli saranno proposte e della valutazione multidisciplinare periodica finalizzata al trattamento tempestivo dei sintomi che si presenteranno nell'evoluzione della malattia. È inoltre fornito un opuscolo con informazioni sul PDTA e sull'Associazione dei malati (AISLA) presente nel territorio (reperibile anche sul sito www.aislafirenze.it).

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 8 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

Certificazioni ed esenzioni

La SLA è inclusa nell'elenco delle malattie rare e ciò comporta l'esenzione dalla partecipazione al costo delle prestazioni sanitarie incluse quelle utilizzate per la diagnosi (per queste è utilizzato il Codice esenzione R99).

Al termine dell'iter diagnostico i dati del paziente, previa completa ed esaustiva informazione e successiva formalizzazione del cosiddetto "consenso informato", sono inseriti nel registro della Malattie Rare della Regione Toscana (<http://malattierare.toscana.it/>). Mediante il registro il certificato di malattia rara e il piano terapeutico sono compilati *on-line* e le copie cartacee sono consegnate al paziente. Come da raccomandazione regionale, per evitare possibili equivoci interpretativi nella certificazione non si riporta il livello di certezza diagnostica e si utilizzano gli unici due codici presenti nel registro per le malattie del motoneurone: RF0110 per la SLP (Sclerosi Laterale Primaria) e RF0100 per la SLA e per tutte le altre varianti.

Per i test genetici sui familiari dei pazienti si utilizza il codice R99.

Valutazione multidisciplinare

In seguito alla diagnosi è attivato il team multidisciplinare/multiprofessionale.

Il neurologo responsabile clinico del percorso (care manager ospedaliero) informa il MMG (care manager territoriale) della diagnosi e della certificazione, fornendo i recapiti telefonici ed email di riferimento.

Il MMG ed il neurologo di riferimento contribuiscono congiuntamente alla definizione del progetto assistenziale-riabilitativo personalizzato nell'ambito dell'UVMD della Zona Distretto di residenza (il "Progetto di Vita").

Il Progetto di Vita può prevedere le seguenti prestazioni/attivazione di servizi:

- visita pneumologica con prove di funzionalità respiratoria e pressioni massimali inspiratorie ed espiratorie, saturimetria notturna, EGA;
- visita otorinolaringoiatrica/foniatrica con studio endoscopico dinamico della deglutizione (FEES) per valutare alterazione della deglutizione;
- valutazione logopedica per eventuale alterazione della deglutizione e della fonazione;
- visita dietistica per valutazione dello stato nutrizionale e prescrizione di terapia dietetica personalizzata
- visita fisiatrica per valutazione e prescrizione di ausili (deambulazione e posizionamento) anche a domicilio, condivisione del progetto riabilitativo con il neurologo, il fisioterapista e il logopedista;
- valutazione infermieristica dei problemi assistenziali sanitari e socio-sanitari in ambito ambulatoriale e domiciliare, volta ad identificare i bisogni di carattere fisico, cognitivo, funzionale e socio-ambientale;


eventuale prescrizione di ausili informatici a domicilio;

- valutazione fisioterapica;
- supporto psicologico;
- erogazione assistenza domiciliare e contributi per la domiciliarità;
- attivazione delle cure palliative in fase non avanzata di malattia

I vari interventi saranno richiesti utilizzando la modulistica già presente per le specifiche discipline, seguendo i percorsi specialistici individuati all'interno del "percorso integrato di cura del paziente con SLA".

Il neurologo, quale specialista di riferimento:

- coordina i vari interventi ed i controlli specialistici successivi all'interno del Team SLA assieme all'infermiere case manager ospedaliero;

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 9 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

- condivide con il fisiatra il progetto riabilitativo con l'indicazione della frequenza e delle modalità di prosecuzione della fisioterapia sul territorio;
- segnala il paziente al medico palliativista ed al rianimatore, affinché questi ultimi non lo debbano incontrare per la prima volta in condizioni di emergenza o in fase terminale, avverte il 112 qualora il paziente abbia iniziato terapia ventilatoria.

Ogni necessità di variazione del progetto assistenziale-riabilitativo personalizzato, sia in termini di assistenza domiciliare, sia in termini di assistenza residenziale, deve essere segnalata poi al MMG del paziente ed allo specialista di riferimento e condivisa con il Team SLA.

Follow-up

Il paziente viene rivalutato dai medici specialisti ogni tre mesi, in ambito ambulatoriale o di Day Service Multidisciplinare.

L'organizzazione prevede l'accesso del paziente in un luogo comune (Day Service o Poliambulatorio Ospedaliero) dove può attendere di essere indirizzato nei vari ambulatori per le prestazioni da eseguire. La valutazione è effettuata dai vari componenti del gruppo multidisciplinare ed al termine della valutazione è redatta dal neurologo una lettera di dimissione per il MMG e per gli operatori del territorio. I referti delle prestazioni sono archiviati sull'applicativo Argos, viene fornita al paziente una copia cartacea.

Qualora a livello domiciliare si ravvisi la necessità di apportare modifiche sia in termini riabilitativi (es: necessità di fornire il comunicatore, necessità di modificare il programma riabilitativo, ecc.) sia residenziale (es: necessità di ricovero in strutture protette), ne viene data comunicazione al referente clinico neurologo (direttamente o tramite l'infermiere case manager ospedaliero) che provvede ad attivare il Team per la rivalutazione del caso e la rimodulazione del piano personalizzato già approvato dall'UVMD.


Fase II - Quadro clinico caratterizzato da disfagia e difficoltà respiratoria Monitoraggio della malattia e discussione sulla Pianificazione Condivisa delle Cure

L'evoluzione della malattia implica la comparsa nel tempo di complicanze di particolare rilievo sia per la sopravvivenza sia per la qualità della vita. Queste sono in particolare correlate a disturbi della deglutizione, della capacità respiratoria, della comunicazione e del movimento. La rilevazione di questi problemi funzionali coinvolge il MMG e lo specialista neurologo di riferimento e si deve tradurre in un ordinato e diretto collegamento per ampliare la valutazione e definire gli ulteriori interventi necessari.

Di fronte alla comparsa di evidenze di riduzione dell'autonomia personale (comunicativa o motoria), d'insorgenza delle complicanze respiratorie e/o disfagiche, **lo specialista Neurologo di riferimento insieme al MMG concordano l'attivazione dei servizi infermieristici, sociali e territoriali** (tutti quelli previsti dal Progetto Assistenziale Personalizzato - Progetto di Vita - di presa in carico della persona e della famiglia), dopo aver analizzato i bisogni e le problematiche del paziente.

Al momento in cui si riscontri un deficit respiratorio funzionalmente rilevante, il paziente deve essere informato delle possibilità di trattamento: ventilazione non invasiva (NIV) che successivamente potrebbe essere sostituita dalla ventilazione meccanica invasiva tramite cannula endotracheale previo intervento di tracheotomia (VMI). Altresì al paziente saranno fornite tutte le informazioni, coinvolgendo il medico palliativista, anche per l'eventuale scelta di non intraprendere alcun tipo di intervento ed il rifiuto alla ventilazione invasiva. Questo è un momento fondamentale e molto delicato nella storia del paziente e può svolgersi sia a livello ambulatoriale, sede dedicata secondo quanto richiesto dalle indicazioni per la comunicazione della cattiva notizia, sia in regime di ricovero in base alle condizioni cliniche.

In seguito ed in base al giudizio clinico del Team SLA verrà intrapresa con il paziente la discussione sulla Pianificazione Condivisa delle Cure (art 5 legge n. 219 del 22-12-2017) ed il neurologo segnalerà il paziente alla Centrale Operativa del 112 per possibili chiamate per insufficienza respiratoria, informando, appena possibile, gli operatori dell'emergenza sulle decisioni che il paziente ha preso,

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 10 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

inviando alla C.O. 112 anche copia della PCC raccolta comoda normativa (Legge 219/2017 e circolare Ministero dell'Interno 1/2018).

Il paziente che esprima nella PCC il rifiuto al trattamento con tracheotomia, in qualsiasi momento del decorso clinico può revocare la propria determinazione richiedendo ed accettando tale procedura.

Trattamento intensivo

In occasione della valutazione pneumologica periodica o comunque in caso di rilevamento di peggioramento del deficit respiratorio viene valutata la necessità di procedere a una ventilazione non invasiva o, in fase ancora più avanzata, alla tracheostomia. In base alle condizioni cliniche ed alle procedure da eseguire, si può disporre un ricovero nel setting dedicato. Analogamente, se il paziente presenta difficoltà nella deglutizione con scarsa alimentazione, viene ricoverato nel setting adeguato per la predisposizione di un adeguato supporto alla nutrizione (Enterale-PEG, RIG, Parenterale).

Al momento del rientro al domicilio i pazienti sono segnalati al 112.

Nella fase di addestramento all'utilizzo dei vari dispositivi per la respirazione o per la nutrizione l'infermiere facilitatore delle dimissioni difficili si prende cura dell'addestramento dei familiari nell'ottica del rientro a domicilio e si interfaccia, se necessario, con l'IFeC di riferimento.

Gestione delle emergenze-urgenze

Nel percorso ambulatoriale finora descritto il paziente è guidato dal professionista specialista di riferimento attraverso un'informazione volta all'acquisizione di consapevolezza circa la propria malattia e le procedure di sostegno vitale che si renderanno inevitabilmente necessarie. Questo garantisce al paziente la possibilità di una scelta consapevole. In base alle scelte espresse dal paziente, sono di volta in volta programmati i ricoveri ospedalieri per attuare tali procedure in elezione e garantire il rientro precoce a domicilio.


Tuttavia possono verificarsi situazioni nelle quali è necessario il ricovero ospedaliero in urgenza:

- a) per insufficienza respiratoria acuta
- b) per motivi diversi dall'insufficienza respiratoria acuta.

Ricovero ospedaliero d'urgenza per insufficienza respiratoria acuta

Quando il paziente con SLA contatta il 112 e/o giunge al pronto soccorso per insufficienza respiratoria acuta si possono ragionevolmente verificare tre diversi scenari:

- paziente che abbia già espresso la volontà, in presenza di consenso informato e firmato, di essere sottoposto a tracheostomia durante episodio di insufficienza respiratoria acuto, procedura che sarà pertanto effettuata;
- paziente che non abbia ancora espresso la propria volontà di essere sottoposto o meno a un supporto ventilatorio invasivo (perché l'evento è improvviso o per particolari situazioni socio- culturali o familiari): è necessario informare con la massima completezza e neutralità il paziente e chiedergli quali siano le sue volontà. Se fosse impossibile apprendere le volontà dal paziente, occorre informare i familiari e richiedere loro eventuale copia delle dichiarazioni anticipate di trattamento (vd PCC) raccolte come da normativa (Legge 2019/2017 e circolare Ministero dell'Interno 1/2018). In caso di impossibilità a raccogliere dal paziente, dai familiari, dal fiduciario o dall'amministratore di sostegno il consenso informato, si procede alle manovre necessarie alla risoluzione dell'insufficienza respiratoria acuta con sistemi di supporto non-invasivo (NIV+assistenza meccanica alla tosse) e, qualora questo risultasse inefficace, al passaggio all'intubazione endotracheale e al ricovero in ambiente intensivo, provvedendo ad effettuare nuova richiesta al paziente dopo aver superato la fase di acuzie;
- paziente che abbia già indicato le proprie volontà (PCC) ai curanti ed ai familiari, rifiutando durante l'episodio acuto la tracheostomia per la ventilazione meccanica invasiva: in caso di fallimento

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 11 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

dei sistemi di supporto non invasivo (sia che il paziente sia già in NIV domiciliare o che non sia stato già avviato in precedenza), sarebbe auspicabile aver condiviso con i familiari l'opportunità di non allertare il 112 bensì la necessità di un'attivazione precoce del percorso di cure palliative domiciliare per provvedere al controllo dei sintomi mediante terapia farmacologica sia in ambito domiciliare che ospedaliero (CP e sedazione).

Il paziente che esprima nelle PCC il rifiuto al trattamento con tracheostomia, in qualsiasi momento del decorso clinico può revocare la propria determinazione richiedendo ed accettando tale procedura

Ricovero d'urgenza per motivi diversi dall'insufficienza respiratoria acuta

La cronicità in generale e la SLA in particolare predispongono a problemi acuti che non possono essere sempre prevenuti o gestiti a domicilio anche in presenza di un'assistenza territoriale ottimale. Questo si verifica soprattutto nelle fasi avanzate di malattia, nei pazienti tracheostomizzati e portatori di PEG. I pazienti possono presentare problemi correlati alla PEG non gestibili a domicilio, segni di addome acuto, sepsi severa, insufficienza renale acuta, cardiopatia ischemica. In questi casi è previsto il ricovero in reparti ad alta intensità di cura con rapido rientro a domicilio dopo la stabilizzazione.

Fase III: Fase avanzata di malattia

Percorso domiciliare in Ventilazione meccanica invasiva

Se in occasione della valutazione periodica o in altre occasioni è rilevato un peggioramento del deficit respiratorio tale da rendere necessaria l'esecuzione di tracheostomia, qualora il paziente non abbia rifiutato in precedenza o al momento della visita pneumologica la tracheostomia per la ventilazione meccanica invasiva, viene disposto un ricovero in setting dedicato: ovvero uno spazio di sala operatoria per praticare una tracheostomia chirurgica eseguita dallo specialista otorinolaringoiatra previa valutazione anestesiológica. Analogamente, se il paziente presenta difficoltà nella deglutizione con scarsa alimentazione, qualora il paziente non abbia rifiutato la PEG precedentemente o al momento della valutazione multidisciplinare, viene ricoverato per la predisposizione di un adeguato supporto alla nutrizione (Enterale-PEG, Parenterale) in setting adeguato.

Il medico della SOC/SOS dove è stata iniziata la ventilazione meccanica invasiva prescrive due apparecchi di ventilazione (uno utilizzato e l'altro di riserva) e redige il piano terapeutico su apposita modulistica (modulo prescrizione/autorizzazione/fornitura e modulo piano terapeutico della Delibera dedicata) e invia i moduli suddetti all'Ufficio Protesi dell'Azienda USL ed alla U.O. Tecnologie Sanitarie (ESTAR), al 112

Per quanto riguarda i dispositivi medici la prescrizione viene effettuata dal medico specialista anestesista o dallo pneumologo.


Lo staff delle SOC Neurologia e Anestesia effettua l'addestramento del caregiver per l'utilizzo dei presidi ed il tutoraggio è attestato nel modulo specifico per la verifica/addestramento del caregiver per la ventilazione meccanica domiciliare invasiva, la cui copia sarà consegnata al caregiver, insieme al numerotелефonico di pronta disponibilità.

Al domicilio l'IfcC valuta il grado di competenze acquisite e le consolida nel tempo.

Trasferimento del paziente a domicilio

Attivazione ACOT per Dimissione Programmata (DGR 679/2016 e DGR 995/2018).

Il medico o l'infermiere coordinatore della Struttura di ricovero, in previsione della dimissione di un paziente ~~in~~ a cui è stata effettuata o si effettuerà la tracheostomia e la PEG, inviano entro 48 ore dal ricovero una segnalazione di richiesta di dimissione programmata tramite la Scheda di Segnalazione Dimissione Ospedaliera Programmata all'Agenzia Continuità Ospedale Territorio (ACOT).

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice PDTA.AMCD.04 | Revisione 0 | Pagina 12 di 19 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | | | |

Gli operatori dell'ACOT si recano, entro cinque giorni dalla ricezione della scheda, al letto del paziente per valutarne le necessità assistenziali come previsto dalla DGR 679/2016 ed inviano le schede informative agli uffici della Zona Distretto di riferimento che attiva l'UVMD della zona di appartenenza del paziente.

L'ACOT, come da DGR 679/2016, definisce con il MMG il percorso di continuità assistenziale, attivando, in presenza di un bisogno socio-sanitario complesso, l'UVMD zonale, in una logica di continuità con il percorso valutativo progettuale proprio della persona in condizione di non autosufficienza. Coordina l'interdisciplinarietà degli interventi, mantenendo un rapporto organico e funzionale tra i servizi territoriali, i professionisti della struttura ospedaliera e gli altri componenti del Team. Garantisce, in collaborazione con il setting assistenziale ospedaliero, attraverso un adeguato check-out, la gestione ottimale del paziente al momento della dimissione definendo il setting assistenziale più idoneo per rispondere ai bisogni del paziente, sia in termini di rientro a domicilio che rispetto all'ingresso in strutture residenziali (vedi DGR 909/2017 e DGR 1374/2018). Il neurologo, qualora lo ritenga opportuno, benché il paziente sia già conosciuto nell'ambito del percorso territoriale, effettua una valutazione in ospedale per la prescrizione del piano assistenziale di competenza.

Il paziente alla dimissione è trasferito a domicilio o in altra struttura territoriale.

Valutazione post-dimissione

Il primo cambio della cannula tracheostomica post dimissione e la valutazione della PEG è effettuato presso SOC. Anestesia e Rianimazione. In tale sede i professionisti valutano la fattibilità del cambio della cannula a domicilio in termini di sicurezza per il paziente. In particolare sono valutati:

- il rischio di sanguinamento durante la procedura,
- il rischio di difficoltà nella rimozione e nella reintroduzione della cannula,
- il rischio di effetti collaterali farmacologici correlati all'eventuale necessità, in base alle richieste del paziente, di sedazione ed analgesia durante la procedura,
- la necessità di utilizzo del broncoscopio per l'effettuazione della procedura in sicurezza,
- eventuali situazioni familiari/residenziali tali da controindicare la sostituzione a domicilio.

Con la valutazione complessiva viene deciso se il paziente può utilizzare la prestazione domiciliare per il cambio cannula e viene attivato l'iter per la sostituzione domiciliare della cannula endotracheale. L'equipe anestesiológica in condivisione con l'IfEC di riferimento del paziente, calendarizza su Agenda CUP dedicata le visite periodiche domiciliari finalizzate al cambio della cannula tracheostomica; inoltre, fornisce informazioni e contatti telefonici utili al paziente e alla famiglia per la gestione domiciliare.


-L'IfEC valuta lo stato nutrizionale ed esamina la PEG, la cui sostituzione, previo appuntamento concordato, è effettuata in ambiente dedicato intraospedaliero.

L'enterostomista, dopo il primo impianto, definisce la data del cambio successivo. Si coordina con MMG e IfEC per la gestione ed il monitoraggio del presidio.

Attivazione cure palliative

Nel caso in cui il paziente rifiuti la terapia ventilatoria invasiva è coinvolto direttamente il medico palliativista, già attivato nel momento in cui il malato aveva iniziato ad avere difficoltà respiratorie che quindi conosce la realtà familiare e domiciliare del paziente.

Il paziente può condividere con il palliativista ed il neurologo, in presenza dei familiari, le proprie volontà e redigere, insieme al team curante, la PCC, come da legge 219/2017. La prosecuzione delle cure, secondo quanto richiesto dal paziente, può avvenire al domicilio, dove accede l'equipe di cure palliative, di cui è parte integrante il MMG, oppure in Hospice.

| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | PDTA.AMCD.04 | 0 | 13 di 19 |

6. Diagramma di flusso


Gli schemi di seguito sono tratti da:

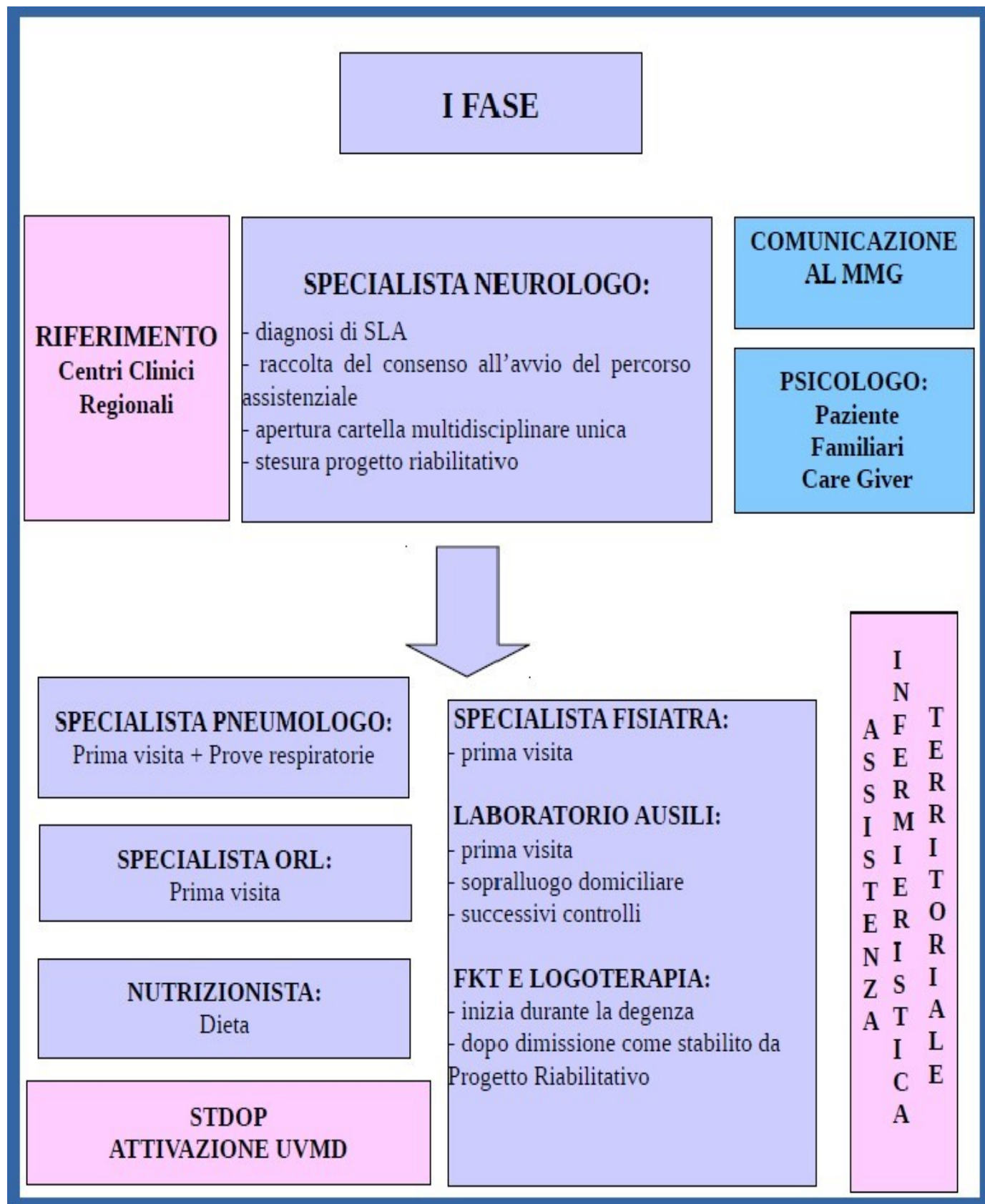
- **LINEE DI INDIRIZZO CLINICO-ORGANIZZATIVE PER LA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA**


Percorso integrato ospedale-territorio per la cura del paziente con SLA

Approvate con Delibera Regione Toscana N 186 del 18-02-2019

Copia conforme all'originale

| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | PDTA.AMCD.04 | 0 | 14 di 19 |



| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | PDTA.AMCD.04 | 0 | 15 di 19 |

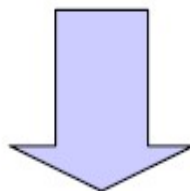
II FASE

RIFERIMENTO
Centri Clinici
Regionali

PEGGIORAMENTO DEL QUADRO CLINICO:

- difficoltà deglutitoria
- difficoltà respiratoria

MMG



SPECIALISTA PNEUMOLOGO:

Controllo oltre a quelli programmati
+ prove di funzionalità respiratoria.

Valutazione ventilazione non
invasiva/invasiva

SPECIALISTA ORL:

Valutazione deglutizione

NUTRIZIONISTA:

Dieta

ENDOSCOPIA:

Valutazione PEG

PALLIATIVISTA:

Valutazione globale

ANESTESISTA/RIANIMATORE:


Valutazione ventilazione invasiva

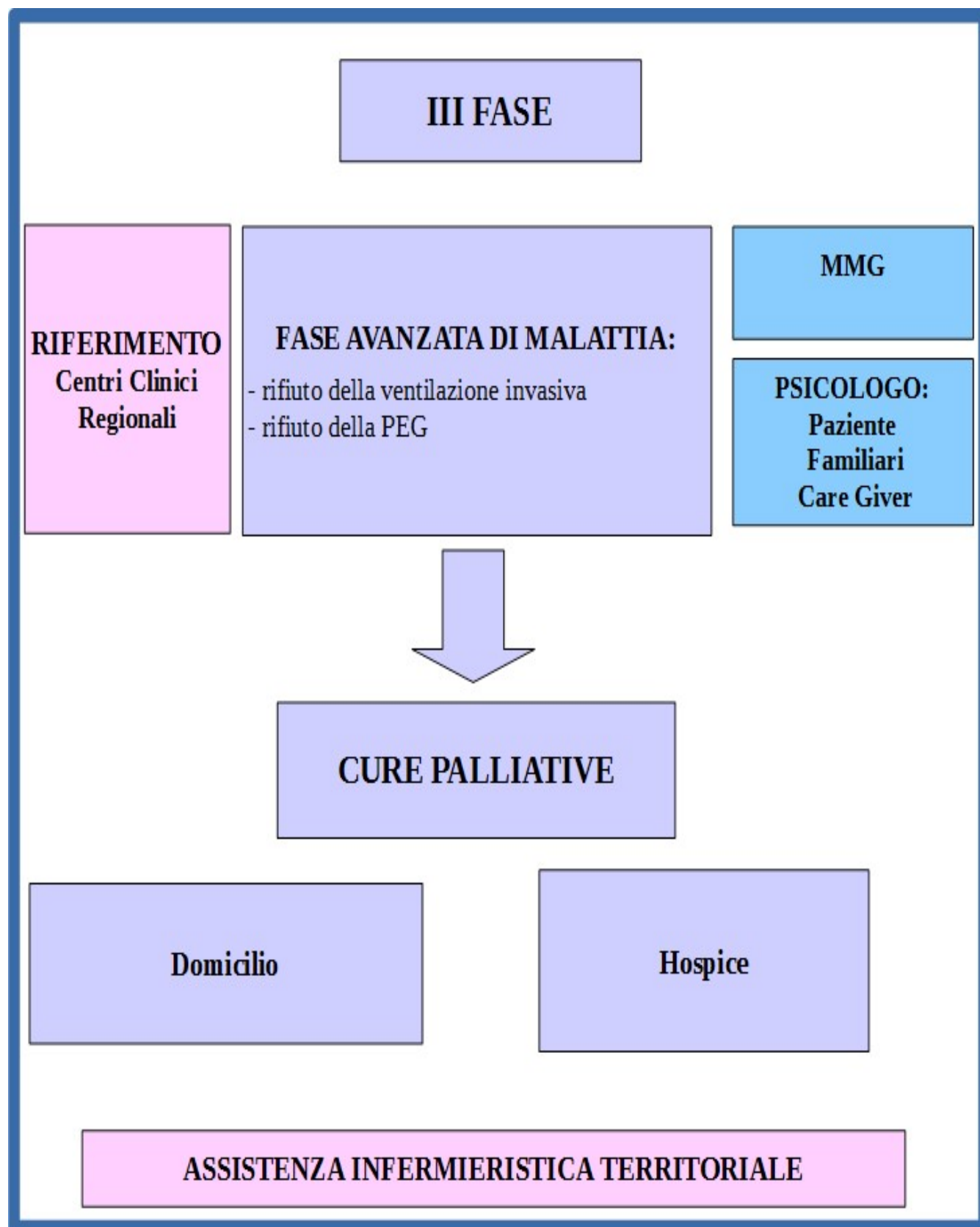
Successivi controlli e interventi
domiciliari


I
N
F
E
R
M
I
T
O
R
I
A
L
E

A
S
S
I
S
T
E
N
Z
A

SEGNALAZIONE DEL PAZIENTE AL 118 – PERCORSO RAPIDO AL P.S.

| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | PDTA.AMCD.04 | 0 | 16 di 19 |



| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | PDTA.AMCD.04 | 0 | 17 di 19 |

7. Diffusione/conservazione/consultazione/archiviazione

Il responsabile della diffusione è il Referente del Gruppo di Redazione mediante e-mail alla lista di diffusione in calce.

L'originale del documento è conservato presso la segreteria della struttura emittente

La copia conforme digitale è consultabile e scaricabile dal sito intranet aziendale, area riservata, Gestione Documenti

8. Monitoraggio e controllo

Il monitoraggio è effettuato dai verificatori di processo negli incontri con gli operatori coinvolti.

Il percorso integrato per i malati affetti da SLA è sottoposto ad un primo controllo a 6 mesi dalla sua attivazione e successivamente a controlli annuali (con valutazione degli indicatori) mediante incontri tra tutti i componenti del gruppo di lavoro.

Durante questo periodo sono analizzate le criticità emerse: se la criticità richiede un intervento tempestivo è sottoposta a giudizio del team multidisciplinare in tempi brevi, prima di attendere la revisione programmata.

9. Strumenti / Registrazioni


Cartella Clinica "Argos"

10. Revisione

La revisione si effettua su motivazioni sostanziali, e comunque ogni tre anni.

11. Riferimenti


- Delibera della Giunta Regionale Toscana n. 186 del 18-02-2019, allegato A "Linee di indirizzo clinico-organizzative per la Sclerosi Laterale Amiotrofica – Percorso integrato ospedale-territorio per la cura del paziente con SLA".
- Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone dell'Azienda USL 4 Prato, /03/2014.
- Percorso integrato di cura del paziente con SLA nell'Azienda USL 3 Pistoia, 27/05/2014.
- Delibera della Giunta Regionale Toscana N.721/2009 "Sperimentazione interventi a sostegno della funzione assistenziale domiciliare per le persone affette da SLA".
- Decreto Dirigenziale N .5725/2009 "Sperimentazione interventi a sostegno della funzione assistenziale domiciliare per le persone affette da SA. Disposizioni attuative e assegnazione risorse economiche alle aziende USL".
- Delibera della Giunta Regionale Toscana N.1053/2011 Approvazione "Programma attuativo degli interventi di assistenza domiciliare a favore dei malati di SLA" ai sensi del decreto interministeriale per il riparto del fondo per le non autosufficienze per l'anno 2011.
- Delibera della Giunta Regionale Toscana N.723/2014 Decreto ministeriale del 20 marzo 2103 "Ripartizione delle risorse finanziarie affluenti al Fondo per le non autosufficienze per l'anno 2013" - Assegnazione risorse alle aziende USL della Toscana per interventi a favore delle persone in condizione di disabilità gravissima, ivi inclusi quelli a sostegno delle persone affette da SLA.
- Delibera della Giunta Regionale Toscana n. 980/2018 "Indirizzi attuativi della legge 22 dicembre 2017 n. 219: le disposizioni anticipate di trattamento e la pianificazione condivisa delle cure" - Presa d'atto del documento tecnico approvato dall'Organismo toscano per il Governo clinico.
- Commissione Regionale di Bioetica, Parere n. 1 del 14/06/2019 "La pianificazione condivisa delle cure nei pazienti con declino cognitivo".

| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | PDTA.AMCD.04 | 0 | 18 di 19 |

- Le cure palliative nel malato neurologico. Documento inter societario Società Italiana di Cure Palliative (SICP) - Società Italiana di Neurologia (SIN), 2018.
- El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL; World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2000;1:293-9.
- Sensitivity and specificity of the 'Awaji' electrodiagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis: retrospective comparison of the Awaji and revised El Escorial criteria for ALS. Boekestein WA, Kleine BU, Hageman G, Schelhaas HJ, Zwarts MJ. Amyotroph Lateral Scler 2010;11:497-501.
- Cochrane Database Syst Rev 2018. Gibbons C, Pagnini F, Friede T, Young CA. Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
- Cochrane Database Syst Rev 2017. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Brassington R, Mustafa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
- Cochrane Database Syst Rev 2017. Ng L, Khan F, Young CA, Galed M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
- Cochrane Database Syst Rev 2013. Brettschneider J, Kurent J, Ludolph A. Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease.
- Cochrane Database Syst Rev 2013. Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease.
- Cochrane Database Syst Rev 2012. Baldinger R, Katzberg HD, Weber M. Treatment for cramps in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
- Cochrane Database Syst Rev 2012. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND).
- Cochrane Database Syst Rev 2012. Ashworth NL, Satkunam LE, Deforge D. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
- Cochrane Database Syst Rev 2011. Young CA, Ellis C, Johnson J, Sathasivam S, Pih N. Treatment for sialorrhea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis.
- Cochrane Database Syst Rev 2011. Katzberg HD, Benatar M. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
- Cochrane Database Syst Rev 2009. Ng L, Khan F, Mathers S. Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease.
- Survival benefit of multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis in Spain: association with noninvasive mechanical ventilation. Paipa AJ, Povedano M, Barcelo A, Domínguez R, Saez M, Turon J, Prats E, Farrero E, Virgili N, Martínez JA, Corbella X. J Multidiscip Healthc 2019;12:465-470.

12. Indice revisioni

| Revisione n° | Data emissione | Tipo modifica | Titolo |
|--------------|----------------|-----------------|--|
| 0 | 01/03/2022 | PRIMA EMISSIONE | Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese |

| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Empoli | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Empolese | PDTA.AMCD.04 | 0 | 19 di 19 |

13. Lista di diffusione

- Direttore Sanitario
- Staff Direzione Sanitaria
- Direttore Area Governo Clinico
- Direttore Dipartimento Rete Ospedaliera
- Direttore Dipartimento Rete Sanitaria Territoriale
- Direttore Dipartimento Medicina Generale
- Direttore Dipartimento Emergenza ed Area Critica
- Direttore Dipartimento delle Specialistiche Mediche
- Direttore Area Malattie Cerebrovascolari e Degenerative
- Direttore Dipartimento delle Specialistiche Chirurgiche
- Direttore Dipartimento Assistenza Infermieristica ed Ostetrica
- Direttore Dipartimento delle Professioni Tecnico-Sanitarie
- Centrale Unica Emergenza 112

Copia conforme all'originale