



| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |
| | | PDTA.AMCD.02 | 0 | 1 di 33 |

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


| Data | Redazione | Verifica | Approvazione |
|------------|--|---|--|
| 29/06/2021 | Referente del PDTA Direttore SOC Neurologia Firenze Massimo Cincotta | Processo Direttore SOC Neurologia Firenze Massimo Cincotta Direttore SOS Neurologia Santa Maria Annunziata Lucia Toscani | Direttore Dipartimento delle Specialistiche Mediche Giancarlo Landini Direttore Dipartimento di Medicina Generale Elisabetta Altì Direttore Dipartimento Rete Sanitaria Territoriale Daniele Mannelli Direttore Dipartimento Emergenza e Area Critica Simone Magazzini Direttore Dipartimento di Medicina Fisica e Riabilitazione Bruna Lombardi Direttore Dipartimento delle Specialistiche Chirurgiche Stefano Michelagnoli Direttore Dipartimento Assistenza Infermieristica e Ostetrica Paolo Zoppi |
| | Team multidisciplinare e multiprofessionale di redazione | SGQ Direttore SOD Governance Clinico Assistenziale Mauro Romilio | Direttore Dipartimento delle Professioni Tecnico Sanitarie Renzo Ricci Direttore Dipartimento Servizio Sociale Rossella Boldrini Direttore Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative Pasquale Palumbo Direttore SOC Attività di riabilitazione funzionale Sandra Moretti Direttore SOC Direzione Sanitaria Presidio Ospedaliero Firenze I Simone Naldini Direttore SOC Direzione Sanitaria Presidio Ospedaliero Firenze II Claudia Capanni |

Parole chiave: Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), Area Fiorentina.

| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | PDTA.AMCD.02 | 0 | 2 di 33 |

Indice

| | | |
|-----------|---|----|
| 1. | Indice revisioni..... | 3 |
| 2. | Diffusione, conservazione, consultazione, archiviazione | 3 |
| 3. | Team multidisciplinare e multiprofessionale di redazione (elaborazione del documento) | 3 |
| 4. | Scopo, obiettivi, campo di applicazione, controllo/monitoraggio, revisione | 4 |
| | Scopo | 5 |
| | Obiettivi..... | 5 |
| | Campo di applicazione | 5 |
| | Controllo/monitoraggio..... | 5 |
| | Indicatori e il sistema di garanzie..... | 6 |
| | Revisione | 6 |
| 5. | Lista di diffusione..... | 7 |
| 6. | Riferimenti | 7 |
| 7. | Glossario e definizioni | 8 |
| 8. | Strumenti/Registrazioni /Registro patologie per malattie rare | 9 |
| 9. | Modalità operative | 10 |
| 9.1 | Introduzione | 10 |
| 9.2 | La malattia | 10 |
| | Epidemiologia..... | 10 |
| | Eziopatogenesi | 11 |
| 9.3 | Il team multidisciplinare/multiprofessionale | 11 |
| 9.4 | Fasi del percorso | 12 |
| 9.4.1 | Fase I - Fase Diagnostica e presa in carico iniziale ed intermedia..... | 12 |
| 9.4.1.1 | Sospetto clinico..... | 12 |
| 9.4.1.2 | Presa in carico..... | 12 |
| 9.4.1.3 | Il processo diagnostico | 12 |
| 9.4.1.4 | Comunicazione della diagnosi..... | 14 |
| 9.4.1.5 | Certificazioni ed esenzioni (registro malattie rare) | 14 |
| 9.4.1.6 | Valutazione multidisciplinare | 15 |
| 9.4.1.7 | Follow-up | 16 |
| 9.4.2 | Fase II - Quadro clinico caratterizzato da disfagia e difficoltà respiratoria..... | 16 |
| 9.4.2.1 | Monitoraggio della malattia | 16 |
| 9.4.2.2 | Trattamento intensivo | 16 |
| 9.4.2.3 | Gestione delle emergenze-urgenze..... | 17 |
| 9.4.2.3.a | Ricovero ospedaliero d'urgenza per insufficienza respiratoria acuta | 17 |
| 9.4.2.3.b | Ricovero d'urgenza per motivi diversi dall'insufficienza respiratoria acuta | 17 |
| 9.4.3 | Fase III: Fase avanzata di malattia..... | 18 |
| 9.4.3.1 | Ventilazione meccanica invasiva..... | 18 |
| 9.4.3.2 | Trasferimento del paziente a domicilio..... | 18 |
| 9.4.3.3 | Valutazione post-dimissione | 19 |
| 9.4.3.4 | Attivazione cure palliative..... | 19 |
| 10. | Gestione della documentazione sanitaria | 19 |
| 11. | Percorsi specialistici..... | 20 |
| 11.1 | Il ruolo del neurologo | 20 |
| 11.2 | Il ruolo dello psicologo clinico..... | 20 |
| 11.3 | Il ruolo delle cure palliative | 21 |
| | Setting di cura dell'UCP | 22 |
| 11.4 | Il ruolo della riabilitazione funzionale | 24 |
| 11.5 | Il ruolo del fisiatra | 24 |
| 11.6 | Laboratorio Ausili per l'Apprendimento e la Comunicazione (LAAC) | 24 |
| 11.7 | Il ruolo dello pneumologo | 25 |
| 11.8 | Il ruolo dell'anestesista-rianimatore | 26 |

| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | PDTA.AMCD.02 | 0 | 3 di 33 |

| | |
|---|----|
| 11.9 Il ruolo dell'otorinolaringoiatra/foniatra e del logopedista | 27 |
| 11.10 Il ruolo del medico nutrizionista e del dietista | 28 |
| 11.11 Il ruolo del gastroenterologo ed endoscopista digestivo | 31 |
| 12. Il ruolo trasversale dell'Infermiere | 31 |
| 13. Il ruolo del servizio sociale | 33 |
| 14. Formazione e aggiornamento..... | 33 |

1. Indice revisioni

| Revisione n° | Data applicazione | Tipo modifica |
|--------------|-------------------|-----------------|
| 0 | 29/06/2021 | PRIMA EMISSIONE |

2. Diffusione, conservazione, consultazione, archiviazione


La Direzione del Dipartimento delle Specialistiche Mediche:

- conserva il frontespizio firmato e l'originale (pdf approvato della raccolta firme), con il pdf "Copia conforme all'originale" del presente documento
- invia per email il documento e comunica ai destinatari indicati nel paragrafo Lista di diffusione (i quali con "modalità a cascata" diffondano agli operatori coinvolti) che il documento è consultabile sulla Repository "Gestione documenti", del Sito Intranet Aziendale, conservando l'email.

3. Team multidisciplinare e multiprofessionale di redazione (elaborazione del documento)

Il documento è stato elaborato dal Gruppo di Lavoro (GdL) multidisciplinare e multiprofessionale incaricato di definire il "Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con SLA nell'Area Fiorentina (ex USL 10) dell'Azienda USL Toscana Centro". Composizione del GdL:

- Lorenzo Baggiani, Medico, Servizi Territoriali Zona Firenze
- Claudio Baldini, Infermiere, SOC Area Fiorentina
- Glenda Bertini, Psicologa, Psicologia Clinica
- Alessandra Borgheresi, Medico, Neurologia
- Beatrice Borri, Infermiera, PO Zona Nord Ovest
- Marco Brogi, Medico, SOSD Governance Clinico Assistenziale
- Alessandro Bussotti, Medico, Medicina Generale
- Daniela Cambi, Dietista, Dietetica Professionale
- Walter Castellani, Medico, Fisiopatologia Respiratoria/Pneumologia
- Barbara Chiocchetti, Medico, Neurologia
- Massimo Cincotta, Medico, Neurologia (**Referente del PDTAS**)
- Gaia Conti, Logopedista, Attività di Riabilitazione Funzionale
- Emanuele Croppi, Medico, Direttore Dipartimento di Medicina generale
- Matteo De Bartolo, Medico, Neurologia
- Lucia De Vito, Medico, Struttura Organizzativa Complessa 118
- Francesco Degl'Innocenti, Medico, Servizi Territoriali Zona Firenze
- Valeria Fabbri, Assistente Sociale, UF SAS Zona F.na Nord-Ovest
- Alberto Fortini, Medico, Medicina Interna
- Cristina Fossi, Infermiera, Zona Sud Est
- Davide Gambi, Medico, Terapia Intensiva Ospedale SGD
- Antonio Gant, Infermiere, SOS Gestione Inf.ca Zona Nord Ovest
- Simona Gensini, Infermiera, PO Ospedale SGD
- Sebastiano Giallongo, Medico, Nutrizione Clinica
- Barbara Gonella, AISLA, Presidente Sezione di Firenze
- Patrizia Grassi, Infermiera, Gestione Inf.ca Zona Sud Est

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 4 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

- Emanuela Graziano, Dietista, Dietetica Professionale
- Mario Landi, Medico, Laboratorio ausili informatici
- Silvia Lapini, Psicologa, Psicologia Clinica
- Gianluca Leopardi, Medico, ORL/Foniatría
- Lisa Lupetti, Assistente Sociale, PO ACOT 2
- Maurizio Mannocci Galeotti, Medico, Cure Palliative
- Rita Barbara Marianelli, Dietista, Dietetica Professionale
- Monica Marini, Infermiera, Gestione Inf.ca Zona Firenze
- Cristina Martelli, Dietista, Dietetica Professionale
- Sergio Massai, Medico, Servizi Territoriali Zona Mugello
- Assunta Mencarelli, Medico, Riabilitazione
- Cinzia Mori, Infermiera, Poliambulatorio Ospedale SGD
- Piero Morino, Medico, Cure Palliative
- Simone Naldini, Medico, Direttore Direzione Sanitaria Presidio Ospedaliero Firenze I
- Maria Michela Negro, Medico, Riabilitazione
- Andrea Nucci, Medico, Endoscopia Digestiva/Gastroenterologia
- Antonello Paliotta, AISLA, Vicepresidente Sezione di Firenze
- Pasquale Palumbo, Medico, Direttore Area malattie cerebro-vascolari e degenerative
- Caterina Peccianti, Medico, Endoscopia Digestiva/Gastroenterologia
- Angela Raimondo, Logopedista, Attività di Riabilitazione Funzionale
- Mauro Romilio, Medico, SOSD Governance Clinico Assistenziale
- Laura Rosiello, Fisioterapista, Attività di Riabilitazione Funzionale
- Cristina Rossi, Infermiera, Continuità Ospedale Territorio
- Rossella Scarpelli, Assistente Sociale, SOS Servizi Sociali Territoriali
- Silvia Sforzi, Assistente Sociale, UF SAS Zona Firenze
- Maria Rosa Termine, Infermiera, Poliambulatorio Ospedale SGD
- Massimo Tilli, Medico, Servizi Territoriali Zona Nord Ovest
- Geri Toccafondi, Medico, Servizi Territoriali Zona Mugello
- Antonio Tocchini, Medico, Servizi Territoriali Zona Sud Est
- Lucia Toscani, Medico, Neurologia
- Massimo Turelli, Medico, ORL.

L'osservazione delle raccomandazioni del PDTAS si configura come "indicazione" e non è necessariamente obbligatoria in quanto le stesse non rappresentano le uniche opzioni disponibili. I redattori del presente documento riconoscono l'importanza del giudizio del singolo professionista nell'inquadramento e trattamento (clinico/assistenziale) di ciascuna situazione specifica in relazione anche alle necessità individuali dei pazienti e delle nuove acquisizioni culturali.


4. Scopo, obiettivi, campo di applicazione, controllo/monitoraggio, revisione

Oggetto del presente documento è il percorso di presa in carico globale e integrata dei pazienti affetti da sclerosi laterale amiotrofica (SLA) e delle loro famiglie nell'Area Fiorentina (ex USL 10) dell'Azienda USL Toscana Centro, al fine di garantire adeguate prestazioni diagnostiche, terapeutiche ed assistenziali socio-sanitarie, con miglioramento dei servizi e implementazione della qualità della vita sia dei pazienti sia dei familiari.

Questo percorso diagnostico terapeutico assistenziale e sociale (PDTAS) rappresenta l'applicazione della Delibera della Giunta Regionale Toscana n. 186 del 18-02-2019, allegato A "Linee di indirizzo clinico-organizzativo per la Sclerosi Laterale Amiotrofica – Percorso integrato ospedale-territorio per la cura del paziente con SLA" ed è stato elaborato in sinergia con i PDTAS per la SLA già attivi o in corso di definizione nelle altre Aree dell'Azienda USL Toscana Centro e tenendo conto del PDTAS dell'Azienda Ospedaliera Universitaria (AOU) Careggi.

Rispetto ai suddetti documenti le modifiche si limitano a quanto necessario per adattare le indicazioni regionali alla realtà organizzativa e territoriale nella nostra Area.

Alla definizione del PDTAS ha partecipato la Sezione di Firenze dell'Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica (AISLA) che ne ha condiviso i contenuti.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 5 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

La SLA è una malattia inguaribile ma non incurabile, nel cui spettro clinico sono compresi disturbi motori, difficoltà della parola e della deglutizione e disturbi della respirazione.

La progressione della malattia genera bisogni complessi in ambito sanitario, psicologico, relazionale e socio-assistenziale che richiedono risposte coordinate e adattate al singolo paziente e alla sua famiglia che includano l'attivazione tempestiva delle cure palliative.

In considerazione di questo, la predisposizione di un percorso specifico e integrato per i malati di SLA è volta a fornire un servizio di assistenza globale da svolgere anche al domicilio del malato, garantendo la continuità ospedale-territorio.

Scopo

Lo scopo è definire un percorso globale, multidisciplinare e multiprofessionale finalizzato a seguire ciascun paziente affetto da SLA in tutte le fasi della malattia, garantendo le stesse opportunità assistenziali indipendentemente dalla zona territoriale di appartenenza nell'Area Fiorentina dell'Azienda USL Toscana Centro.

Questo modello di continuità assistenziale si fonda sull'integrazione sinergica tra ospedale e territorio, attraverso l'organizzazione di un servizio basato su una valutazione globale e continua dei bisogni della persona affetta da SLA e della sua famiglia in tutte le fasi evolutive della malattia.

Obiettivi

Obiettivo prioritario è consentire il più a lungo possibile la permanenza a domicilio della persona malata, garantendo un programma assistenziale adeguato mediante un progetto individuale che tenga conto del paziente e della sua famiglia.

A tal fine è necessario rafforzare gli interventi domiciliari attraverso il potenziamento dell'attività degli operatori sanitari, socio-sanitari e sociali con una presa in carico integrata.

Inoltre, anche in presenza di un grave deterioramento del quadro motorio, è cruciale cercare di preservare il più possibile l'autonomia e in particolare il contatto e la comunicazione con il mondo esterno attraverso interventi di sostegno e ausili di comunicazione personalizzati in relazione alle capacità residue del paziente.

L'attuazione di questo **obiettivo** richiede il coinvolgimento e la formazione di tutti i soggetti interessati e l'attivazione di una procedura che unifichi il percorso di assistenza attraverso:

- ▶ **l'attivazione della procedura di presa in carico** delle persone affette da SLA e delle loro famiglie per ottimizzare il percorso;
- ▶ **interventi presso il domicilio del paziente** mediante attrezzature e strategie che consentano di preservare il più a lungo possibile l'autonomia
- ▶ **attività di formazione**, addestramento e supporto mediante specifici programmi rivolti al personale medico, infermieristico, tecnico e socio assistenziale coinvolto nella gestione dei pazienti affetti da SLA, in ambito sia ospedaliero che territoriale.

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 Fiorentina.


Controllo/monitoraggio

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.

Sono previsti almeno due incontri l'anno con AISLA per condividere eventuali criticità segnalate da pazienti e familiari e per ottimizzare l'integrazione fra le attività dei professionisti coinvolti nel PDTAS e le attività svolte dall'Associazione in ambito fisioterapico e nel sostegno psicologico e sociale ai

| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |
| | | PDTA.AMCD.02 | 0 | 6 di 33 |

malati. Vedi sotto indicatori dalla 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".


Indicatori e il sistema di garanzie

| FASE I | AZIONE | GARANZIE |
|--|--|--|
| Diagnosi | Visita in ambulatorio "presso ambulatorio per patologia neuromuscolare" entro 15 giorni. | 100% dei pazienti. |
| Comunicazione | Attuare le modalità di comunicazione previste al paragrafo 9.4.1.4 . | 100% dei pazienti. |
| Certificazione e piano terapeutico | Rilascio certificazione e piano terapeutico come previsto dallanormativa e contestuale inserimento nel Registro Toscano Malattie Rare (paragrafo 9.4.1.5). | 100% dei pazienti. |
| Pianificazione interventi | Definizione del progetto assistenziale-riabilitativo personalizzato nell'ambitodell'UVMD della Zona Distretto di residenza (la pianificazione condivisa delle cure: il "Progetto di Vita"). | 100% dei pazienti. |
| Follow up | Rivalutazione del paziente dai medici specialisti in ambito ambulatoriale o di Day Service Multidisciplinare ogni tre mesi. | Almeno l'80% dei pazienti. |
| FASE II | AZIONE | GARANZIE |
| Continuità assistenziale e monitoraggio | Attuazione del Progetto di Vita, attivazione dei servizi previsti e contestuale monitoraggio dei bisogni e problematiche del paziente. | Incontri programmati Team SLA per adeguamento del piano e condivisione con il paziente delle strategie clinico assistenziali. |
| Pianificazione Condivisa delle Cure | Rispetto del principio di autonomia decisionale nelle scelte terapeutiche del paziente, garantendo un'informazione costante ed esaustiva che dia luogo ad un consenso veramente informato e consapevole. | Raccolta ed invio PCC ai servizi di emergenza e urgenza (P.S. e C.O. del 118) per tutti i pazienti. |
| FASE III | AZIONE | GARANZIE |
| Rispetto delle scelte del malato | Verifica del rispetto delle scelte terapeutiche effettuate dal paziente (attraverso il consenso verbale o la Pianificazione Condivisa delle Cure) | Il decorso della malattia e il decesso si svolgono nel contesto assistenziale scelto dal paziente. Il malato viene sottoposto solo alle procedure terapeutiche per le quali ha dato il consenso. Il paziente riceve solo le cure a cui ha aderito. |

Verrà inoltre realizzato e somministrato ai pazienti/familiari un questionario volto ad analizzare la propria esperienza nel percorso, nella logica dei PREMS (Patient Reported Experience Measures). I dati raccolti saranno analizzati e discussi dal Team SLA come punto di partenza per azioni di miglioramento.

Revisione

La revisione è a seguito di modifiche sostanziali di tipo organizzativo, normativo, clinico e comunque ogni tre anni dalla data di applicazione.


| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 7 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

5. Lista di diffusione

Direttore Dipartimento delle Specialistiche Mediche
 Direttore Dipartimento di Medicina Generale
 Direttore Dipartimento Rete Sanitaria Territoriale
 Direttore Dipartimento Emergenza e Area Critica
 Direttore Dipartimento di Medicina Fisica e Riabilitazione
 Direttore Dipartimento delle Specialistiche Chirurgiche
 Direttore Dipartimento Assistenza Infermieristica e Ostetrica
 Direttore Dipartimento delle Professioni Tecnico Sanitarie
 Direttore Dipartimento Servizio Sociale
 Direttore Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative
 Direttore SOC Attività di riabilitazione funzionale
 Direttore Sanitario Presidio Ospedaliero Firenze I
 Direttore Sanitario Presidio Ospedaliero Firenze II
 Team multidisciplinare e multiprofessionale di redazione.

6. Riferimenti

- Delibera della Giunta Regionale 679/2016 "Agenzia di Continuità Ospedale-Territorio: indirizzi per la costituzione nelle Zone/Distretto. Individuazione delle azioni di sviluppo e rafforzamento dei processi di handover dei percorsi di continuità assistenziale fra ospedale e territorio."
- Delibera della Giunta Regionale 909/2017 "Indirizzi regionali per l'organizzazione dei setting assistenziali di cure intermedie residenziali in fase di dimissione ospedaliera"
- Delibera della Giunta Regionale 1374/2018 "DGR n. 309/2018 Organizzazione di setting di assistenza residenziale territoriale per persone con grave disabilità conseguente a patologia neurologica acquisita al termine della fase acuta-sub acuta e per persone in fase di esiti: ridefinizione tariffe dei setting unità per stati vegetativi e speciali unità di accoglienza permanente e sostituzione allegato A."
- PS.DRIAB.02, Prescrizione e autorizzazione all'erogazione di Assistenza Protesica
- 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, 03/03/2014, Codice aziendale: 1523PDTA01
- 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 affluite 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.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 8 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

- Commissione Regionale di Bioetica, Parere n. 1 del 14/06/2019 "La pianificazione condivisa delle cure nei pazienti con declino cognitivo".
- Le cure palliative nel malato neurologico. Documento intersocietario 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. Boeckstein 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, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
- Cochrane Database Syst Rev 2017. Ng L, Khan F, Young CA, Galea 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.

7. Glossario e definizioni

ACOT: Agenzia Continuità Ospedale Territorio.

ASC: Attività Sanitaria di Comunità.


BSA: Bedside Swallow Assessment (scala di valutazione della deglutizione)

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.

Coping: strategie di adattamento.

| | | | | |
|---|---|---------------------|------------------|---------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice | Revisione | Pagina |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |
| | | PDTA.AMCD.02 | 0 | 9 di 33 |

DEA: Dipartimento Emergenza Accettazione, Pronto Soccorso

DGR: Delibera della Giunta Regionale.

DOSS: Disphagia Outcome and Severity Scale, scala della disfagia.

ECG: elettrocardiogramma.

EGA: emogasanalisi.

EGDS: esofagogastroduodenoscopia.

EMG/ENG: elettromiografia/elettroencefalografia.

ESAS: Edmonton Symptom Assessment Scale, scala di valutazione dei sintomi utilizzata nelle cure palliative.

FEES: studio endoscopico dinamico della deglutizione.

INR: International Normalised Ratio, indice di coagulazione.

LAAC: Laboratorio Ausili per l'Apprendimento e la Comunicazione.

MEP: pressioni massimali espiratorie.

MIP: pressioni massimali inspiratorie.

MMG: Medico di Medicina Generale.

NE: nutrizione enterale.

NIV: ventilazione non invasiva.

Ortopnea: comparsa di difficoltà respiratoria in posizione supina e più in generale da distesi

Os: orale.

OSA: operatore socio assistenziale.

OSS: Operatore Socio Sanitario.

PaCO₂: pressione parziale di anidride carbonica nel sangue arterioso.

PAI: Piano Assistenziale Individualizzato.

PaO₂: pressione parziale di ossigeno nel sangue arterioso.

PC: personal computer.

PCC: Pianificazione Condivisa delle Cure.

PDTAS: Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Sociale.

PEG: Gastrostomia Endoscopica Percutanea.

PEJ: digiunostomia endoscopica.

PEM: potenziali evocati motori.

PET: Tomografia a emissione di positroni.

PREMS: Patient Reported Experience Measures, questionario volto ad analizzare l'esperienza del paziente nel percorso di cura.

PT: tempo di protrombina.

PTT: tempo di tromboplastina parziale.

QdV: qualità della vita.

RIG: gastrostomia radiologica.

RMN: risonanza magnetica nucleare.


SNP: sniff nasal pressure, pressione massima di aspirazione nasale.

SPIKES: acronimo di un protocollo finalizzato alla comunicazione fra medico e paziente di notizie negative sulla salute di quest'ultimo.

UVMD: Unità di Valutazione Multidisciplinare Disabilità.

8. Strumenti/Registrazioni /Registro patologie per malattie rare

- BR.AMCD.02 Brochure Informazioni utili per la persona affetta da Sclerosi Laterale Amiotrofica e malattie del motoneurone nell'Area Fiorentina
- Registro Malattie rare della Regione Toscana
- Argos.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 10 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

9. Modalità operative

9.1 Introduzione

Il crescente numero di malati con diagnosi di SLA presenti sul territorio rende necessario definire in forma organica il percorso assistenziale della persona con sospetta malattia del motoneurone, tenendo in considerazione l'attuale livello di organizzazione dei servizi e dello sviluppo d'iniziative della Regione Toscana.

In sede regionale, l'analisi delle risposte già in atto ha evidenziato livelli significativi di assistenza in vari ambiti specialistici a fronte di criticità che possono trovare soluzione in una ridefinizione complessiva ed integrata del percorso nell'ottica di un'integrazione tra centro ospedaliero e realtà territoriale.

Obiettivo primario è quindi il coinvolgimento diretto e attivo di tutti i soggetti in ambito Ospedaliero e Territoriale al fine di creare un percorso unico, multidisciplinare e multiprofessionale che renda rapido, puntuale ed omogeneo il trattamento dei pazienti, con riconoscimento dei ruoli professionali ed individuazione di figure di riferimento nei vari ambiti interessati.

9.2. 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 (motoneurone superiore o corticale) e il II motoneurone (motoneurone inferiore o bulbare/spinale).

Acquisizioni scientifiche recenti hanno però dimostrato che la neurodegenerazione è più estesa di quanto ritenuto in passato. In particolare, fino al 40% dei pazienti ha disturbi cognitivi e fino al 10% dei casi sviluppa una demenza fronto-temporale nel corso della malattia.

La degenerazione dei motoneuroni è comunque l'elemento patologico principale e determina la progressiva incapacità a muoversi (paresi/plegia), a parlare (disartria/anartria), a deglutire (disfagia) e a respirare (dispnea/insufficienza respiratoria). I muscoli responsabili dei movimenti oculari e quelli sfinterici in molti casi sono risparmiati fino alla fase terminale.


La durata della malattia è correlata alla disfagia e soprattutto all'insufficienza respiratoria che compare a distanza di tempo variabile dall'esordio ma, 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, oltre ad aumentare la sopravvivenza, possono contribuire a ridurre il deterioramento della qualità della vita del paziente e dei suoi familiari.

Epidemiologia

In Italia e in Europa l'incidenza della SLA è di 2,6-3,0/100.000 individui/anno e la prevalenza 6-8/100.000 individui. Da questi dati si stima che nell'Area Fiorentina (ex USL 10) dell'Azienda USL Toscana Centro vi siano approssimativamente 48-64 persone affette da SLA e 20,8-24 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.

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. Anche se in alcune forme geneticamente determinate sono state rilevate correlazioni fra genotipo e fenotipo, la maggior parte dei casi di SLA familiare sono clinicamente indistinguibili da quelle sporadici.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 11 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

Eziopatogenesi

Si ritiene che l'eziologia della SLA sia multifattoriale e risultante dall'interazione fra fattori genetici, fattori ambientali e stili di vita. La degenerazione motoneuronale implica molteplici meccanismi molecolari e cellulari come: disfunzioni mitocondriali, stress ossidativo, alterazioni del trasporto assonale, eccitotossicità, aggregazione di proteine tossiche, alterazione dei meccanismi di degradazione proteica, riduzione dei fattori neurotrofici, neuroinfiammazione o difetti del metabolismo del RNA. Molti di questi fenomeni potrebbero essere secondari così che la causa primaria della malattia, almeno nella sua presentazione sporadica, è ancora sostanzialmente sconosciuta.

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. I più rilevanti per frequenza sono SOD1, TARDBP, FUS, C9orf72, responsabili complessivamente di più del 90% di tutte le mutazioni geniche associate a SLA, comprese quelle riscontrabili anche nel 10% dei pazienti apparentemente sporadici. A questo proposito dati recenti hanno stimato in circa il 60% il "peso" di fattori genetici predisponenti anche per lo sviluppo "sporadico" della malattia, secondo un modello di tipo oligogenico.

Assai più controversi sono i risultati degli studi sui fattori di rischio ambientali o legati allo stile di vita che hanno suggerito, ma non confermato, fra i primi, l'esposizione a radiazioni elettromagnetiche, tossine organiche, pesticidi, sostanze di uso bellico, metalli pesanti, alcuni batteri ubiquitari (cianobatteri) e fra i secondi il fumo di sigaretta e alcuni sport a livello professionistico (calcio e football americano).

9.3 Il team multidisciplinare/multiprofessionale


Per ottimizzare la gestione della persona affetta da SLA è necessaria una squadra multiprofessionale e multidisciplinare (team SLA) appartenente alle reti dei servizi ospedalieri e territoriali che, in base alle evidenze tecnico-scientifiche disponibili e alle esperienze socio-sanitarie maturate nella realtà locale, 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
- Internista
- Rianimatore
- Palliativista
- Otorinolaringoiatra/Foniatra
- Fisiatra/Responsabile ausili e protesi
- Medico di Medicina Generale (MMG) (care manager domiciliare)
- Medico ASC
- Psicologo
- Medico nutrizionista
- Dietista
- Gastroenterologo ed Endoscopista digestivo
- Fisioterapista
- Logopedista
- Infermiere ospedaliero (case manager ospedaliero)
- Infermiere di famiglia (case manager domiciliare)
- Assistente Sociale.

Concretamente gli obiettivi del team multidisciplinare/multiprofessionale sono i seguenti:

1. formulare il sospetto clinico ed attuare le procedure diagnostiche;
2. informare correttamente il paziente ed i familiari sulla diagnosi e sulla prognosi;
3. fornire corrette e aggiornate informazioni ai pazienti o ai familiari che lo richiedano sulla possibile familiarità e predisporre eventuali analisi di genetica molecolare e/o counseling genetico;

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 12 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

4. attuare i trattamenti terapeutici attualmente disponibili, compresi quelli previsti dalle disposizioni integrative regionali e da AIFA;
5. informare su eventuali trattamenti sperimentali nell'ambito di trial clinici autorizzati e registrati, disponibili a livello regionale e sull'esistenza del Registro Nazionale SLA;
6. attuare trattamenti sintomatici tempestivi sia di tipo farmacologico che strumentali, attraverso valutazioni plurispecialistiche periodiche;
7. facilitare la prescrizione di tutti gli ausili volti cercare di compensare i deficit funzionali del paziente e migliorarne la qualità di vita;
8. definire e valutare periodicamente le decisioni del paziente in merito alla sua malattia e alle decisioni di fine vita;
9. realizzare cure palliative quando e se necessario;
10. erogare l'assistenza domiciliare e i contributi per la domiciliarità;
11. attivare un programma di riabilitazione.
12. informare sulle attività e fornire i contatti della Sezione Fiorentina di AISLA.

9.4 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 3 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.

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

9.4.1.1 Sospetto clinico

Qualora un paziente con sintomi e/o segni sospetti per SLA si presenti nell'ambulatorio del MMG o di 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 **Urgente** o **Breve** a seconda delle condizioni cliniche del paziente. Se un paziente ha già una diagnosi di SLA formulata in altra sede, la visita neurologica è prescritta con le stesse modalità e il paziente è inserito nel percorso in base alla fase di malattia.

9.4.1.2 Presa in carico


Se nel corso della visita neurologica è ravvisato un quadro clinico suggestivo di 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. Generalmente questa fase prevede un ricovero in Area Medica – specialità Neurologia previa segnalazione al neurologo (care manager ospedaliero) e/o all'infermiere (case manager ospedaliero) del Team SLA per la presa in carico che, se indicata, deve essere avviata entro 15 giorni dalla richiesta del MMG o di un altro specialista.

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

9.4.1.3 Il processo diagnostico

Per la diagnosi di SLA sono fondamentali la valutazione clinica ed elettromiografica/elettroencefalografica (EMG/ENG).

Lo studio della conduzione nervosa cortico-spinale mediante potenziali evocati motori (PEM) da stimolazione magnetica transcranica consente la valutazione funzionale del primo motoneurone. Non essendo disponibili biomarker la diagnosi può essere difficile nelle fasi iniziali di malattia.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 13 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

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

- interessamento del I motoneurone cortico-spinale: perdita di destrezza motoria ed ipostenia, iperreflessia osteotendinea, segno di Hoffmann, cloni, ipertono spastico, segno di Babinski, 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); limitazione nella 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 sofferenza neurogena. Velocità di conduzione nervosa motoria e valori di conduzione nervosa sensitiva sostanzialmente nella norma.

La conferma elettrodiagnostica di danno del I motoneurone è data dal riscontro, mediante PEM da stimolazione magnetica transcranica, di un'alterazione della conduzione nervosa lungo le vie motorie centrali. I potenziali evocati somatosensoriali non mostrano alterazioni di rilievo.

Le suddette metodiche diagnostiche sono disponibili presso la SOC di Neurologia di Firenze dell'Azienda USL Toscana Centro.

Altri accertamenti laboratoristici e strumentali (in particolare la risonanza magnetica dell'encefalo e del 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 disponibili con validità e attendibilità verificate e costituiscono i documenti internazionali di riferimento in ambito di ricerca. 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.

Si basano su 4 criteri fondamentali:

- evidenza d'interessamento del I motoneurone: clinica, elettrofisiologica con PEM (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 4 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 Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 14 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

Sono state così formulate 4 differenti categorie diagnostiche di SLA:

- **SLA definita**: segni clinici di I e II motoneurone in tre distretti
- **SLA probabile**: segni clinici di I e II motoneurone in due distretti con alcuni segni di I motoneurone rostrali a quelli di II motoneurone
- **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
- **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 state redatte 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 Area il riferimento per le indagini genetiche è il Centro SLA della SOD Neurologia dell'AOU Careggi.

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):

- **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
- **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 nel sesso femminile
- 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).

9.4.1.4 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 è 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 SPIKES). 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 sono proposte ed una valutazione plurispecialistica periodica finalizzata al trattamento tempestivo dei sintomi che si presentano nell'evoluzione della malattia. È fornito un opuscolo con informazioni sul PDTAS e sull'Associazione dei malati (AISLA) presente nel territorio (BR.AMCD.02).

9.4.1.5 Certificazioni ed esenzioni (registro malattie rare)

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

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 15 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

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.

9.4.1.6 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 segnala il caso al responsabile delle cure primarie ai fini dell'attivazione del servizio sociale e dell'assistenza infermieristica/territoriale.

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, emogasanalisi;
- visita ORL/foniatrica con studio endoscopico dinamico della deglutizione (FEES) per valutare alterazione della deglutizione;
- valutazione logopedica per eventuale alterazione della deglutizione e della fonazione;
- valutazione ed intervento dietetico da parte del dietista
- valutazione nutrizionale da parte del medico nutrizionista
- visita fisiatrica del laboratorio ausili informatici per valutare prescrizione di ausili informatici a domicilio;
- valutazione fisioterapica ed inizio del trattamento a livello ospedaliero;
- supporto psicologico;
- valutazione e prescrizione di ausili (deambulazione e posizionamento) per il domicilio e condivisione del progetto riabilitativo redatto dal fisiatra o dal neurologo con il fisioterapista e il logopedista;
- erogazione assistenza domiciliare e contributi per la domiciliarità;
- riabilitazione;
- cure palliative.


I vari interventi sono 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;
- condivide con l'equipe riabilitativa, ove non eseguito dal fisiatra, il progetto riabilitativo con l'indicazione della frequenza e delle modalità di prosecuzione della fisioterapia sul territorio e provvede alla prescrizione di eventuali ausili;
- 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 ed avverte il 118 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.

Le riunioni del Team SLA sono effettuate ogni qualvolta uno più componenti ne ravvisi la necessità in relazione ad esigenze assistenziali specifiche del paziente e/o ad aspetti organizzativi più generali. La necessità è comunicata all'infermiere case manager ospedaliero (preferibilmente

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 16 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

mediante email all'indirizzo dedicato) e questi provvede all'organizzazione. Nelle singole riunioni sono di volta in volta coinvolti i professionisti del Team più appropriati ad affrontare il punto in oggetto. Se il tema della riunione lo richiede a questa possono partecipare il paziente e, su sua indicazione, il familiare e il rappresentante dell'Associazione dei malati. Le riunioni possono svolgersi anche in modalità virtuale. A questo scopo è stata attivata una stanza virtuale sulla piattaforma regionale nei giorni martedì e giovedì nella fascia oraria 14.30-16.30.

9.4.1.7 Follow-up

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

Quando possibile i referti delle prestazioni sono archiviati sull'applicativo Argos. È comunque fornita ed archiviata una copia cartacea dei referti.

Qualora a livello domiciliare si ravvisi la necessità di apportare modifiche sia in termini di assistenza (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.

9.4.2. Fase II - Quadro clinico caratterizzato da disfagia e difficoltà respiratoria

9.4.2.1. Monitoraggio della malattia

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 a 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 tracheostomia (VMI). Al paziente sono 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 e in base al giudizio clinico del Team SLA viene intrapresa con il paziente la discussione sulla Pianificazione Condivisa delle Cure (PCC, art 5 legge n. 219 del 22-12-2017).


Una volta raccolte le decisioni del paziente, il neurologo segnala il paziente alla Centrale Operativa del 118 per possibili chiamate per insufficienza respiratoria, informando gli operatori dell'emergenza su tali decisioni. Alla C.O. 118 viene inviata anche copia della PCC raccolta come da normativa (Legge 219/2017 e circolare Ministero dell'Interno 1/2018).

In caso di necessità di ricovero urgente per complicanze correlate alla SLA è il personale del 118 che stabilisce la destinazione più appropriata in relazione alle condizioni del paziente; se il quadro clinico lo consente, questi viene trasportato al DEA del Presidio Ospedaliero dove lavora lo specialista neurologo di riferimento.

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

9.4.2.2. 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

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 17 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

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 tramite sondino naso gastrico con previsione successiva di gastrostomia endoscopica percutanea (PEG) o chirurgica in caso di non praticabilità della via endoscopica; nutrizione parenterale in seconda scelta).

Al momento del rientro al domicilio i pazienti sono segnalati al 118.

Nella fase di addestramento all'utilizzo dei vari dispositivi per la respirazione o per la nutrizione un infermiere individuato tra gli operatori del reparto si prende cura dell'addestramento dei familiari nell'ottica del rientro a domicilio.

9.4.2.3. 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 rendano 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:

- per insufficienza respiratoria acuta
- per motivi diversi dall'insufficienza respiratoria acuta.

9.4.2.3.a Ricovero ospedaliero d'urgenza per insufficienza respiratoria acuta

Quando il paziente con SLA contatta il 118 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 acuta, procedura che è 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 (vedi 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 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 118 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.

9.4.2.3.b 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

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 18 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

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.

9.4.3. Fase III: Fase avanzata di malattia

9.4.3.1. 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, viene disposto un ricovero in setting dedicato: ovvero uno spazio di sala operatoria operatoria per praticare una tracheostomia chirurgica eseguita dallo specialista otorinolaringoiatra previa valutazione anestesiológica. Analogamente, se il paziente presenta difficoltà nella deglutizione con scarsa alimentazione è 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).

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

Lo staff dell'UO 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 è consegnata al caregiver, insieme al numero telefonico di pronta disponibilità.

9.4.3.2. Trasferimento del paziente a domicilio


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

Il medico o l'infermiere coordinatore della SOC/SOS, in previsione della dimissione di un paziente ricoverato, a cui è stata effettuata o si effettua 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).

Gli operatori dell'ACOT si recano, entro 5 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.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 19 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

9.4.3.3. Valutazione post-dimissione

Il 1° cambio della cannula tracheostomica post dimissione e la valutazione della PEG è effettuato presso la SOC/SOS 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.

Di conseguenza, su richiesta della famiglia, in accordo con il MMG, viene attivato l'iter per la sostituzione domiciliare della cannula endotracheale e quindi indicata la data del successivo appuntamento, concordata con la SOC/SOS Anestesia e Rianimazione. Contestualmente a un'eventuale valutazione dello stato nutrizionale è esaminata la PEG, la cui sostituzione, previo appuntamento concordato, è effettuata in ambiente dedicato intraospedaliero.

Nell'eventualità di un paziente già tracheostomizzato che desideri accedere al percorso, la famiglia contatta il MMG che attiva il percorso.

9.4.3.4. 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 respiratoria e 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.

10. Gestione della documentazione sanitaria

Il diritto del paziente a essere informato sulla malattia e la sua evoluzione, al fine di poter essere parte attiva nelle scelte terapeutiche che lo riguardano (Legge del 22 dicembre 2017, n. 219, "Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento"), si sviluppa ad ogni incontro con il malato e la propria famiglia da parte del Team di cura.

A tal fine è necessario identificare un tempo per la conoscenza, uno per l'elaborazione delle informazioni acquisite e, infine, uno per la scelta dei trattamenti proposti.


Le informazioni sulla patologia e i possibili trattamenti devono essere personalizzate, tenendo conto del quadro psico-emotivo del paziente, del contesto socio-culturale e spirituale e del quadro familiare.

Per le scelte terapeutiche, quali la PEG, la NIV e la ventilazione meccanica invasiva, una corretta e tempestiva informazione consente al paziente di valutare se le terapie sono confacenti alla propria concezione di qualità della vita e dignità personale.

Le decisioni consapevoli in merito ai trattamenti proposti, soprattutto quelli riguardanti i supporti per la sopravvivenza, sono il frutto di un processo dinamico, che può, pertanto, essere soggetto a cambiamenti.

I sanitari hanno il dovere di informare il malato sui possibili trattamenti nelle fasi avanzate di malattia, in maniera personalizzata, al fine di ottenere il suo consenso o dissenso alle procedure, ed accogliere eventuali cambiamenti.

In base alla legislazione, il consenso ad un trattamento può evolvere verso una rinuncia, per cui la presenza di un Team in cui ci siano professionisti preparati per tutte le condizioni di cura possibili è un prerequisito per una appropriata presa in carico.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 20 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

La Pianificazione Condivisa delle Cure (Art.5 Legge n.219 del 2017) rappresenta quindi un passo importante nel lavoro di condivisione e di riflessione iniziato da AISLA nel 2014 con la stesura del documento di consenso sulle scelte terapeutiche della persona affetta da SLA, proseguito e arricchitosi nei mesi successivi con incontri di formazione e convegni su questo tema.

La Pianificazione Condivisa delle Cure è parte del percorso di cura e necessita di luogo e tempo idoneo per essere redatta. Il documento scritto o la videoregistrazione che accoglie la Pianificazione Condivisa delle Cure deve essere disponibile nella cartella in tutti i setting di cura e comunicata al servizio di emergenza-urgenza.

Quando possibile i referti delle prestazioni sono archiviati sull'applicativo Argos. In attesa della completa informatizzazione della cartella clinica multidisciplinare una copia cartacea di questa è conservata presso l'archivio degli ambulatori della Neurologia e una copia di tutti gli eventi è fornita al paziente così da permettere sia al MMG, sia ai vari professionisti del team multidisciplinare il monitoraggio delle attività e del decorso clinico.

11. Percorsi specialistici

11.1 Il ruolo del neurologo

In caso di segnalazione di sospetta malattia del motoneurone esegue la visita entro 15 giorni.

Organizza visite specialistiche ambulatoriali e prestazioni strumentali e/o predispone il ricovero ai fini diagnostici.

Effettua esami neurofisiologici a scopo diagnostico (in particolare EMG/ENG e PEM).

Comunica la diagnosi.

Al momento della diagnosi redige la certificazione di Malattia Rara, stabilisce il piano terapeutico e il piano riabilitativo.

Assume il ruolo di care manager ospedaliero e, in stretta collaborazione con il MMG, gestisce il processo di cura e l'integrazione con gli altri professionisti del Team SLA e i servizi socio sanitari, proponendo al paziente le soluzioni più appropriate per la sua condizione clinico-assistenziale.

Effettua controlli clinici ogni 3 mesi salvo casi di urgenza.

Compila, la certificazione specialistica per il Contributo Regionale a sostegno della funzione assistenziale domiciliare per le persone affette da SLA (Delibere n. 721 del 3.8.2009 e n. 300 del 27.3.2017, informazioni nell'Allegato B).

11.2 Il ruolo dello psicologo clinico

Ricevere una diagnosi di SLA è un evento traumatico, e comporta un forte cambiamento nella vita della persona, scatenando una serie di importanti reazioni psicologiche, sia a causa della prognosi fatale di questa malattia, sia per la progressiva perdita della capacità comunicativa e di autonomia complessiva che tendono a seguire.


L'impatto emotivo di una diagnosi di tale portata rende necessaria un'attenta strategia di sostegno per far fronte alla situazione ed al suo declinarsi.

Così per la famiglia per gli importanti cambiamenti affettivi, di ruolo, organizzativi e spesso economici.

Va inoltre sottolineato come già nelle prime fasi della malattia il carico assistenziale familiare sia rilevante e ricada soprattutto sul coniuge o su di un altro componente.

Data la complessità e i risvolti traumatici della malattia che riguarda il contesto del paziente, l'intervento dello psicologo è rivolto al:

- Paziente (valutazione, consulenza, supporto)
- Famiglia/caregiver (valutazione, consulenza, supporto)
- Personale sanitario (individuale o di gruppo).

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 21 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

I fase:

Comunicazione della diagnosi

La comunicazione della diagnosi rappresenta un momento particolarmente critico e difficile per tutte le persone coinvolte. Per il paziente perché cambia la sua vita. Lo stesso succede per la sua famiglia. Il momento è difficile e delicato anche per il personale sanitario e richiede l'acquisizione di competenze relazionali e comunicative adeguate

Il servizio di psicologia svolge due ruoli importanti:

1. formazione e sostegno a chi comunica la diagnosi e che, ove lo ritenga necessario, può avvalersi della presenza/condivisione dello psicologo,
2. sostegno alla persona che riceve la diagnosi e alla famiglia. Tale sostegno potrebbe essere svolto in una singola consultazione o in più incontri.

Nelle fasi successive, la graduale perdita dell'autonomia, l'incertezza sulla progressione della malattia, minacciano l'identità della persona malata, le aspettative di vita, le relazioni, il futuro. Ciò comporta un distress emozionale collegato alla minaccia e alla perdita che riguarda il paziente, ma anche il familiare/caregiver. Così come il personale coinvolto.

L'intervento dello psicologo, dovrebbe riguardare:

- la valutazione/monitoraggio della situazione (paziente e care giver) all'interno dei follow up previsti.
- per il personale periodici incontri di gruppo.

Nella fase avanzata, e del fine vita l'intervento dello psicologo deve essere strettamente collegato a quello del medico palliativista.

Successivamente al decesso del paziente, si prevedono per i familiari interventi di elaborazione del lutto, in integrazione con il progetto aziendale ALBA della SOSD Psiconcologia.

11.3 Il ruolo delle cure palliative

Il coinvolgimento dell'equipe delle cure palliative nel Team SLA non dipende tanto dalla durata della prognosi, quanto dall'emergere di bisogni terapeutici volti a migliorare la qualità della vita (QdV), nel rispetto della volontà del paziente (PCC, vedi legge 219/17).

La Pianificazione Condivisa delle Cure rappresenta infatti un percorso progressivo di comunicazione, ma soprattutto di ascolto attivo, per strutturare un piano di cura condiviso sempre attuale, modificabile, appropriato perché rispettoso delle volontà e delle scelte della persona assistita.

La finalità delle cure palliative è il raggiungimento della miglior QdV possibile, permessa dall'avanzare della patologia e quindi dei deficit funzionali.


Inoltre le cure palliative possono contribuire a migliorare la QdV del paziente come del caregiver, non solo apportando modifiche a terapie per sintomi specifici ma ancor di più costruendo un cammino insieme al paziente per aiutarlo nelle scelte terapeutiche future.

Quando il neurologo di concerto al MMG ritengano che il paziente stia entrando in una fase di progressione sintomatologica, che induce a prevedere la necessità di scelte nell'area di rischio di vita, è necessario creare uno spazio che in un tempo limitato e gradualmente porti ad affrontare con il sofferente le varie possibilità e i conseguenti atti terapeutici.

Sempre e comunque in un ambiente di verità, il paziente e familiari devono essere correttamente preparati dai medici che ne seguono il decorso non solo nella visita congiunta con colleghi delle cure palliative.

Questo tempo richiede un ampliamento dell'equipe terapeutica per affrontare l'ulteriore complessità legata al peggioramento clinico sia fisico che esistenziale, come pure il carico emotivo per i familiari, al fine di prevenire situazioni al limite.

La modalità da preferire è una prima visita congiunta del MMG con il medico palliativista, a casa del paziente con la presenza dell'infermiere di famiglia. Ciò è molto utile per comprendere da subito i molti bisogni del paziente e dei suoi familiari e per garantire la necessaria continuità assistenziale.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 22 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

Questa delicata fase deve essere flessibile e modificarsi seguendo le preferenze del paziente, anche rispetto alla condivisione di temi esistenziali. I contenuti sono quelli descritti nelle Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT). Va inoltre contemplata un'accoglienza emotiva mirata ai familiari.

L'attivazione dell'UCP non è legata alla presunta sopravvivenza del paziente, ma è volta a:

- collaborare con gli altri operatori per evidenziare e valutare i bisogni del paziente e della famiglia;
- capirne le priorità e aiutare a soddisfarli.
- trattare con efficacia i sintomi enfatizzati dal paziente (per esempio dolore, dispnea, astenia, insonnia, depressione, etc...) utilizzando strumenti quali l'ESAS (Edmonton Symptom Assessment Scale) e perseguendo l'obiettivo di mantenere il livello più alto possibile di QdV del paziente permesso dalla progressione di patologia, come pure quello della sua famiglia, utilizzando farmaci, supporto psicologico, relazione di aiuto, assistenza spirituale.

La consulenza del medico palliativista permette così una gradualità nell'accompagnamento delle diverse fasi della malattia, in un'ottica di simultaneous care.

Con paziente, familiari e con gli altri professionisti del Team SLA viene concordato un Piano Assistenziale Individualizzato (PAI) che preveda visite domiciliari, a date prefissate, di medico, infermiere, psicologo e altri membri dell'equipe di cure palliative. Per garantire una comunicazione circolare e aggiornata fra tutti i professionisti coinvolti, viene utilizzato il diario della cartella domiciliare, come pure il contatto telefonico.

Importante è la presentazione precoce e graduale della legge 219/2017 sulla PCC a paziente e familiari (anche se in modalità e tempi diversi), quando questi sia ancora chiaramente competente e la sua performance tale da garantire autonomia nella comunicazione e nella decisione. Tutti i vari professionisti devono contribuire, senza forzature, all'empowerment del paziente e dei familiari in un tempo non breve che contempli periodi di decompressione per il sofferente.

Anche per questo l'attivazione precoce dell'UCP è utile ed efficace.

Questo consente di far conoscere le varie possibilità al paziente, che ha il tempo necessario per riflettere e prendere le sue decisioni, e se vuole, condividerle con i suoi familiari. Gradualmente vanno presentati i prevedibili passi nell'offerta terapeutica, prima fra tutte la tracheostomia e gli altri supporti vitali che possono essere utilizzati a casa. Come pure l'utilizzo di farmaci oppioidi e cannabinoidi e altre terapie mediche e di supporto per il controllo dei sintomi (gestione del dolore, stipsi, spasticità e altri sintomi...)


Nel caso in cui il paziente rifiuti, nel prossimo futuro, la terapia ventilatoria invasiva nelle sue varie tipologie, è utile coinvolgere direttamente il medico palliativista, meglio se ha già conosciuto precocemente la realtà familiare e domiciliare del paziente. Se finora questi ha rifiutato il supporto psicologico, va suggerito nuovamente. Le decisioni prese dal paziente sono concretizzate registrando per scritto o per video le proprie Disposizioni Anticipate di Trattamento o, qualora necessario, permette la nomina di altre figure da parte del Giudice (fiduciario, amministratore di sostegno etc...).

Questo non esime il neurologo, il MMG e il medico palliativista dal trattare le future implicazioni bioetiche legate al graduale peggioramento. Trattare questi temi con il paziente, e se questi vuole, anche con i suoi familiari è atto terapeutico del team curante in toto (legge 219/17).

Alla comparsa di dispnea grave, se la persona competente conferma il rifiuto d'interventi invasivi respiratori o nella sua precedente Pianificazione Anticipata delle Cure ha indicato di non voler aderire alle misure di supporto vitale, la Sedazione Palliativa Intermittente o Progressiva viene riproposta e messa in atto ed entra nel progetto di cura.

Setting di cura dell'UCP

Il medico palliativista può essere "attivato" sia dal neurologo sia dal MMG e contatta sempre il MMG prima o durante la visita domiciliare.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 23 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

La progressione di malattia porta gradualmente a trasformare le saltuarie visite MMG + Palliativista in una presa in carico in cure palliative specialistiche. È necessario mantenere una comunicazione stretta con il MMG, meglio se al termine della visita e da casa del paziente, per realizzare la circolarità dell'informazione e l'unità dei terapeuti di fronte a paziente e familiari, onde evitare fraintendimenti informativi. Per lo stesso motivo è fondamentale mantenere una comunicazione costante con eventuali visite congiunte con l'infermiere di famiglia.

I setting assistenziali previsti sono:

Assistenza Domiciliare Cure Palliative:


- ✓ CURE PALLIATIVE DI BASE: consulenze insieme a MMG, preferibilmente con Infermiere di famiglia
- ✓ di 3° Livello CURE PALLIATIVE SPECIALISTICHE: periodiche visite domiciliari dei vari professionisti dell'equipe di cure palliative, in team o individualmente: medico palliativista, infermiere di famiglia, psicologo, assistente sociale, fisioterapista, OSS e OSA, sempre includendo il MMG del paziente
- ✓ possibilità di realizzare tutto il processo che porta alla Sedazione Palliativa Proporzionale (SPP) e del suo monitoraggio con paziente e con i suoi familiari.

Risorse:

- ✓ assistenza domiciliare con infermiere di famiglia integrato nell'equipe con cui si mantiene un contatto costantemente
- ✓ presenza della rete territoriale di cure palliative, assistenza domiciliare infermieristica diurna afferente al servizio infermieristico territoriale e accessi domiciliari del medico palliativista con modalità correlate al nodo della rete di cure palliative in cui è collocato il paziente. Per le cure palliative specialistiche è garantita reperibilità telefonica medica h 24.
- ✓ collegamento con il 118 per segnalare pazienti che accettano l'emergenza esclusivamente a domicilio ma rifiutano il ricovero, attraverso il modulo concordato e inviato per mail da UCP al 118;
- ✓ presenza della rete territoriale di cure palliative con assistenza domiciliare diurna infermieristica h 8/20 7/7giorni; e reperibilità medica solo telefonica;
- ✓ assistenza domiciliare con personale non medico della rete di cure palliative addestrato e motivato ad un'alta intensità assistenziale presente 7/7 giorni con reperibilità infermieristica h 20/8 con possibilità di visita infermieristica domiciliare notturna e reperibilità medica solo telefonica h 24 *(il territorio dell'Azienda USL Toscana Centro non è ancora coperto completamente da questa modalità di assistenza domiciliare).*

Assistenza Residenziale Cure Palliative in Hospice:

- ✓ l'assistenza in Hospice presuppone un precedente percorso palliativo domiciliare con possibilità di ricovero permanente o transitorio in Hospice per pazienti residenti nell'Azienda USL Toscana Centro;
- ✓ il ricovero di sollievo in Hospice per il caregiver/famiglia e/o per momentanea assenza del caregiver con durata massima di 30 giorni. Come pure un ricovero per scompenso sintomatologico in accordo con gli altri specialisti per il tempo limitato ad una nuova stabilizzazione;
- ✓ Il percorso in Hospice è esclusivamente palliativo e finalizzato solo al controllo dei sintomi, ricercando la migliore qualità di vita possibile per il ricoverato e non la mera sopravvivenza. L'educazione ad un percorso intensivo non viene effettuata in Hospice, mentre è possibile, seguendo la Legge 219/17 nelle Disposizioni Anticipate di Trattamento, il rifiuto e/o rinuncia alla ventilazione invasiva per presa in carico e possibile Sedazione Palliativa Proporzionale.
- ✓ In un quadro di stabilizzazione del paziente non è possibile procedere al trasferimento presso cure intermedie, ma solo verso la RSA. Il trasferimento in lungo-degenza/cure intermedie è proprio dell'Ospedale.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 24 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

Risorse:

- ✓ Attualmente sono presenti due strutture Hospice in Firenze: le Oblate e San Felice-a-Ema. Nel prossimo futuro saranno disponibili 5 "posti Hospice" all'interno di una RSA nella Zona-Distretto Mugello, aperte all'integrazione con MMG e altri specialisti per consulenze a pazienti ricoverati.

11.4 Il ruolo della riabilitazione funzionale

L'intervento del fisioterapista ha inizio con la comparsa delle problematiche di ordine motorio e respiratorio e prosegue in relazione ai bisogni specifici del paziente nelle varie fasi della malattia.

L'intervento del logopedista ha inizio con la comparsa di disfasia e disturbi della comunicazione e può proseguire in base alle condizioni cliniche del paziente.

L'attivazione del fisioterapista/logopedista avviene mediante condivisione del progetto riabilitativo redatto dal fisiatra o dal neurologo di riferimento utilizzando la modulistica aziendale.

Le risorse sono costituite dai Fisioterapisti/Logopedisti in servizio presso la SOC Attività di Riabilitazione Funzionale Aziendale, nell'articolazione ospedaliera e territoriale, nonché dalle strutture convenzionate con la nostra Azienda USL.

L'intervento fisioterapico/logopedico è garantito a livello:

- Ambulatoriale
- Domiciliare
- Ospedaliero.

Frequenza di trattamento:

- Durante il ricovero ospedaliero la valutazione e l'intervento fisioterapico e logopedico sono garantiti in base ai bisogni del paziente. Si utilizza richiesta interna su Argos.
- A livello territoriale, sia in ambito domiciliare che ambulatoriale, la frequenza di trattamento è definita individualmente in base al progetto riabilitativo concordato fra fisiatra e/o neurologo e fisioterapista. Le stesse considerazioni valgono per la logopedia.

11.5 Il ruolo del fisiatra

L'intervento fisiatrico è attivato con richiesta su ricettario regionale dal MMG o Medico Specialista ospedaliero o territoriale.

Il medico prescrittore richiede "visita fisiatrica" e indica se in regime ambulatoriale o domiciliare.

La prenotazione ambulatoriale può avvenire al CUP con tempi di priorità 1 (7-10 giorni lavorativi). In caso di necessità può essere inoltre contattata direttamente l'Unità di Riabilitazione dell'Azienda USL Toscana Centro.

Le visite domiciliari, ove necessario (paziente non trasportabile con i comuni mezzi di trasporto) possono essere prenotate tramite CUP mediante impegnativa del MMG.

L'intervento del fisiatra può iniziare in ospedale con la richiesta di consulenza da parte del medico del reparto.


Ausili convenzionali ed ortesi: per la prescrizione e l'erogazione si utilizza la procedura aziendale (Prescrizione e autorizzazione all'erogazione di Assistenza Protesica PS.DRIAB.02). La prescrizione degli ausili di significato riabilitativo, nell'ambito del progetto riabilitativo individuale, è compito del fisiatra. Gli ausili riabilitativi necessitano di successivo collaudo. Ausili standard come letto, materasso antidecubito sponde, possono essere a diretta prescrizione del MMG (DGR Toscana 1313/15).

11.6 Laboratorio Ausili per l'Apprendimento e la Comunicazione (LAAC)

Sede e orari

Il Laboratorio ausili informatici (LAAC) di Firenze ha sede in Via San Felice ad Ema, 15.

Il front-office del LAAC è attivo dal lunedì al venerdì dalle 8.30 alle 15.30.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 25 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

Telefono/fax: 055-6938019 Email: laboratorioausili.firenze@uslcentro.toscana.it

Attivazione della valutazione del LAAC

Il prescrittore della valutazione può essere:

- il MMG
- un medico specialista coinvolto nel PDTAS SLA
- il LAAC stesso.

L'operatore inviante compila l'apposita scheda di segnalazione del paziente.

Il LAAC è generalmente attivato per la valutazione del paziente con SLA quando il linguaggio risulta difficilmente comprensibile oppure la scrittura è rallentata, imprecisa e difficilmente decifrabile.

Se le capacità motorie della mano sono sufficientemente conservate da poter attivare una tastiera e/o mouse la comunicazione viene facilitata ricorrendo all'utilizzo di comunicatori con sintesi vocale o ad altri devices come PC, Tablet, Smartphone con software o specifiche App. Spesso si tratta di una fase transitoria, dove gli operatori, grazie al prestito degli ausili individuati, riescono nella maggior parte dei casi a dare un'immediata risposta.

Gli ausili forniti dal laboratorio non sono solo ausili per la comunicazione ma possono essere anche ausili per la gestione dell'ambiente tipo telecomandi a onde radio o infrarossi, campanelli di chiamata, ecc.

Se le capacità motorie non permettono l'utilizzo di una tastiera o di un mouse vengono valutate soluzioni alternative più adeguate alle necessità del paziente. Soluzioni quali l'uso di sensori e di sistemi a scansione che permettono di sfruttare qualsiasi tipo di movimento del corpo (ad esempio la testa, i piedi, le spalle, gli occhi etc.) possono essere previste ma solo se le condizioni motorie, psicologiche e cognitive del paziente risultano adeguate a questo. Tali soluzioni sono infatti molto complesse e faticose per l'utente ed è quindi prassi avviare un'articolata valutazione di ausili ad alta tecnologia (puntatori oculari) per giungere all'individuazione dell'ausilio più appropriato e alla consegna del medesimo in linea con le esigenze del paziente. Gli strumenti a puntamento oculare permettono infatti, grazie al movimento delle pupille, di gestire sia una comunicazione semplice attraverso una tastiera a video, sia l'uso complessivo del PC (Internet, social network, posta, telefono, on banking, e-book, etc.) oltre a rendere il paziente autonomo nella gestione di tv, luci, condizionatori d'aria, tapparelle etc.

Modalità di valutazione

La valutazione per gli ausili per la comunicazione, per facilitare l'accesso al PC e per la domotica è svolta dall'equipe del laboratorio ausili che è composta dalle seguenti figure professionali: Educatore Professionale, Istruttore Qualificato oltre a figure di riferimento territoriali del paziente quali fisioterapista e/o logopedista e fisiatra.

Le valutazioni possono essere svolte presso il LAAC, a domicilio del paziente o nelle strutture sanitarie residenziali. Il laboratorio ha una mostra ausili che permette di provarli prima di prescriverli e, quando possibile, di poterli consegnare in prestito in attesa della fornitura.

Individuato l'ausilio, gli operatori presentano una relazione all'utente e al medico specialista di riferimento, che effettua la prescrizione, nella quale espongono:


- esito della valutazione
- indicazioni sugli ausili individuati
- congruenza dell'ausilio con il progetto generale di presa in carico
- informazioni e proposte di utilizzo.

Seguono l'addestramento all'utilizzo dell'ausilio e i controlli in itinere.

11.7 Il ruolo dello pneumologo

Monitoraggio e trattamento dell'insufficienza respiratoria.

La SLA coinvolge in maniera progressiva i muscoli della respirazione rendendo necessario prima sostenere e poi vicariare la loro funzione. La ventilazione polmonare diviene progressivamente inefficace e tale condizione può essere aggravata da difficoltà nella gestione delle secrezioni normalmente presenti nel tratto respiratorio e da infezioni intercorrenti. I disturbi iniziali possono essere minimi sia per la riserva intrinseca dell'apparato respiratorio, sia per la riduzione dell'attività

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 26 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

motoria conseguente alla globale debolezza muscolare. Fra questi vi sono ortopnea, tosse al risveglio, affaticabilità, sonnolenza diurna, insonnia, cefalea mattutina, incubi notturni, riduzione delle prestazioni intellettuali. Un quadro conclamato d'insufficienza respiratoria rappresenta la complicanza più temibile e, sebbene solitamente si manifesti tardivamente, talvolta può presentarsi anche negli stadi iniziali della malattia.

È fondamentale individuare precocemente i sintomi respiratori e i primi segni d'insufficienza respiratoria al fine d'intervenire tempestivamente per prevenire eventuali complicanze e migliorare la qualità della vita dei pazienti.

Sono disponibili numerosi test di valutazione della funzione respiratoria.

L'emogasanalisi (EGA) consente la misurazione dei gas arteriosi (PaO_2 e PaCO_2).

La misurazione della Capacità Vitale è l'indicatore di più facile esecuzione e di elevato valore predittivo così come la misurazione delle pressioni massimali inspiratorie ed espiratorie (MIP e MEP) alla bocca come espressione della forza dei muscoli respiratori e lo "sniff test" (SNP, sniff nasal pressure) che rappresenta la pressione massima di aspirazione nasale ed è anch'esso di alto valore predittivo e di più facile esecuzione per il paziente rispetto alla MIP.

Attendibili e di elevato significato diagnostico nella determinazione precoce dell'insufficienza respiratoria è inoltre la pulsossimetria notturna. La successiva eventuale polisonnografia va riservata a casi particolari.

L'evoluzione naturale della malattia determina frequentemente una progressiva incapacità di respirare autonomamente: per tale motivo negli stadi più avanzati è necessario utilizzare strumenti capaci di supportare la respirazione, sia in modalità non invasiva, sia in maniera invasiva. L'obiettivo del supporto ventilatorio non è solo quello di migliorare il deficit respiratorio, ma anche di prolungare la sopravvivenza e migliorare la qualità della vita.

Modalità di svolgimento dei controlli pneumologici:

a) Al momento della diagnosi:

- consulenza pneumologica
- spirometria
- eventuali altri accertamenti in ambito pneumologico a giudizio dello specialista

b) Controlli successivi:

1. se Capacità Vitale > 70%, in assenza di sintomi respiratori: esecuzione di spirometria e visita pneumologia ambulatoriale ogni 3 mesi.
2. se Capacità Vitale tra 50 e 70%, in assenza di sintomi o patologie respiratorie acute:
 - spirometria ogni 2 mesi
 - eventuale EGA arteriosa in presenza di sintomi respiratori
 - colloquio con il paziente ed i caregiver circa la possibilità di un futuro utilizzo di La ventilazione meccanica non invasiva (NIV), attraverso una maschera applicata sul volto del paziente e collegata ad un ventilatore.
3. se Capacità Vitale < 50%: oltre all'esecuzione di spirometria ogni 1-2 mesi e di altre indagini a seconda del giudizio clinico (EGA e pulsossimetria notturna) è elaborata e programmata la strategia di supporto mediante NIV oppure, in presenza di specifiche condizioni cliniche (ad esempio deglutizione inefficace con conseguente cronica aspirazione e frequenti polmoniti, oppure insufficienza respiratoria sintomatica non responsiva alla NIV) si concorda e programma il percorso per l'esecuzione della tracheostomia ed impostazione della ventilazione meccanica.

11.8 Il ruolo dell'anestesista-rianimatore

Attività e responsabilità dell'anestesista-rianimatore nei confronti di pazienti e familiari-


Durante il colloquio quotidiano Medico e Infermiere (formale)

- Rispondere al bisogno d'informazione con contenuti scientifici-

Durante i momenti di presenza dei familiari in reparto (informale)

Rispondere al:

- bisogno di informazioni pratiche

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 27 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

- bisogno di mediazione con la tecnologia
- bisogno di mediazione con il corpo
- bisogno di adottare nuovi codici comunicativi.

Fornire gli strumenti:

- terapeutici: tracheostomia, ventilatori, aspiratori, etc
- concettuali: essere vicino, nelle scelte, al gruppo familiare
- assistenziali e formativi: ruolo degli infermieri e dei fisioterapisti

Intervento Educativo Medico, Infermiere, Famiglia, Paziente

- igiene della persona
- mobilitazione passiva
- cura del tracheostoma
- cura della protesi respiratoria
- aspirazione endotracheale
- gestione della strumentazione elettromedicale
- manovre di assistenza respiratoria manuale
- gestione degli eventi imprevisti.

Garantire contatti con:

- l'assistenza Infermieristica domiciliare
- il MMG
- il fisioterapista
- assistenti sociali
- sistema 118.

La sostituzione della cannula tracheostomica avviene all'incirca ogni tre mesi.

Il primo cambio è preferibile eseguirlo in ambiente ospedaliero.

La presenza di stenosi cicatriziali dello stoma, granulomi peristomali o simili richiedono la consulenza dello specialista otorinolaringoiatra.

In tal caso è l'otorinolaringoiatra a dare indicazioni per i successivi cambi cannula. Allorquando lo stoma tracheale viene percorso senza difficoltà può essere presa in considerazione il cambio cannula a domicilio eseguito dal medico anestesista rianimatore coadiuvato da un infermiere del reparto o dall'infermiere del territorio opportunamente formato, se necessario in collaborazione con lo specialista otorinolaringoiatra.


11.9 Il ruolo dell'otorinolaringoiatra/foniatra e del logopedista

Il medico foniatra (o ORL *culture della materia*) effettua:

- rivalutazione dell'anamnesi
- ispezione e palpazione
- prove morfodinamiche (valutazione statica e dinamica)
- esame della funzione sensitivo-sensoriale
- prove di deglutizione con alimenti sotto controllo endoscopico (FEES fiberoptic evaluation of swallowing) che utilizzando un naso-faringoscopia introdotto in una fossa nasale valuta la faringe, permettendo lo studio della sola fase faringea della deglutizione (escluso il tempo del whiteout), ma ricavando anche informazioni indirette sulla fase orale ed esofagea. Permette uno studio elettivo dello sfintere laringeo, della sensibilità, la visualizzazione e gestione dei ristagni.

Eseguibile in ambulatorio dedicato, in posizione preferibilmente semiseduta ed anche in pazienti in condizioni generali non del tutto stabilizzate o non perfettamente collaboranti.

- eventuale redazione piano riabilitativo individuale.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 28 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

La valutazione clinica strumentale deve stabilire l'integrità anatomica delle strutture coinvolte nella deglutizione così come il fisiologico funzionamento degli effettori orali, faringe, laringe, durante il passaggio del bolo.

L'indicazione a una valutazione clinica strumentale deriva da procedure di screening o BSA, in particolare se sussiste una compromissione delle abilità cognitive e/o il paziente appartiene ad una popolazione ad alto rischio di disfagia.

Può essere procrastinata per compromesse condizioni generali e respiratorie oppure omessa in caso di mancanza assoluta di collaborazione o quando la valutazione stessa non sia comunque in grado di modificare il piano di trattamento (ad esempio malattia del motoneurone avanzata).

Il/la logopedista, provvede ad eseguire:

- valutazione dei dati rilevati in cartella clinica;
- osservazione del paziente (prerequisiti alimentazione/comunicazione);
- valutazione dei livelli cognitivo e comunicativo-linguistico se ritenuto necessario: valutazione del linguaggio, distinguendo la presenza di disartria;
- prove di deglutizione con saturimetro, utilizzando varie consistenze (liquido con cucchiaino – liquido con bicchiere – semisolido – solido);
- compilazione della scala DOSS (Disphagia Outcome and Severity Scale) con identificazione della consistenza degli alimenti consentiti.

Per la visita foniatria la modalità di prenotazione prevede, presso l'ambulatorio dell'Ospedale S. Giovanni di Dio, l'inserimento del paziente in apposite agende CUP riservate per i pazienti ricoverati in ospedale, l'agenda è gestita dai medici foniatrici di Empoli.

11.10 Il ruolo del medico nutrizionista e del dietista

Premessa

La malnutrizione calorico-proteica è uno dei principali fattori prognostici in grado di condizionare in maniera significativa la sopravvivenza e la qualità di vita del paziente affetto da SLA.


A seconda delle varie casistiche, al momento della prima valutazione nutrizionale, la malnutrizione per difetto viene riscontrata in una percentuale variabile tra il 20 e il 60%, con picchi nei pazienti in cui la presa in carico nutrizionale avviene dopo un periodo superiore ai tre mesi dalla diagnosi neurologica. In questi ultimi soggetti si registra un calo ponderale medio compreso tra l'8 e il 10% rispetto al peso abituale (indice di "malnutrizione grave") con quadri bioimpedenziometrici che evidenziano una precoce riduzione della massa magra, legata prevalentemente alla sarcopenia e ad un'espansione degli spazi extracellulari.

La malnutrizione in corso di SLA riconosce una patogenesi multifattoriale su cui incidono in varia misura, a seconda dei casi e della fase evolutiva, l'ipostenia degli arti superiori e la difficoltà a mantenere la posizione seduta con conseguente difficoltà nell'alimentarsi autonomamente, la disfagia, particolarmente precoce nelle forme bulbari, sintomo di esordio nel 30% dei casi e comunque presente nel corso della malattia in oltre l'80% dei pazienti.

Inoltre il 60% dei pazienti presenta una condizione di ipermetabolismo causata da un aumento della spesa energetica a riposo.

Questi dati, uniti alla constatazione che l'esordio e la rapidità di evoluzione del quadro clinico variano sensibilmente da paziente a paziente e a seconda delle varie fasi di malattia, rendono necessaria una presa in carico nutrizionale precoce già al momento della diagnosi neurologica e non quando siano già comparsi segni di malnutrizione.

La comparsa di disfagia e la conseguente riduzione progressiva dell'introito calorico possono comportare un rapido calo ponderale. Si rende pertanto necessario tracciare la "baseline" nutrizionale del paziente, al fine di rilevare modificazioni significative che possono richiedere interventi dietetici specifici legati alla: consistenza del cibo (in base al livello di disfagia), fortificazione del pasto attraverso alimenti naturali e/o integrazione con supplementi nutrizionali orali specifici, valutazione della necessità di impostare una nutrizione artificiale di supporto o esclusiva.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 29 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

L'intervento nutrizionale del medico-nutrizionista e del dietista non può prescindere da una stretta collaborazione con il foniatra e il logopedista.

Fase Iniziale e intermedia di malattia

Il ruolo del dietista

Prima valutazione dietetico-nutrizionale

Il dietista afferente alla SOS Attività Tecnico Assistenziali viene attivato tramite richiesta su Argos in corso di accertamento diagnostico generalmente effettuato in regime di ricovero ospedaliero

Nello specifico il dietista:

- valuta lo stato nutrizionale del paziente attraverso la rilevazione delle misurazioni antropometriche (peso, altezza, indice di massa corporea e circonferenza del braccio) e la valutazione degli esami bioumorali e strumentali.
- valuta gli apporti alimentari orali e stima i fabbisogni in energia e nutrienti;
- elabora il piano dietetico personalizzato di degenza individuando il trattamento più appropriato attraverso le diete standard presenti nel Dietetico Ospedaliero oppure, formulando una dieta ad personam in funzione della malattia, della capacità deglutitoria, delle preferenze del paziente e dell'indicazione di consistenza degli alimenti indicata dal medico/logopedista e, se necessario, propone un eventuale supporto nutrizionale per os;
- educa il paziente/care-giver favorendo le modificazioni del comportamento alimentare e istruendo sulle modalità di preparazione dei pasti a consistenza modificata, nell'ottica di una migliore adesione possibile al piano dietetico proposto;
- effettua il monitoraggio del trattamento nutrizionale durante la degenza;
- documenta tutti gli interventi effettuati sul paziente nella cartella clinica informatizzata (Argos);
- cura il coordinamento dell'assistenza nutrizionale con le altre figure del team durante la degenza e in fase di dimissione.
- segnala il paziente al medico nutrizionista al momento della dimissione, per il completamento della valutazione dello stato nutrizionale.

Nelle situazioni in cui la diagnosi di SLA venga effettuata non in regime di ricovero (Day Service o ambulatorio neurologico), la Dietetica professionale deve essere attivata invece, tramite richiesta medica (con dicitura terapia dietetica), dal care manager di riferimento del paziente. La prenotazione deve essere effettuata tramite CUP in agenda/posti dedicati.

Il ruolo del medico nutrizionista (SOS Nutrizione Clinica)

Sulla base dei dati clinici disponibili, (relazioni degli specialisti neurologo, pneumologo, otorinolaringoiatra, gastroenterologo) degli esami strumentali e degli esami ematici, la SOS Nutrizione Clinica valuta l'opportunità di effettuare un approfondimento clinico-nutrizionale ambulatoriale e una valutazione completa della composizione corporea mediante antropometria, plicometria, bioimpedenziometria e dinamometria.

La precisa stima dei fabbisogni, confrontata con gli apporti alimentari assicurata dalla dieta, permette di valutare l'eventuale necessità di un supporto nutrizionale orale o artificiale.


L'accesso all'ambulatorio di Nutrizione Clinica avviene con modalità "retro sportello", mediante prenotazione telefonica al n. 0556937466.

I pazienti vengono visitati senza necessità di accettazione allo sportello CUP, previa presentazione della ricetta rossa o dematerializzata recante la dicitura "richiesta di visita di nutrizione clinica".

La valutazione ambulatoriale viene effettuata tutti i mercoledì del mese presso l'ambulatorio 9 posto al secondo piano del P.O. Piero Palagi dalle 8,30 alle 13,30.

Follow-up nutrizionale (dietista e medico nutrizionista)

Dopo l'iniziale presa in carico, il paziente deve essere inserito in un programma di follow-up nutrizionali che preveda un monitoraggio periodico a frequenza programmata.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 30 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

L'accesso ambulatoriale alla dietetica avviene previa prenotazione CUP e con richiesta da parte del medico specialista/nutrizionista/ o MMG (con dicitura valutazione dietetica).

La prenotazione deve essere effettuata tramite CUP in agenda/posti dedicati.

Il dietista documenta tutti gli interventi effettuati sul paziente nella cartella clinica informatizzata anche nel setting ambulatoriale.

Il dietista collabora con le altre figure del team (medico nutrizionista, neurologo foniatra, logopedista) ai fini del coordinamento dell'assistenza nutrizionale.

L'attività del dietista è connessa a quella del medico nutrizionista ogni qualvolta ci sia l'esigenza di un supporto nutrizionale orale e/o enterale.

La valutazione del Nutrizionista Clinico viene richiesto dal case-manager.

L'accesso all'ambulatorio di Nutrizione Clinica avviene con modalità "retro sportello", mediante prenotazione telefonica al n. 0556937466.

I pazienti vengono visitati senza necessità di accettazione allo sportello CUP, previa presentazione della ricetta rossa o dematerializzata recante la dicitura "richiesta di visita di nutrizione clinica". La valutazione ambulatoriale viene effettuata tutti i mercoledì del mese presso l'ambulatorio 9 posto al secondo piano del P.O. Piero Palagi dalle 8,30 alle 13,30.

Fase Avanzata di malattia

Dalla valutazione congiunta dello stato nutrizionale, della gravità della disfagia, del rischio di aspirazione ad essa correlato e del grado di compromissione della funzionalità respiratoria, può scaturire l'indicazione alla nutrizione artificiale.

Trattandosi di un trattamento a medio-lungo termine, l'accesso enterale più comunemente utilizzato è la gastrostomia, eseguita per via endoscopica (PEG); la digiunostomia endoscopica (PEJ) viene presa in considerazione quando sia già presente una situazione di grave paresi gastrica con ripetuti episodi di reflusso gastro-esofageo e broncopolmoniti ab ingestis.

Una valida alternativa alla PEG è la gastrostomia radiologica (RIG) che presenta il vantaggio di potere essere realizzata in pazienti che abbiano già un significativo grado di compromissione respiratoria, anche se richiede una più attenta gestione domiciliare in relazione al ridotto calibro della cannula gastrica.

In questa fase particolarmente delicata della malattia, molti pazienti tendono comprensibilmente a manifestare resistenze e timori che spesso causano un ritardo nel confezionamento della gastrostomia, con conseguenti difficoltà tecniche legate al deficit respiratorio e, soprattutto, all'instaurarsi di una "malnutrizione grave" che rende difficile e più lento il mantenimento/recupero nutrizionale.

Fermo restando il rispetto della volontà del paziente, che deve esprimere un "consenso informato" al trattamento, è preciso dovere del medico nutrizionista fornire informazioni chiare e circostanziate, che rendano possibile una scelta realmente consapevole.

È importante che il paziente sia informato sulla possibilità di mantenere una alimentazione per os a consistenza modificata, anche in presenza della gastrostomia, almeno fino a quanto il grado di disfagia lo permette.

La scelta della miscela enterale


La prescrizione della nutrizione enterale è di pertinenza del medico nutrizionista, il quale attiva il dietista dell'area territoriale di appartenenza per la successiva presa in carico al domicilio.

Dal momento che non esiste attualmente in commercio una miscela nutrizionale specifica che risponda alle complesse esigenze metabolico-nutrizionali della patologia, la scelta del medico nutrizionista cade generalmente sulle miscele polimeriche standard, eventualmente arricchite con fibre solubili e insolubili e frutto-oligosaccaridi nei casi molto frequenti in cui il paziente lamenti stipsi.

Nutrizione parenterale

La prescrizione della nutrizione parenterale è di pertinenza del medico nutrizionista.

L'infusione dei nutrienti viene effettuata attraverso catetere venoso centrale in casi rari e selezionati solo in presenza di controindicazioni assolute al confezionamento di PEG, PEJ o RIG.

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 31 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

Follow-up nutrizionale (dietista e medico nutrizionista)

Il monitoraggio clinico-nutrizionale del paziente in nutrizione enterale stabilizzata è effettuato mediante la valutazione periodica d'indicatori ematici specifici, scelti dal medico nutrizionista, e attraverso un accesso ambulatoriale semestrale, nel corso del quale è effettuata la visita medica generale, la valutazione antropometrica completa e l'analisi bioimpedenziometrica vettoriale.

La SOS Dipartimentale di Nutrizione Clinica assicura inoltre consulenza telefonica al medico di famiglia, ai familiari e ai care-giver.

Il dietista interviene mediante consulenza telefonica ai numeri di recapito telefonico del servizio e con intervento presso il domicilio/RSA tramite richiesta del medico nutrizionista/specialista/ MMG.

L'appuntamento per l'accesso al domicilio è preventivamente concordato.

Il dietista documenta l'attività per il domicilio sul programma informatizzato per le dimissioni complesse.

11.11 Il ruolo del gastroenterologo ed endoscopista digestivo

È necessaria una preliminare valutazione foniatria/nutrizionale per l'indicazione al posizionamento di PEG.

Lo specialista gastroenterologo valuta eventuali controindicazioni al confezionamento della PEG.

L'impianto di PEG avviene presso l'endoscopia digestiva in regime di sedazione profonda (con assistenza anestesiológica).

L'appuntamento viene fissato (richiesta su Argos di EGDS + posizionamento PEG) sulla base della richiesta dello specialista neurologo che ha in carico il paziente e lo ricovera per la procedura presso il reparto più idoneo alle condizioni cliniche.

Nel caso in cui il paziente non sia in grado di esprimere un valido consenso informato alla procedura ed alla sedazione profonda è necessaria la presenza il giorno stesso dell'intervento della persona che ne ha tutela giuridica.

Il paziente deve essere digiuno da almeno 12 ore (interrompere la NE tramite sondino naso gastrico o naso digiunale).

Sono necessari esami ematici (emocromo, PT, PTT, INR, creatinina, elettroliti) ed ECG non antecedenti a 3 mesi.

È necessaria la sospensione di eventuale terapia antiaggregante/anticoagulante in atto con la tempistica specifica per ogni singolo farmaco.

Vengono allegate al referto delle specifiche "istruzioni post-procedura" di gestione della PEG nelle successive 24-48 h dall'impianto.

Al momento dell'impianto della PEG vengono fornite le istruzioni necessarie per la gestione domiciliare da parte del caregiver.


La sostituzione della PEG di I impianto avviene necessariamente in endoscopia previo coordinamento con altri specialisti coinvolti nella gestione del paziente (neurologo, anestesista, otorinolaringoiatra).

Le successive sostituzioni possono avvenire anche al domicilio del paziente con la collaborazione dell'infermiere del territorio e l'infermiere dell'endoscopia di riferimento previo accordo diretto del caregiver con queste stesse figure professionali.

12. Il ruolo trasversale dell'infermiere

La trasversalità e il contributo del professionista infermiere nel percorso di cura per la SLA, è evidente dal PDTAS elaborato; è evidente che sia una presenza costante nelle varie fasi e che declina competenze, interventi e monitoraggi diversi in base al setting assistenziale ed al livello di cura, dall'insorgenza alle cure di fine vita; pertanto questa breve declaratoria si limita a sottolineare gli elementi fondamentali e gli sviluppi organizzativi meglio rispondenti per la presa in carico e affiancamento nella continuità intesa come sostegno e aiuto nel passaggio da un setting di cura all'altro.

La persona portatrice di SLA è molto complessa e l'assistenza infermieristica deve necessariamente prevedere vari aspetti: quello assistenziale di tipo tecnico, quello legato al recupero delle

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 32 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

potenzialità residue anche psicologiche, quello fisico legato a deficit espressi e non espressi e quello educativo legato alla patologia e al suo sviluppo.

La SLA determina una perdita dell'autonomia che progredisce nel tempo e che causa una riduzione della qualità della vita, per cui necessita di interventi infermieristici valutati, programmati, mirati e costanti. Un piano personalizzato assistenziale deve stabilire un programma di monitoraggio dei bisogni compromessi, ed essere parte integrante del team che si occupa delle cure durante tutte le fasi sino alla fase terminale della malattia.

In ogni stadio, si tratta di capire quali siano le priorità ed i bisogni da soddisfare, ponendosi come obiettivo primario quello di trattare efficacemente le necessità assistenziali e divenendo un supporto per il paziente e per la sua famiglia, non ultimo attraverso una funzione di "coaching".

L'apporto infermieristico, nel percorso di ambito ospedaliero è già ben delineato nei paragrafi che affrontano il trattamento intensivo, gli aspetti logistico-organizzativi delle attività del Team SLA e degli interventi specialistici, la gestione delle emergenze-urgenze e la fase avanzata di malattia comprese degenze residenziali non ospedaliere (case di cura, cure intermedie, hospice, ecc...), lo strumento principale rimane sempre il piano assistenziale individuale e soprattutto di una programmazione e valutazione in dimissione (complessa) che deve necessariamente essere caratterizzata da una programmazione precedente alla dimissione e una forte integrazione socio-sanitaria che affianchi, preveda e coinvolga interventi di tutti i ruoli sanitari con quelli degli operatori non sanitari di aiuto alla persona.


Sottolineatura a parte merita l'impegno dell'assistenza domiciliare che è certamente la dimensione assistenziale preferita e preferibile per la gran parte della storia naturale della patologia SLA.

La complessa gestione infermieristica domiciliare, del paziente affetto da SLA, comporta una presa in carico globale e la costruzione di piani assistenziali diversi, flessibili ed intercambiabili, condivisi e sostenuti dai centri specialistici, oltre che da un'assistenza territoriale complessiva erogata da tutto il team di cura multiprofessionale.

In quest'ottica, il nuovo modello organizzativo territoriale dell'Infermiere di Famiglia e Comunità, risulta particolarmente rispondente per l'attenzione alle situazioni cliniche di cronicità e anche per la forte personalizzazione attraverso una presa in carico che garantisce un rapporto di fidelizzazione, continuità e orientamento ai servizi.

Ricordiamo brevemente che l'infermiere di famiglia e comunità è il professionista responsabile della gestione dei processi infermieristici in ambito familiare e comunitario, promuove un'assistenza differenziata per bisogno e per fascia d'età, attraverso interventi domiciliari e/o ambulatoriali in risposta ai bisogni di salute della popolazione di uno specifico ambito territoriale di riferimento e opera in collaborazione con il medico curante e l'équipe multidisciplinare per aiutare individuo, famiglie e collettività a trovare le soluzioni ai loro bisogni di salute, a gestire le malattie croniche e le disabilità.

Attraverso queste modalità, per l'infermiere di famiglia e comunità, è possibile garantire una assistenza tecnica di qualità anche eventualmente attraverso l'attivazione di colleghi consulenti per bisogni specifici. Soprattutto, una facilitazione alla persona ed alla famiglia, nei passaggi tra le varie fasi (e necessità) del percorso di malattia: dall'identificazione della fragilità iniziale alle dimissioni complesse in sinergia con il medico curante, specialisti e altri professionisti sanitari e socio-sanitari, dalla presa in carico proattiva anche su bisogni inespressi e stimolazione delle capacità residue alla gestione degli applicativi per il monitoraggio a distanza (telemedicina); la conoscenza approfondita della persona assistita consente anche per l'infermiere di famiglia il poter essere un punto di riferimento per l'integrazione con le altre figure di cura e settori afferenti (es. medico curante, ADI, strutture di cure intermedie, ospedale, ecc.).

| | | | | |
|---|---|--|---------------------------|-------------------------------|
|  | Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Firenze | Codice PDTA.AMCD.02 | Revisione 0 | Pagina 33 di 33 |
| | PDTA Percorso integrato ospedale territorio di cura del paziente con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) nell'Area Fiorentina | | | |

13. Il ruolo del servizio sociale

L'intervento professionale dell'assistente sociale si svolge in diversi ambiti organizzativi e in diverse fasi del percorso: ACOT, UVMD, presa in carico territoriale.

Le azioni professionali sono volte a prevenire o risolvere le situazioni di disagio attraverso la messa in atto di azioni mirate e specifiche. L'Assistente sociale opera con forte integrazione sinergica fra l'ospedale, e il territorio, attraverso l'organizzazione di interventi e prestazioni basate su una valutazione dei bisogni sociali della persona e della sua famiglia, in tutte le fasi della vita, in relazione al contesto relazionale.

Il particolare la valutazione dei bisogni sociali si basa sull'analisi di una serie di domini fra cui:

1. Adeguatezza della rete familiare e parentale
2. Livello di copertura assistenziale
3. Capacità di provvedere a sé stesso
4. Accertamento del grado di disabilità e Invalidità Civile
5. Condizione abitativa e ambiente di vita
6. Situazione economica e livello di copertura delle spese assistenziali
7. Situazione lavorativa e/o mediazione nell'ambiente di lavoro
8. Rappresentanza legale

Nella valutazione, analizza e interpretare le problematiche che costituiscono fattori di rischio e di esclusione sociale.

Il servizio sociale offre un servizio di prossimità, di informazione, di orientamento e filtro rispetto al sistema dell'offerta delle possibili forme di aiuto e dei benefici che la normativa e gli enti pubblici e privati prevedono (Contributi, Indennità...).

In particolare, il Servizio Sociale interviene per supportare la persona e la famiglia nella gestione degli aspetti relazionali e assistenziali legati al carico emotivo e fisico che deriva dall'impegno di cura quotidiano. Valorizza le strategie e le risorse potenziali presenti nella famiglia per accrescere la loro capacità di coping.

Inoltre il servizio sociale svolge la funzione di accompagnamento e monitoraggio per favorire la fruizione dei percorsi socioassistenziali dei Comuni e delle SDS e dei servizi sociosanitari, raccordandosi con i servizi sanitari della Azienda.

Per le persone sole, prive di rete familiare, effettua istanza di segnalazione all'Autorità Giudiziaria ai fini della nomina di Amministratore di Sostegno.

Il Servizio sociale ha un ruolo di promozione delle relazioni e delle forme di socializzazione nel tessuto di appartenenza (lavoro di comunità) per incrementare e potenziare la rete sociale della comunità, del volontariato, attorno al singolo caso o a gruppi di pazienti.

14. Formazione e aggiornamento

Il PDTAS prevede attività di formazione e aggiornamento rivolte a tutte le professionalità e discipline coinvolte nel Team SLA e agli assistenti familiari e al *care giver* della persona.

Tali iniziative riguardano sia gli aspetti tecnico-professionali e il trasferimento dell'expertise agli assistenti ed ai *care givers* (sviluppo di competenze per la gestione del paziente in *self management*), sia gli aspetti relazionali con particolare attenzione alla comunicazione (consapevolezza, ascolto attivo, capacità di dialogo, gestione del conflitto, negoziazione/conciliazione, cura del sé, gestione delle emozioni).