

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  1 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

## Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese-

Data	Redazione	Verifica	Approvazione
25/03/2022	Redattore / Referente Gruppo di redazione SOC Neurologia Pistoia Chiara Sonnoli	<b>Processo</b> Direttore SOC Neurologia Pistoia Gino Volpi	Direttore Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative Pasquale Palumbo  Direttore SOS DSPO S.Jacopo e S. Marcello Lucilla di Renzo
		<b>SGQ</b> Direttore f.f. SOC Governance Clinico Assistenziale Mauro Romilio	

**Parole chiave:** SLA, area pistoiese, PDTA

**Supporto Metodologico:** SOC Governance Clinico Assistenziale: Dr. Massimiliano Puccio

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  2 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

## Indice

1. Premessa .....	2
2. Scopo/ Obiettivi .....	3
3. Campo di applicazione .....	3
4. Glossario e Definizioni.....	3
5. Responsabilità e descrizione delle attività.....	4
5.1. La malattia.....	4
5.2. La presa in carico .....	7
5.3 Organizzazione del Team.....	8
5.4. Fasi del percorso .....	9
5.5 Descrizione sintetica delle fasi del percorso .....	12
6. Gestione della documentazione sanitaria.....	20
7. Revisione del percorso.....	20
8. Percorsi specialistici .....	20
6. Diffusione/conservazione/consultazione/archiviazione .....	33
7. Monitoraggio e controllo .....	33
8. Revisione.....	33
9. Allegati.....	33
10. Riferimenti (ove ritenuto appropriato) .....	33
11. Indice revisioni.....	35
12. Lista di diffusione.....	35

### 1. Premessa

Il presente documento ha per oggetto il percorso di presa in carico globale e integrata dei malati di SLA e delle loro famiglie garantendo adeguate prestazioni diagnostiche, terapeutiche ed assistenziali socio-sanitarie, anche di tipo domiciliare, con miglioramento della qualità della vita sia dei pazienti che dei familiari.

La predisposizione di un percorso specifico e integrato per i malati di SLA si basa sulla considerazione che per questa malattia inguaribile, ma non incurabile, è necessario un servizio di assistenza globale da effettuarsi anche al domicilio del malato gestendo la continuità assistenziale ospedale-territorio.

Si tratta di una malattia con un impatto devastante sul paziente e sulla sua famiglia, nel cui quadro clinico possono prevalere i disturbi della parola e le difficoltà di deglutizione, e, dato il pressoché totale mantenimento dell'integrità mentale fino alle estreme fasi della malattia, è importante attivare un percorso di cure palliative, rivolte al trattamento sia dei sintomi fisici che delle problematiche psico-sociali ed esistenziali di questi pazienti e dei loro familiari.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  3 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

## 2. Scopo/ Obiettivi

Scopo del presente documento è stabilire un percorso di gestione globale della SLA inteso come un processo di continuità assistenziale, finalizzato a seguire il paziente in tutte le fasi di sviluppo della malattia.

Tale modalità di assistenza si basa su una forte integrazione sinergica (continuità assistenziale) tra ospedale e territorio, attraverso l'organizzazione di un servizio basato su una valutazione globale e continua dei bisogni della persona e della sua famiglia in tutte le fasi evolutive della malattia.

L'obiettivo prioritario è consentire la permanenza, il più a lungo possibile, al domicilio delle persone affette da SLA, garantendo un sistema assistenziale adeguato attraverso un progetto individuale che tenga conto non solo della persona interessata ma anche della sua famiglia.

Si intendono in tal modo rafforzare gli interventi domiciliari attraverso il potenziamento dell'attività degli operatori sanitari, socio-sanitari e sociali con una presa in carico integrata che sia di supporto al paziente e alla famiglia.

Diventa inoltre importante preservare il più possibile l'autonomia, in particolare il contatto e la comunicazione con il mondo esterno, anche in presenza di un gravissimo deterioramento del quadro motorio, attraverso interventi di sostegno e ausili di comunicazione che si avvalgono di strumenti informatici, che consentono di personalizzare le varie applicazioni a seconda delle capacità residue del paziente.

Per dare attuazione a questo obiettivo sono importanti il coinvolgimento e la formazione di tutti i soggetti interessati e l'attivazione di una procedura atta ad uniformare ed a rendere attivabile il percorso di assistenza attraverso una serie di azioni:

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

## 3. Campo di applicazione

Le indicazioni comprese nel presente documento devono essere applicate a tutti i pazienti con sospetta/accertata SLA dal personale sanitario, tecnico e amministrativo delle strutture ospedaliere e territoriali aziendali coinvolte Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Integrato relativo alla patologia.

## 4. Glossario e Definizioni

**ADI:** Assistenza domiciliare integrata

**AISLA:** Associazione italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica

**CUP:** Centro unico di prenotazione

**CV:** Capacità vitale

**EGA:** emogasanalisi

**EMG:** elettromiografia

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  4 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

**ENG:** elettroencefalografia  
**FKT:** fisiokinesiterapia  
**MEP:** Pressioni massimali espiratorie  
**MIP:** Pressioni massimali inspiratorie  
**MMG:** Medico di medicina generale  
**MN:** motoneurone  
**NIV:** Ventilazione non invasiva  
**PBA:** paralisi bulbare progressiva  
**PDTA:** Piano Diagnostico Terapeutico Assistenziale  
**PEG:** Gastrostomia Endoscopica Percutanea  
**PLS:** Sclerosi Laterale Primaria  
**PMA:** atrofia muscolare progressiva  
**PS:** Pronto Soccorso  
**SLA:** Sclerosi Laterale Amiotrofica  
**SNP:** sniff nasal pressure  
**SOC:** Struttura operativa Complessa  
**SOS:** Struttura organizzativa semplice  
**STDOP:** Servizio terapeutico domiciliare personalizzato  
**UFS:** Unità Funzionale Semplice  
**UVM:** Unità di valutazione multidisciplinare

## 5. Responsabilità e descrizione delle attività

Il crescente numero di malati affetti da Sclerosi Laterale Amiotrofica presenti sul territorio Pistoiese e la conseguente richiesta di impegno da parte dell'Azienda Sanitaria USL3 pone la necessità di 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 di iniziative della Regione Toscana.

In una prima analisi delle risposte assistenziali già in atto nell'Azienda USL3 sono stati evidenziati livelli significativi di assistenza in vari ambiti specialistici a fronte di criticità che possono trovare soluzione in una ridefinizione complessiva ed integrata del percorso.

Obiettivo primario di questa fase è quindi il coinvolgimento diretto ed attivo di tutti i soggetti nel percorso in ambito Ospedaliero e Territoriale al fine di creare un percorso unico e multidisciplinare che renda rapido, puntuale ed omogeneo il trattamento dei pazienti.

### 5.1. La malattia

Le malattie del motoneurone sono un insieme di disturbi caratterizzati dal coinvolgimento del motoneurone corticale (1° motoneurone) e del motoneurone spinale (2° motoneurone), entrambi o isolatamente, a decorso progressivo.

La SLA e le sue varianti sono la principale espressione di malattia del motoneurone, la forma classica rappresenta circa il 90% dei casi; l'atrofia muscolare progressiva (PMA), la paralisi bulbare progressiva (PBA) e la sclerosi laterale primaria (PLS) sono le altre forme.

I sintomi sono rappresentati da ipostenia, ipotrofia e spasticità dei muscoli della regione bulbare, cervicale, toracica e lombo-sacrale; una certa variabilità nelle modalità di esordio e nel

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  5 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

coinvolgimento dei distretti muscolari è all'origine delle varianti cliniche della SLA. È in fase di studio l'associazione di SLA e Demenza Fronto-temporale, anche se rara.

L'incidenza in Italia è di 2-2.5 casi l'anno per 100.000 abitanti, la prevalenza è pari a 6-8 casi per 100.000 abitanti. In Italia i casi di SLA attesi sono 4500 e nella nostra Provincia sono 23-25 casi conosciuti. L'età media di esordio è di 65 anni con un picco di incidenza tra 64 e 75 anni in entrambi i sessi; la frequenza è maggiore nel sesso maschile (1.3:1).

I fattori di rischio non sono del tutto noti, fattori definiti sono oggetto di valutazione per alcune prime evidenze i traumi meccanici, il fumo di sigaretta, i campi elettromagnetici.

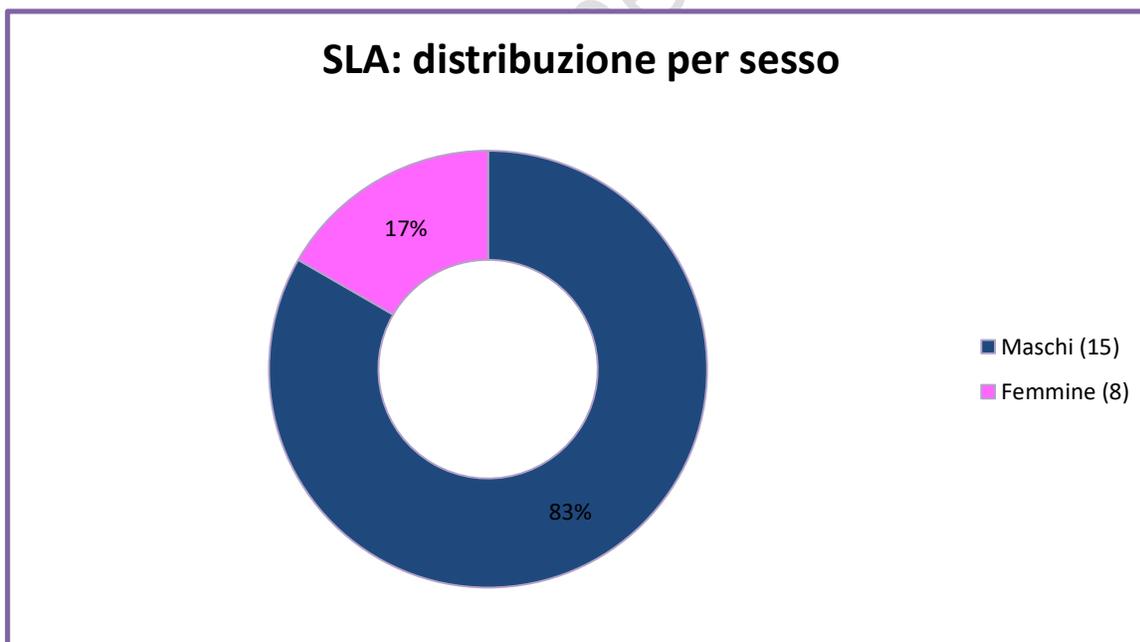
La patogenesi non è pienamente conosciuta: è una eziopatogenesi multifattoriale con dati a favore di ipotesi molecolari connesse con lo stress ossidativo, l'aggregazione proteica, l'eccitotossicità, la disfunzione mitocondriale e di particolare valore interpretativo le mutazioni del gene SOD 1.

Chiara ereditarietà è identificata nel 5-10% dei casi di SLA a trasmissione autosomica dominante: oltre al gene SOD sono studiati altri siti genici correlati con la malattia.

La prognosi è variabile con una sopravvivenza media di 20-48 mesi dall'esordio dei sintomi.

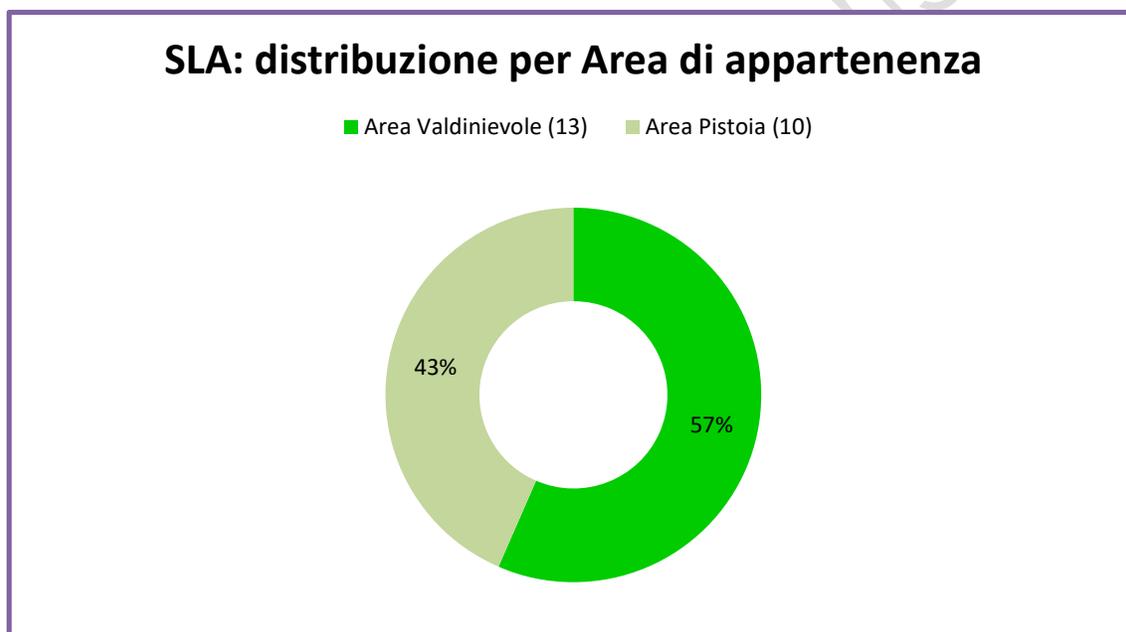
Dati epidemiologici relativi all'Azienda Usl 3 Pistoia: Zona/Distretto Pistoia e Zona/Distretto Valdinievole

a) Distribuzione dei casi di SLA relativamente al sesso dei pazienti



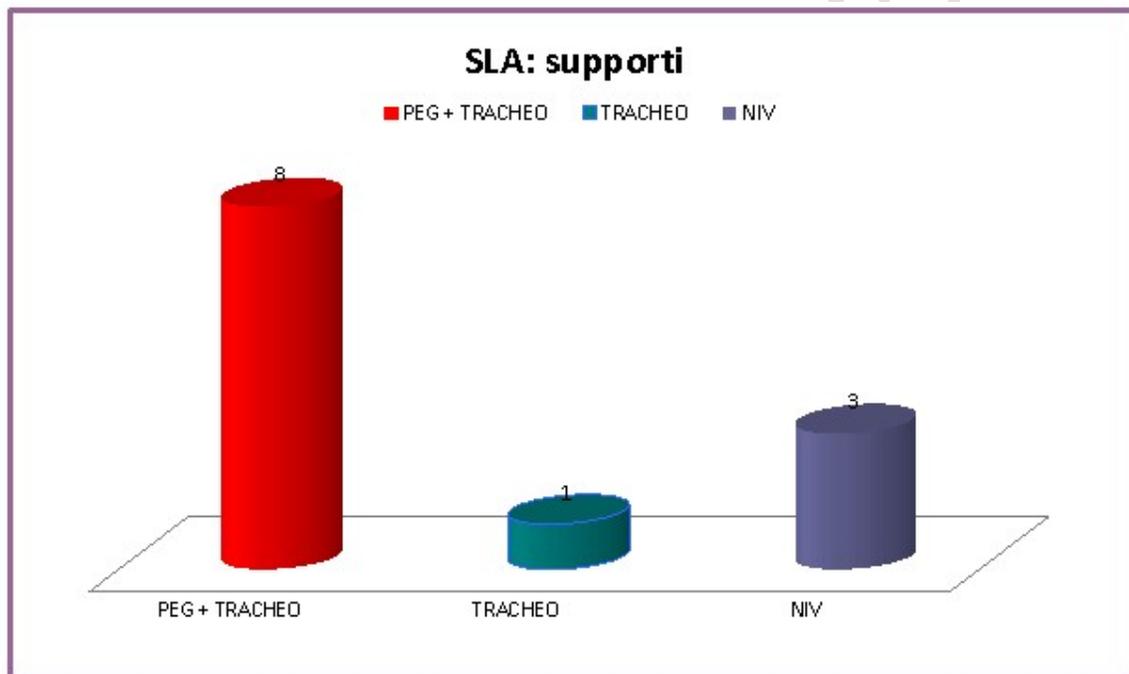
	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  6 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

b) Distribuzione dei casi di SLA relativamente all'area di appartenenza dei pazienti



	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  7 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

c) Distribuzione dei casi di SLA relativamente ai supporti impiegati per sostenere le funzioni vitali



## 5.2. La presa in carico

### A. Il processo diagnostico della SLA

La diagnostica neurologica utilizza criteri messi a punto da El Escorial nel 1990 e rivisti nel 2000 (forme definite e forme probabili); la diagnosi precoce rimane una procedura ancora difficile in assenza di "biomarkers" significativi. Vi sono numerosi esami ritenuti utili alla diagnosi: il documento

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  8 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

dell'European ALS Consortium (Andersen et al., 2007) esplicita con chiarezza la progressione degli accertamenti. Rimane essenziale lo studio elettrofisiologico con EMG/ENG per la formulazione diagnostica; il supporto neuro-radiologico dello studio dell'encefalo e del midollo spinale è di rilievo, in particolare nell'esclusione di altre patologie. Lo studio genetico può essere opportuno nelle forme familiari (5-10% dei casi).

### **B. La comunicazione e la certificazione di malattia**

La comunicazione al paziente della diagnosi è argomento di numerosi approfondimenti per cui vi sono numerose linee-guida europee e raccomandazioni del gruppo "Etico" della Società Italiana di Neurologia. Deve essere supportata psicologicamente e rispondere alla rivelazione di malattia modulata e progressiva in rapporto alle necessità ed alle richieste del paziente.

La SLA come altre forme cliniche del motoneurone è inclusa nell'elenco delle malattie rare, tale riconoscimento comporta l'esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie. Pertanto dopo l'iter diagnostico deve esser certificata da un presidio regionale di riferimento la condizione di malattia rara e consegnato al paziente il relativo attestato da far valere nelle sedi pubbliche di erogazione delle prestazioni.

Della diagnosi e della certificazione è data informazione al Medico di Medicina Generale.

### **C. 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. Le aree problematiche che si determinano sono in particolare correlate a disturbi della deglutizione, della capacità respiratoria, della comunicazione e del movimento. La rilevazione di questi problemi funzionali coinvolge lo specialista Neurologo di riferimento ("case manager" del percorso) del paziente così come il MMG e si deve tradurre in un ordinato e diretto collegamento con lo specialista di riferimento per ampliare la valutazione e definire gli ulteriori interventi necessari.

Il MMG è generalmente l'ispiratore del sospetto diagnostico, ma anche altre figure mediche lo possono essere, e quindi saranno referenti dello specialista neurologo che appronta le procedure diagnostico-strumentali per definire la diagnosi.

In seguito alla diagnosi di malattia e di fronte alla comparsa di evidenze di riduzione dell'autonomia personale (comunicativa o motoria), d'insorgenza delle complicanze respiratorie e/o disfagiche, il Neurologo insieme al MMG concordano l'attivazione del team multidisciplinare aziendale che provvederà alla erogazione dei servizi infermieristici, sociali e territoriali, dopo aver analizzato i bisogni e le problematiche del paziente.

## **5.3 Organizzazione del Team**

Nella nostra Azienda USL è stato costituito un gruppo di lavoro multidisciplinare che sulla scorta delle evidenze scientifiche oggi disponibili e in relazione alla realtà locale, ha stilato un percorso diagnostico-terapeutico-assistenziale per i pazienti affetti dal SLA.

Lo scopo della costituzione del team multidisciplinare è la stesura del presente percorso-diagnostico-terapeutico aziendale che determini la tempistica di valutazione dei bisogni del paziente che contempli l'attuazione di incontri strutturati e definiti al momento della diagnosi, della presa in carico del paziente e durante l'evoluzione della malattia a cadenza di 2-3 mesi e la risposta in modo organico, unico ed efficace alle richieste del paziente durante tutte le fasi della malattia.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  9 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

La realizzazione di questo percorso, attraverso il coordinamento degli interventi specialistici già presenti in precedenza all'interno della nostra Azienda, si pone l'obiettivo di garantire la migliore gestione del paziente.

Concretamente l'attuazione del percorso deve condurre a:

1. informare correttamente il paziente ed i familiari sulla diagnosi e sulla prognosi della SLA;
2. attuare trattamenti sintomatici tempestivi sia di tipo farmacologico che strumentali, attraverso valutazioni plurispecialistiche periodiche;
3. facilitare la prescrizione di tutti gli ausili necessari a compensare i deficit funzionali del paziente per migliorarne la qualità di vita;
4. definire e valutare periodicamente le decisioni del paziente in merito alla sua malattia;
5. realizzare cure palliative quando e se necessario.

#### 5.4. Fasi del percorso

Al fine di creare il percorso sono state stabilite 3 fasi di malattia in base alle caratteristiche cliniche e conseguentemente alle diverse esigenze del paziente:

**Fase I** - Fase diagnostica

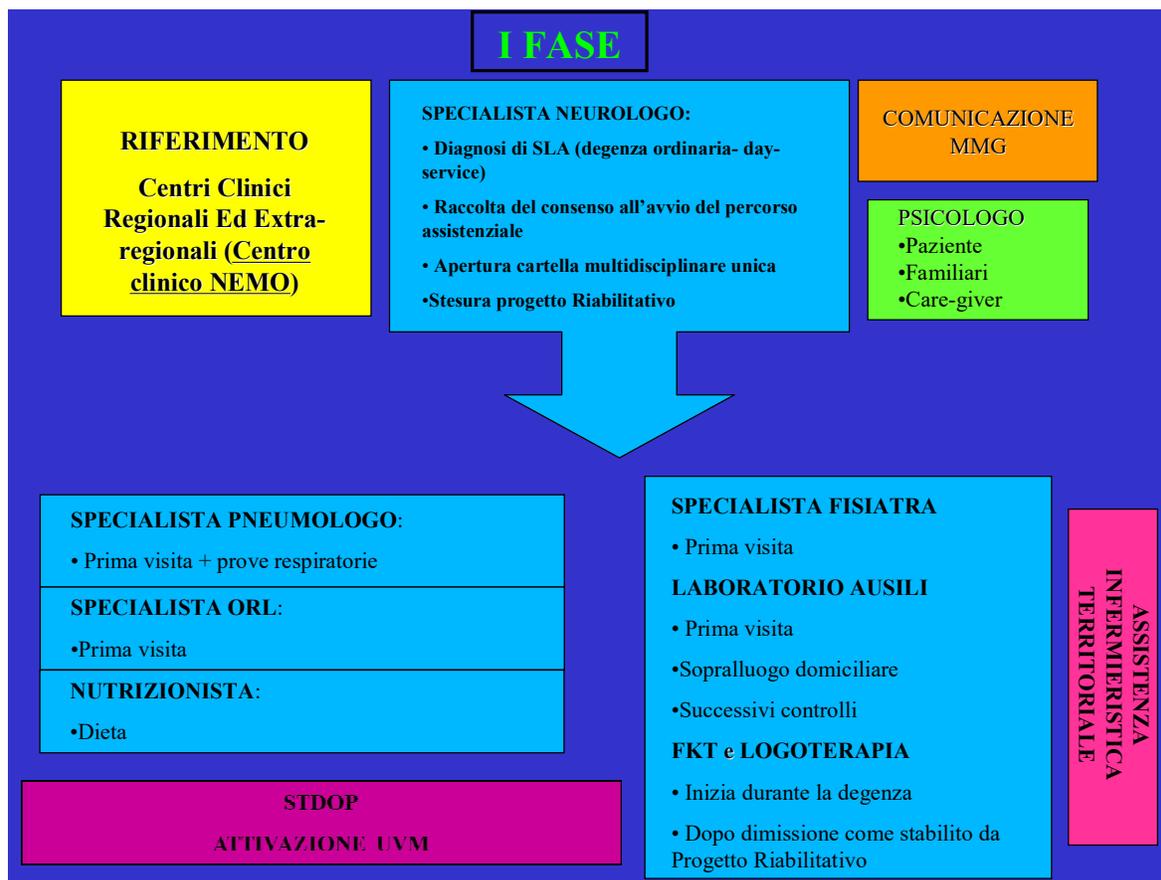
**Fase II** - Quadro clinico caratterizzato da difficoltà deglutitoria e/o respiratoria

**Fase III** - Fase avanzata di malattia e rifiuto di ventilazione invasiva

In base alla fase di malattia saranno coinvolte le diverse figure specialistiche secondo protocolli condivisi.

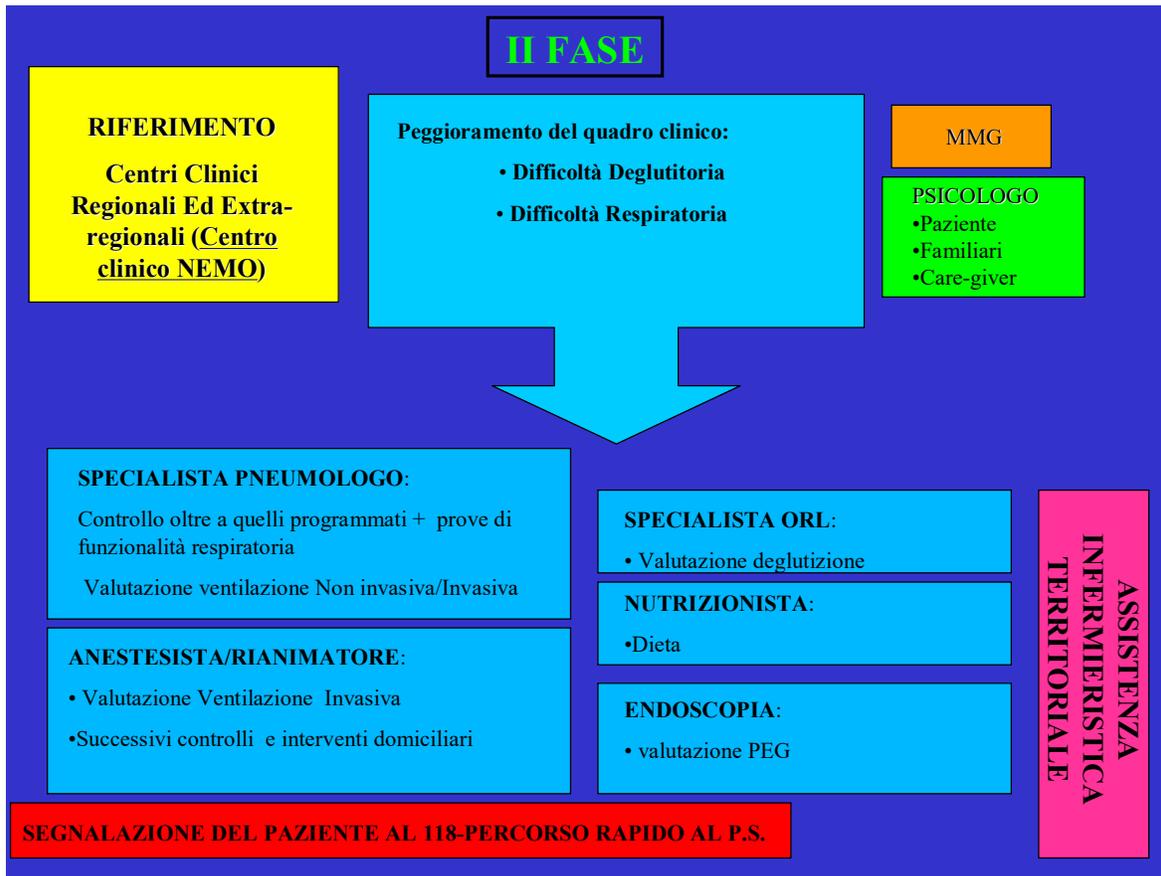
Sarà stabilita inoltre la tempistica per effettuare controlli specialistici programmati in base alla stadiazione della malattia (stadio A, B, C e D di cui alla Tabella sottostante) che potrà essere in ogni momento sovvertita qualora si presentino problematiche di emergenza-urgenza.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  10 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			



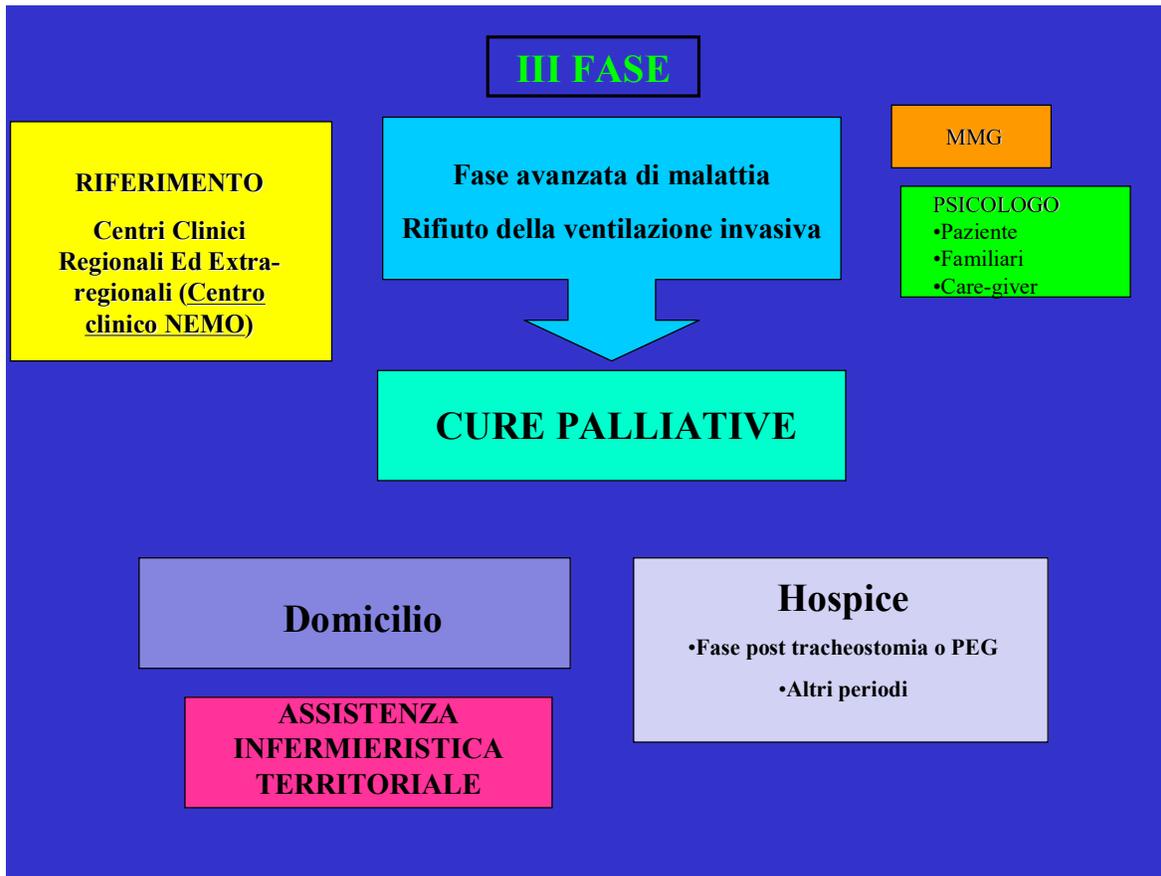
Copia.com

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  11 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			



Copia.com

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  12 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			



### 5.5 Descrizione sintetica delle fasi del percorso

- **Fase I: Fase Diagnostica**

#### 1) Sospetto SLA

Qualora un paziente con sintomi da *sospetta SLA* si presenti nell'ambulatorio del MMG o di altro Medico Specialista, il Medico prescrive su ricettario regionale una richiesta per "visita neurologica per sospetta malattia del motoneurone" da effettuarsi o presso l'Ambulatorio per la SLA o direttamente al domicilio del paziente in base alle condizioni cliniche; la visita è effettuata dal neurologo del Team Multidisciplinare SLA Aziendale che assume il ruolo di "case manager" dell'intero percorso.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  13 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

Qualora il paziente abbia già una diagnosi di SLA formulata in altra Sede sarà prescritta comunque una visita neurologica con le stesse modalità ed il paziente verrà inserito nel percorso in base alla fase di malattia.

## 2) Presa in carico Team SLA

La visita da parte del neurologo è effettuata entro una settimana dal primo contatto con la struttura. Alla visita può seguire, a seconda del giudizio dello specialista, il ricovero nel "setting" di cura ad intensità adeguata alla situazione clinica, generalmente l'Area Medica –specialità Neurologia. Il ricovero si potrà necessario per il corretto inquadramento diagnostico del paziente, per la stadiazione di malattia e per iniziare le fasi di comunicazione e di supporto nel caso di diagnosi confermata.

In caso di pazienti con diagnosi già nota sarà preso in carico il paziente dal neurologo che attiverà le visite ambulatoriali o domiciliari delle varie discipline inserendolo all'interno del percorso.

## 3) Criteri diagnostici

Nell'ambito della definizione dei criteri diagnostici vengono richiesti parametri clinici, strumentali, genetici, biochimici considerati essenziali, proprio per cercare di uniformare le modalità e giungere ad un responso diagnostico corretto.

È doveroso soffermarsi sull'importanza degli ELEMENTI CLINICI:

- segni di interessamento del I Moto-neurone (MN): ipereflessia, ipertono spastico, cloni, presenza dei segni di Babinski e Hoffmann, assenza dei riflessi addominali superficiali e presenza dei profondi;
- segni di interessamento del II MN: ipostenia, fascicolazioni, crampi, amiotrofia;
- segni di coinvolgimento bulbare: atrofia linguale, disartria, disfonia, disfagia, insufficienza respiratoria;
- segni di coinvolgimento pseudobulbare: labilità emotiva con riso/pianto spastico, presenza dei riflessi del grugno e palmo-mentoniero)

affiancati dalle TECNICHE di conferma ELETTROMIOGRAFICHE (fibrillazioni e onde positive quali segni di denervazione attiva, fascicolazioni, potenziali anomali polifasici e di lunga durata, potenziali di unità motorie di maggior ampiezza e durata, difficoltà nel raggiungimento di attività interferenziale come segni di reinnervazione collaterale in denervazione cronica), lasciando in secondo piano esami di RISONANZA MAGNETICA o ESAMI DEL LIQUOR CEFALO-RACHIDIANO, utilizzabili soltanto nell'ottica di una diagnosi differenziale.

Esistono criteri diagnostici internazionalmente riconosciuti: criteri di El Escorial, rivisitati e associati all'algoritmo di Awaji, che comprendono differenti gradi di certezza. I criteri clinici di El Escorial sono l'unico criterio diagnostico disponibile che abbia validità e attendibilità verificate. Proposti nel 1994 e successivamente sottoposti a revisioni, postulano 4 metodi fondamentali da rispettare per poter formulare diagnosi di SLA:

- evidenza di interessamento del I Motoneurone:
  - a. clinica,
  - b. elettrofisiologica,
  - c. anatomopatologica.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  14 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

- Evidenza clinica ed elettrofisiologia di interessamento del II Motoneurone.
    - d. Progressione dei sintomi e dei segni a carico del I e II motoneurone:
    - e. anamnesi,
    - f. clinica.
  - Assenza di una qualsiasi causa che spieghi il disturbo:
    - g. evidenze elettrofisiologiche o patologiche in grado di spiegare la degenerazione
    - h. dei motoneuroni,
    - i. evidenze neuroradiologiche di altri processi patologici che potrebbero essere responsabili
    - j. dei segni clinici ed elettrofisiologici.
- I segni devono essere ricercati a 4 differenti livelli:
- k. distretto spinale:
    - l. area cervicale,
    - m. area toracica,
    - n. area lombosacrale.
  - o. distretto bulbare:
    - p. area troncoencefalica.

Sono state così formulate 4 differenti CATEGORIE DIAGNOSTICHE di SLA con una eccezione:

- SLA Clinicamente DEFINITA: evidenza clinica di interessamento del I e II Motoneurone nel distretto bulbare ed in almeno due aree del distretto spinale, oppure in almeno tre aree del distretto spinale.
- SLA Clinicamente PROBABILE: evidenza clinica di compromissione del I e II Motoneurone in almeno due aree con segni di I Motoneurone rostrali rispetto a quelli di II Motoneurone.
- SLA PROBABILE CON SUPPORTO DI LABORATORIO: evidenza clinica di I e II Motoneurone presente in una sola area, oppure segni di I Motoneurone in una sola area e segni elettromiografici di II Motoneurone in almeno due aree.
- SLA POSSIBILE: evidenza solo di segni di I e II Motoneurone in una sola area, oppure segni di I Motoneurone in almeno 2 aree, oppure segni di II Motoneurone rostrali rispetto a quelli di I in almeno 2 regioni.
- Unica eccezione sono i casi in cui si riscontrano segni di coinvolgimento progressivo del primo e del secondo motoneurone in una sola sede e una mutazione del gene SOD1, per cui si parla di SLA DEFINITA.

In mancanza delle evidenze precedenti, con segni clinici di interessamento motoneuronale, si tende a fare una diagnosi di SLA SOSPETTA, che non rientra nelle categorie di El Escorial.

#### 4) Comunicazione

Alla **comunicazione della diagnosi** viene dedicata un'attenzione crescente visto il profondo impatto emotivo e le implicazioni esistenziali che la diagnosi di SLA riveste. La comunicazione diagnostica è affidata al neurologo referente che, in base alle necessità del singolo paziente, dovrebbe essere affiancato da uno psicologo esperto dedicato alla SLA.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  15 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

Durante la prima fase del ricovero il paziente è sottoposto ad una serie di indagini standard e avanzate e se sarà formulata la diagnosi di SLA certa il neurologo, assistito dallo psicologo, comunicherà la diagnosi al paziente spiegandogli anche le caratteristiche e il decorso della malattia. Previo assenso dello stesso, seguirà un colloquio coi familiari del paziente ai quali sarà comunicata l'avvenuta diagnosi e sarà rappresentata la libertà del paziente di poter accettare le terapie che gli saranno proposte, la necessità di eseguire una valutazione plurispecialistica periodica finalizzata al trattamento tempestivo dei sintomi che si presenteranno nell'evoluzione della malattia.

La diagnosi sarà comunicata tempestivamente anche al MMG del paziente.

Dal momento della diagnosi, e per le prime settimane a seguire, il paziente e la sua famiglia saranno assistiti costantemente dallo psicologo.

Sarà attivato il servizio STDOP per eseguire un'inchiesta sui bisogni di carattere sociale del paziente. Sarà inoltre consegnato un opuscolo informativo riassuntivo sulla SLA contenente i dettagli del percorso diagnostico-terapeutico-assistenziale, le modalità per richiedere l'essenzi di invalidità e di malattia rara, una nota sul piano terapeutico, il numero telefonico ed il nome del referente dell'Associazione AISLA locale (progetto futuro l'inserimento di tale materiale informativo sull'Home Page Aziendale)

## 5) Valutazione multidisciplinare

In seguito all'accertamento della diagnosi il paziente, durante la degenza, sarà sottoposto ad una valutazione multidisciplinare (otorinolaringoiatra, pneumologo, fisiatra, FKT e logoterapista) anche in assenza di sintomaticità al fine di una corretta stadiazione della patologia, della definizione del piano terapeutico, della stesura del progetto riabilitativo e del piano assistenziale e per evidenziare eventuali deficit funzionali latenti.

La valutazione diagnostica/multidisciplinare, che deve essere garantita in un tempo massimo di 7-10 gg, comprende le seguenti prestazioni:

- screening laboratoristico per patologie autoimmuni sistemiche ed esami nutrizionali;
- valutazione neurologica con scala funzionale, EMG, rachicentesi, immagini neuroradiologiche, formulazione diagnostica in base ai criteri di "El Escorial";
- visita pneumologica con prove di funzionalità respiratoria e PE max e PI max (in seguito ci sarà l'opportunità di eseguire anche la saturimetria notturna);
- visita dietologica con indagine alimentare e valutazione dei parametri nutrizionali;
- valutazione logopedica per eventuale alterazione della deglutizione;
- visita fisiatrica per quantificazione del deficit motorio e funzionalità residue con eventuale prescrizione di ausili
- valutazione fisioterapica ed inizio del trattamento a livello ospedaliero;
- attivazione STDOP;
- supporto psicologico.

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

Il paziente sarà inoltre segnalato per conoscenza al medico palliativista ed al rianimatore, affinché questi ultimi non debbano incontrare per la prima volta il paziente in condizioni d'emergenza o in fase terminale.

All'atto della dimissione:

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  16 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

- il neurologo consegnerà al paziente il Piano Terapeutico, redigerà il certificato di esenzione per Malattia Rara (codice RF0100) e stilerà il progetto riabilitativo con la indicazione della frequenza e delle modalità di prosecuzione della fisioterapia e/o della logoterapia sul territorio.
- sarà contattato il MMG fornendo i contatti (telefonici e mail) di riferimento
- il neurologo coordinerà i vari interventi ed i controlli specialistici successivi, in qualità di referente clinico all'interno del team SLA
- sarà agevolato il rapporto del paziente e dei familiari con le associazioni
- in base alle necessità del paziente saranno a questo punto già attivate le varie strutture territoriali (assistente sociale, assistenza infermieristica territoriale) per garantire una continuità ospedale-territorio.
- Ogni necessità di variazione del piano assistenziale, sia in termini di assistenza domiciliare sia in termini di assistenza residenziale, dovrà essere segnalata poi al *case manager*.

#### 6) Follow-up ambulatoriale

Il paziente è rivalutato dai medici specialisti ogni due/tre mesi, ambulatorialmente o domiciliariamente. Il controllo neurologico sarà eseguito insieme al fisioterapista di riferimento. Qualora si ravvisi la necessità di apportare modifiche sia in termini di assistenza domiciliare (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 "case manager" che provvede ad attivare il team per la rivalutazione del caso e la rimodulazione del piano stesso

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice          PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  17 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

**Tabella 2:** Valutazione del grado di disabilità nelle malattie del motoneurone

**Valutazione del grado di disabilità nelle malattie neurologiche ad interessamento neuromuscolare**

FUNZIONI		STADIO A	STADIO B	STADIO C	STADIO D
<i>Principali</i>	<i>Secondarie</i>	Deficit moderato (34 – 66%)	Deficit medio-grave (67 – 80%)	Deficit grave (81 – 99%)	Deficit completo (100%: Indennità di Accompagnamento)
<b>Motricità</b>	Deambulazione	Autonoma ma rallentata e faticosa	Rallentata e con necessità di appoggio di sicurezza	Perdita sub- completa della capacità di camminare autonomamente	Perdita completa della capacità di camminare
	Vestizione	Autonoma e completa, ma imprecisa e difficoltosa	Non sempre auto- noma e con neces- sità di assistenza occasionale	Necessità di assistenza sub- continua	Dipendenza totale
<b>Comunicazione</b>	Scrittura	Rallentata e/o imprecisa ma comprensibile	Rallentata e imprecisa, talora difficilmente comprensibile	Perdita della capacità di scrivere a mano	Perdita della capacità di scrivere su tastiera
	Parola	Dislalia occasionale, linguaggio comprensibile	Dislalia sub- continua, linguaggio talora difficilmente comprensibile	Dislalia continua con linguaggio incomprensibile	Perdita della verbalizzazione
<b>Alimentazione</b>		Disfagia occasionale o sporadica	Disfagia con neces- sità di modificazioni della consistenza della dieta	Necessità di nutrizione enterale con gastrostomia	Nutrizione esclusivamente enterale o parenterale
<b>Respirazione</b>		Dispnea in attività fisiche moderate	Dispnea in attività fisiche minimali (necessità di assi- stenza ventilatoria intermittente e/o notturna)	Dispnea a riposo (necessità di assistenza ventilatoria intermittente e/o notturna)	Dipendenza assoluta dal respiratore
<b>Funzioni sfinteriche</b>		Moderata riten- zione o urgenza alla minzione o defecazione o rara incontinenza urinaria	Frequente incontinenza urinaria e/o fecale	Cateterizzazione urinaria pressoché costante	Perdita delle funzioni vescicale e/o intestinale

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice          PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  18 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

- **Fase II: quadro clinico caratterizzato da difficoltà deglutitoria e/o respiratoria**

Al momento in cui si riscontra un iniziale deficit respiratorio verrà intrapresa con il paziente la discussione sulle direttive anticipate in accordo con il neurologo, anestesista, pneumologo e psicologo.

### 1) Trattamento intensivo

Se in occasione della valutazione pneumologica periodica in regime ambulatoriale o domiciliare o comunque in caso di peggioramento del deficit respiratorio, sarà valutata la necessità di inserire una ventilazione non invasiva o nei casi in fase ancora più avanzata l'esecuzione di tracheotomia in seguito a valutazione multidisciplinare svolta dallo pneumologo e dall'anestesista insieme al neurologo *case manager*. In base alle condizioni cliniche ed alle procedure da eseguire, si potrà disporre un ricovero presso il Setting Area Medica di livello II neurologico o presso la Terapia Intensiva nei due Presidi Ospedalieri dell'Azienda in base alla residenza. Analogamente, se il paziente presenta difficoltà nel deglutire sarà ricoverato nel Setting medico di livello II neurologico/gastroenterologico per la predisposizione di un adeguato supporto alla nutrizione (Enterale-PEG, Parenterale).

I pazienti saranno inoltre segnalati al 118 al momento del rientro al domicilio.

Sarà informato delle procedure eseguite e coinvolto in questa fase anche il medico palliativista direttamente dal *case manager*.

### 2) Gestione emergenze

Il percorso differenzia la gestione delle emergenze legate ad una insufficienza respiratoria da quelle di altra natura.

- Quando il paziente a domicilio presenta sintomi di insufficienza respiratoria grave contatterà il 118 per le prime manovre di emergenza e per il trasporto al Pronto Soccorso dell'Ospedale di riferimento. In Pronto Soccorso saranno eseguite le procedure previste per le emergenze respiratorie e disposto il ricovero nel Setting della Terapia Intensiva: durante la degenza sarà avvertito il *case manager* e quindi attivato il team SLA per gli interventi del caso.
  - Quando il paziente a domicilio presenta sintomi che richiedano assistenza in emergenza di altra natura contatta o il MMG o il 118: in tal caso il paziente è trasportato al Pronto Soccorso dell'Ospedale di riferimento e dopo la valutazione in PS, se il paziente necessita di ricovero, sarà disposto il ricovero nel Setting idoneo dove sarà attivato il Team SLA.
  - Nel caso in cui non si ravvisi immediatamente la necessità di ricovero in Pronto Soccorso, il paziente o il suo MMG contatterà il *case manager* per la presa in carico: se necessario il ricovero in Pronto Soccorso, chiamerà il 118 per il trasferimento in Ospedale.
  - Nel caso in cui il paziente sia trasportabile dal "care giver" potrà essere accompagnato al Pronto Soccorso dell'Ospedale di riferimento che, in caso di necessità di ricovero, lo trasferirà nel Setting più idoneo al caso concreto.
- **FASE III fase avanzata di malattia e rifiuto della ventilazione invasiva.**

### 1) Attivazione cure palliative

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  19 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

L'ultima fase individuata prevede i casi in cui il paziente rifiuti la terapia ventilatoria invasiva: sarà attivato direttamente il medico palliativista dal case manager già a conoscenza del caso e sarà valutato insieme ai familiari se la prosecuzione delle cure (sedazione palliativa) potrà avvenire al domicilio del paziente oppure se sarà necessario un ricovero presso un Hospice.

In tutte le fasi del percorso, in funzione dei bisogni del paziente, sarà attivato il servizio infermieristico domiciliare la cui attività è prevista dallo specifico "Percorso Assistenziale Territoriale alle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica" condiviso in sede aziendale e già operativo dal 2010 cui si rimanda per le opportune competenze.

Copia conforme all'originale

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  20 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

## 6. Gestione della documentazione sanitaria

Per garantire una corretta tracciabilità di tutto il percorso terapeutico ed assistenziale del paziente, sarà predisposta una cartella clinica multidisciplinare nella quale saranno registrati tutti gli eventi dei vari professionisti che prenderanno in cura il paziente presso il proprio domicilio. La cartella clinica sarà conservata in originale presso l'ambulatorio SLA e sarà aggiornata costantemente dai vari professionisti che accederanno di volta in volta al domicilio del paziente o che eseguiranno prestazioni in ambiente ospedaliero. È prevista inoltre la conservazione in copia presso il domicilio del malato della cartella clinica integrata così da permettere sia al MMG, sia ai vari professionisti del team multidisciplinare il monitoraggio delle attività e del decorso clinico del paziente. È auspicabile anche l'introduzione di informatizzazione della cartella clinica al momento non disponibile.

## 7. Revisione del percorso

Il percorso integrato per i malati affetti da SLA sarà sottoposto ad una prima revisione a 6 mesi dalla sua attivazione e successivamente a revisioni annuali mediante appositi incontri tra tutti i componenti del team multidisciplinare.

Durante questo periodo saranno analizzate le criticità emerse e segnalate al case manager: se la criticità emersa richiederà un intervento tempestivo sarà sottoposta a giudizio del team multidisciplinare in tempi brevi, prima di attendere la revisione programmata.

## 8. Percorsi specialistici

### 1) IL RUOLO DEL NEUROLOGO: Responsabile: Chiara Sonoli

#### a) Attività e responsabilità

1. In caso di segnalazione di sospetta SLA esegue una visita ambulatoriale o domiciliare entro una settimana.
2. Organizza visite specialistiche ambulatoriali e/o predispone il ricovero per accertamenti diagnostici.
3. Durante il ricovero coordina le varie figure specialistiche assumendo il ruolo di *case manager*.
4. Al momento della dimissione redige la certificazione di Malattia Rara, stabilisce il piano terapeutico e il piano riabilitativo.
5. Effettua controlli ospedalieri presso l'Ambulatorio SLA e/o domiciliari ogni 3 mesi salvo casi di urgenza.

#### b) Visita specialistica neurologica: orari, accesso e modalità

Le visite presso l'ambulatorio SLA si svolgono il Lunedì pomeriggio dalle ore 15 alle ore 17 (Ambulatorio 21- Poliambulatorio A- Ospedale San Jacopo) alla presenza del fisioterapista che ha in carico il paziente.

Durante la visita è effettuato il controllo clinico del paziente, ridefinita la stadiazione della malattia ed eseguito un EMG di controllo.

L'accesso è regolamentato da richiesta su ricettario ministeriale con la dizione "visita neurologica per SLA" e con codice unico.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  21 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

Compilerà, in caso di richiesta pervenuta alla Direzione Aziendale da parte del paziente, la Certificazione Specialistica per il Contributo Regionale a sostegno della funzione assistenziale domiciliare per le persone affette da SLA (Delibera n. 721 del 3.8.2009).

Copia conforme all'originale

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  22 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

## 2) IL RUOLO DELLO PSICOLOGO Responsabile: Maria Berica Tortorani

### STADIO A

- Presa in carico precoce, con interventi di sostegno psicologico mirati all'accettazione ed elaborazione della diagnosi, nel particolare momento della sua comunicazione. Si può prevedere l'opportunità della compresenza Psicologo-Neurologo, al momento della comunicazione della diagnosi.
- Necessità che il paziente e la famiglia siano informati dell'esistenza delle attività svolte dal servizio psicologico dedicato.
- L'articolazione del percorso psicologico va modulato a partire dalle condizioni del paziente.
- Sono previsti:
  - a. Interventi effettuati sul paziente.
  - b. Interventi rivolti al paziente e alla famiglia orientati all'accettazione della malattia e successiva elaborazione dei contenuti emotivi ad essa correlati.
  - c. possibilità di interventi individuali e/o di coppia o di famiglia.

### STADIO B

- Interventi di presa in carico psicologica del paziente, della coppia e/o della famiglia mirati a sostenere e favorire processi di accettazione della malattia nella sua ingravescenza.
- Elaborazione di strategie di coping nel far fronte agli scenari emotivi e affettivi determinatesi a seguito della SLA.
- Possibilità di inserimento dei famigliari nel gruppo di sostegno e supporto psicologico, svolto a cadenza mensile sul territorio.
- Promozione e sostegno dell'inserimento della famiglia nella rete sociale.
- Attività di sostegno e orientamento rivolte al care giver, mirate all'ottimizzazione della relazione e delle azioni di cura col paziente.

### STADIO C

- Interventi individuali, rivolti al paziente, mirati all'elaborazione della perdita progressiva delle proprie capacità e delle autonomie.
- Interventi di sostegno rivolti al paziente e alla famiglia nel prendere le decisioni riferite all'uso di tecnologie assistive di supporto alla respirazione e alla nutrizione (PEG, tracheotomia): scelte fortemente connesse alle decisioni di fine vita.
- Attivazione di corsi di formazione rivolti ad infermieri e fisioterapisti della riabilitazione che svolgono l'assistenza domiciliare ai pazienti SLA.

### STADIO D

- Interventi rivolti al paziente finalizzati all'accettazione dei processi relativi alle fasi finali della vita e accompagnamento nello stadio finale della malattia
- Interventi rivolti ai familiari sostenendoli nella strutturazione di strategie mirate all'accettazione della perdita del congiunto.
- È prevista la collaborazione con l'UFS Cure Palliative e Hospice Prato e Pistoia.

A seguito del decesso del congiunto sono previsti interventi di elaborazione del lutto rivolti alla famiglia e al care giver.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  23 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

Durante tutto il percorso lo Psicologo sostiene, facilita e favorisce la modalità di lavoro d'équipe e mantiene attive le sinergie con i servizi coinvolti nella presa in carico del paziente.

Il setting degli interventi è modulato a seconda delle condizioni del paziente, dei suoi bisogni e dello stadio della malattia.

Nell'ultima fase della malattia sono previsti interventi a domicilio.

Copia conforme all'originale

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  24 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

### 3) IL RUOLO DELLE TERAPIE PALLIATIVE Responsabile: Luca Lavacchi

Intervento del palliativista e possibile inserimento nella Rete di Cure Palliative.

#### 1) Alla comparsa della difficoltà respiratoria (II FASE)

Colloquio con Paziente e Familiari sulla presa in cura in caso di rifiuto di interventi invasivi respiratori e possibilità di assistenza in Hospice e/o Domicilio per possibile sedazione palliativa.

Risorse: Presenza della Struttura Hospice e/o Assistenza Domiciliare con Personale della Rete di Cure Palliative addestrato e motivato ad un'alta intensità assistenziale presente 7/7 giorni settimana. Reperibilità medica H 24.

#### 2) Fase avanzata di malattia

- Paziente che rifiuta la ventilazione invasiva.
- Paziente con PEG, Tracheotomia e Ventilazione.
- Paziente che rinuncia alla ventilazione invasiva

#### 3) Possibilità di ricovero in Hospice per:

- Post tracheotomia e adattamento ventilatore per educazione care giver per un periodo limitato all'addestramento liberando il posto/letto in terapia intensiva.
- Rifiuto e/o rinuncia alla ventilazione invasiva per presa in cura e possibile sedazione palliativa.
- Ricovero di sollievo alla famiglia e/o momentanea assenza del care giver.
- Ricovero di 30 giorni.
- Ricovero per scompenso sintomatologico in accordo con gli altri specialisti per il tempo necessario alla nuova stabilizzazione.
- Risorse: Presenza struttura Hospice. Integrazione con gli altri specialisti per interventi necessari in Hospice e MMG.

#### 4) Assistenza Domiciliare.

- Periodiche visite dell'Equipe della Rete di Cure Palliative.
- Inserimento nella Rete per presa in cura in caso di rifiuto/rinuncia ventilazione invasiva
- Risorse: Assistenza ADI
- Rete di Cure Palliative
- Assistenza Domiciliare con Personale della Rete di Cure Palliative addestrato e motivato ad un'alta intensità assistenziale presente 7/7 giorni settimana. Reperibilità medica H 24.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  25 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

#### 4) IL RUOLO DELLA FISIOTERAPIA

**Responsabili: Simone Bonacchi, Paolo Lippi, Sandra Berti, Cristina Nicolis, Marco Lazzeri**

- L'intervento del fisioterapista ha inizio con la comparsa delle problematiche di ordine motorio e respiratorio e prosegue in tutte le fasi della malattia.
- L'intervento del logopedista ha inizio con la comparsa di disfagia e disturbi della comunicazione e può proseguire in base alle condizioni cliniche del paziente.
- L'attivazione del fisioterapista/logopedista avviene mediante progetto riabilitativo redatto di concerto con il neurologo di riferimento.
- Le risorse sono costituite dai Fisioterapisti/Logopedisti in servizio presso le due SOC/SOS Riabilitazione Funzionale Aziendali, nell'articolazione ospedaliera e territoriale, nonché dalle strutture convenzionate con la nostra USL.
- L'intervento fisioterapico/logopedico è garantito a livello:
  - a. Ambulatoriale
  - b. Domiciliare
  - c. Ospedaliero
- Frequenza di trattamento:
  - Durante il ricovero ospedaliero l'intervento fisioterapico è garantito quotidianamente, dal Lunedì al Venerdì.
  - A livello territoriale, sia in ambito domiciliare che ambulatoriale, la frequenza di trattamento è di due volte a settimana.

#### 5) IL RUOLO DEL FISIATRA

**Responsabile: Laura Restano Magazzini**

- 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 e se i tempi di attesa superano, al CUP, 7-10 giorni lavorativi, la richiesta può essere consegnata direttamente presso le segreterie del Centro di Riabilitazione di Valdibrana a Pistoia o del Centro Fiorella Cappelli a Borgo a Buggiano.
- Le prenotazioni per visite domiciliari vengono raccolte sempre dalle segreterie dei centri.
- L'intervento del fisiatra può iniziare in ospedale con la richiesta di consulenza da parte del medico del reparto.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  26 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

## 6) IL RUOLO DELLA CONSULENZA FISIATRICA PER AUSILI

**Responsabile: Michela Negro**

### a) Sede e orari del laboratorio ausili informatici

- Il laboratorio ausili informatici ha sede a Pistoia presso l'Istituto Professionale Statale per l'Agricoltura e l'Ambiente "B. De' Franceschi" in via Dalmazia 221, Pistoia.

Il laboratorio è funzionante nei giorni lunedì e giovedì, venerdì dalle ore 09.00 alle ore 14.00.

Telefono: 0573 400168 (si può lasciare messaggio anche alla segreteria telefonica)

Mail : [labausilipi@usl3.toscana.it](mailto:labausilipi@usl3.toscana.it), Fax: 0573 905889

### b) Attivazione della valutazione del laboratorio ausili informatici

- Il laboratorio è attivato per le valutazioni tramite una "richiesta di valutazione per attribuzione di ausili tecnologici". La compilazione della richiesta deve avvenire su ricettario regionale.

Il Prescrittore della valutazione può essere:

- il medico di Medicina Generale o il Pediatra di Libera Scelta
- un medico specialista dell'USL e delle Aziende Ospedaliere
- l'appuntamento è dato direttamente dal laboratorio ausili

Il laboratorio ausili informatici è generalmente attivato per la valutazione del paziente con SLA quando questi si trova in uno Stadio B ossia quando il linguaggio risulta dislalo e difficilmente comprensibile e la scrittura è rallentata, imprecisa e difficilmente decifrabile. Il problema di scrittura associato a quello di parola rendono difficile la comunicazione che può essere facilitata grazie all'utilizzo, inizialmente, di comunicatori con sintesi vocale o grazie a software che possono essere installati su PC portatili e tablet qualora le capacità motorie della mano siano sufficientemente conservate da poter attivare una tastiera. Se le capacità motorie non permettono l'utilizzo di una tastiera si può ricorrere all'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. Se non ci sono movimenti sfruttabili in modo efficace dai sensori, allora si ricorre al puntatore oculare che permette grazie al movimento delle pupille di gestire un pc e un sistema di comunicazione.

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, telefoni. Tramite i telecomandi ad infrarossi a comando vocale o gestiti da un sensore si possono cambiare i canali della televisione, si può comandare un telefono, si può aprire una porta o una finestra se predisposta, attivare un condizionatore d'aria.

### c) 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: ingegnere, fisiatra e logopedista.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  27 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

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

- Individuato l'ausilio e prescritto, gli operatori presenteranno all'utente e al neurologo referente una relazione finale 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
- Seguirà l'addestramento all'utilizzo dell'ausilio e i controlli in itinere ogni 2 mesi.

## 7) IL RUOLO DELLO PNEUMOLOGO

**Responsabile: Michela Grazzini**

### **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. A causa della debolezza dei muscoli respiratori, 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 (per es. broncopneumoniti) intercorrenti. Data l'ampia riserva intrinseca dell'apparato respiratorio, i sintomi iniziali possono essere minimi, mascherati inoltre da una globale debolezza muscolare e dalla conseguente riduzione dell'attività motoria. È pertanto fondamentale prestare attenzione a numerosi sintomi che possono comparire quali ortopnea, tosse al risveglio, affaticabilità, ipersonnolenza diurna, insonnia, cefalea mattutina, incubi notturni, riduzione delle prestazioni intellettuali fino ad un quadro conclamato di insufficienza respiratoria che rappresenta la complicanza più temibile e, sebbene si manifesti tardivamente nell'evoluzione della malattia, talvolta può presentarsi anche negli stadi iniziali.

È pertanto fondamentale individuare precocemente i sintomi respiratori e i primi segni di insufficienza respiratoria in modo tale da poter intervenire tempestivamente per prevenire eventuali complicanze e migliorare la qualità della vita dei pazienti.

Sono disponibili numerosi test di valutazione della funzione respiratoria. La misurazione dei gas arteriosi mediante emogasanalisi (misurazione della PaO<sub>2</sub> e PaCO<sub>2</sub>).

La misurazione della Capacità Vitale che risulta essere 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), pressione massima di aspirazione nasale 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 sono inoltre la pulsossimetria notturna e la successiva eventuale polisinnografia nei soggetti che evidenziano desaturazioni arteriose notturne.

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 maniera non invasiva sia invasiva. L'obiettivo del supporto ventilatorio non è solo quello di migliorare la respirazione, ma anche di prolungare la sopravvivenza e migliorare la qualità della vita. La ventilazione meccanica non invasiva (NIV),

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  28 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

attraverso una maschera applicata sul volto del paziente e collegata ad un ventilatore, rappresenta una prima procedura capace di migliorare un iniziale deficit respiratorio.

### Modalità di svolgimento dei controlli pneumologici:

a) Al momento della diagnosi di SLA:

- Spirometria,
- Consulenza Pneumologica
- eventuali altri accertamenti in ambito pneumologico a giudizio dello specialista.

b) Controlli successivi:

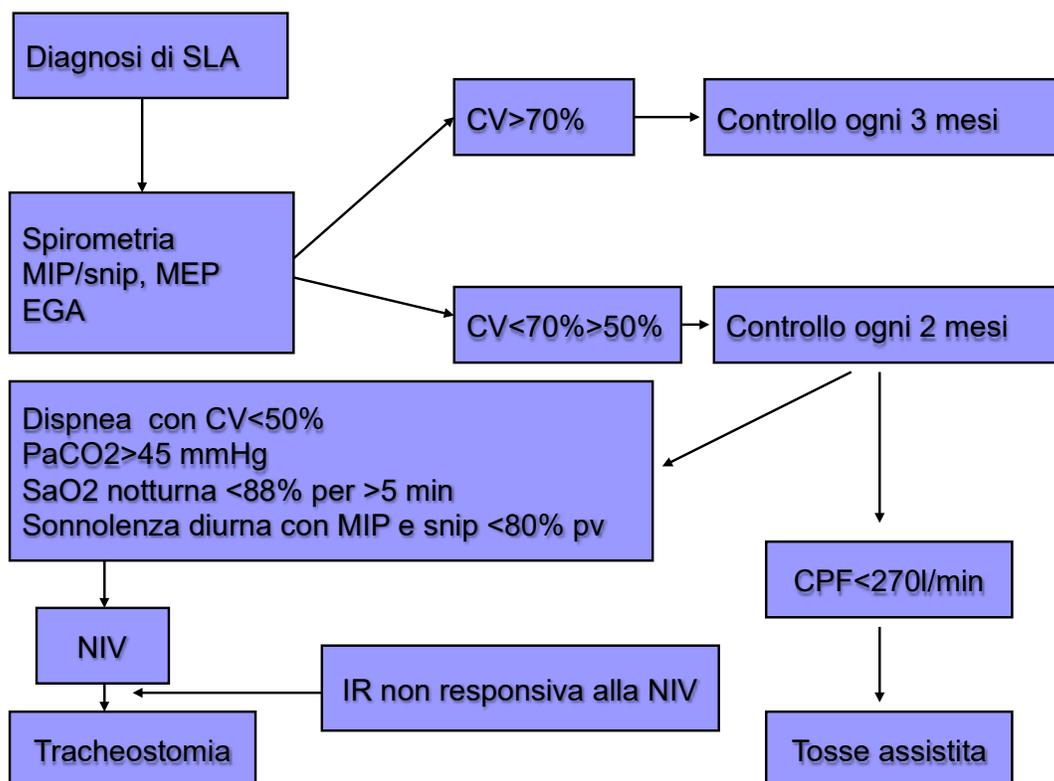
1. se *Capacità Vitale (CV o FVC) > 70%*, in assenza di sintomi respiratori: esecuzione di spirometria e visita pneumologia ambulatoriale ogni 3 mesi.
2. se *Capacità Vitale tra 50 e 70%*, in assenza di sintomi o patologie respiratorie acute:
  - spirometria ogni 2 mesi;
  - eventuale emogasanalisi arteriosa in presenza di sintomi respiratori;
  - colloquio con il paziente ed i caregiver circa la possibilità di un futuro utilizzo di ventilazione non invasiva (NIV).
3. se *Capacità Vitale < 50%*: oltre all'esecuzione di spirometria ogni 1-2 mesi e di altre indagini a seconda del giudizio clinico (emogasanalisi e pulsossimetria notturna) è elaborata e programmata la strategia di supporto mediante ventilazione non invasiva (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 (TV).

## Misura della funzione respiratoria

- **Spirometria completa**
  - misura CV in posizione eretta e supina
  - VR/CPT (spesso aumentato)
  - DLCO (ridotta ma normale o aumentata se corretta per VA)
- MIP/SNIP e MEP
- EGA
- Saturimetria arteriosa notturna

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  29 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

### Follow up dei pazienti con SLA



Copia CC

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  30 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

## 8) IL RUOLO DELL'ANESTESISTA-RIANIMATORE

**Responsabili: Lucia Lari, Alessandra Panchetti**

### a) Attività e responsabilità dell'Anestesista-Rianimatore nei confronti di pazienti e familiari

- Durante il colloquio quotidiano Medico e Infermiere (formale)
- Bisogno di informazione con contenuti scientifici.
- Durante i momenti di presenza dei familiari in reparto (informale)
- Bisogno di informazioni pratiche.
- Bisogno di mediazione con la tecnologia.
  - Bisogno di mediazione con il corpo.
  - Bisogno di adottare nuovi codici comunicativi.
- Fornire gli STRUMENTI
- Terapeutici: P.E.G., Tracheotomia, Ventilatori, Aspiratori, Sistemi di comunicazione, etc
  - Concettuali: essere vicino, nelle scelte, al gruppo familiare
  - Assistenziali e Formativi: ruolo degli Infermieri e dei fisioterapisti
- Intervento Educativo Medico, Infermiere, Famiglia, Paziente (30 giorni)
  - Igiene della persona
  - Mobilizzazione passiva
  - Cura del tracheostoma
  - Cura della protesi respiratoria
  - Aspirazione endotracheale
  - Gestione della PEG
  - Gestione della strumentazione elettromedicale
  - Manovre di assistenza respiratoria manuale
  - Gestione degli eventi imprevisti
- Garantire contatti con:
  - L'assistenza Infermieristica domiciliare
  - Il Medico di Medicina Generale
  - Il Fisioterapista
  - Assistenti sociali
  - Sistema 118
  - Adeguamento dell'Impianto elettrico
  - Consegna del Programma Domiciliare

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice          PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  31 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

b) *Calendario delle Attività*

<i>Prestazione</i>	<i>Soggetto/i</i>	<i>Luogo</i>	<i>Data /scadenza</i>
Visita domiciliare	Medico e Infermiere Rianimazione MMG, Infermiere Distretto	Domicilio	Mensile
Sostituzione cannula tracheostomica	Medico e Infermiere Rianimazione	Rianimazione	Trimestrale
Sostituzione PEG	Medico Endoscopia Digestiva	Endoscopia Digestiva	Annuale
Sostituzione filtro antibatterico ventilatore	Infermiere Distretto	Domicilio	Settimanale
Controllo filtro antibatterico ventilatore	Infermiere Distretto	Domicilio	Settimanale
Sostituzione umidificatore catether mount	Infermiere Distretto e familiare/Caregiver	Domicilio	Giornaliera e al bisogno
Sostituzione circuiti respiratori esterni	Infermiere Distretto	Domicilio	Settimanale
Manutenzione preventiva	Ditta appaltatrice		Semestrale

c) **Attività della Terapia Intensiva in Area Valdinievole**

- il care-giver è istruito dal personale dalla Terapia Intensiva giorno per giorno fino al completo apprendimento della gestione della tracheotomia, ventilazione, PEG, ecc.
- un medico della rianimazione assicura la sua disponibilità nei primissimi giorni (telefonica e al bisogno a domicilio)
- i successivi accessi a domicilio sono in ADI come consulente e quindi su richiesta del MM
- il rianimatore a domicilio sostituisce la cannula tracheostomica ogni 30-40 giorni (cannula fornita a domicilio dalla ditta che eroga il materiale respiratorio) e sostituisce la sonda Peg ogni 6 mesi sempre su richiesta documentata del Curante, salvo deterioramento o malfunzionamento della PEG per cui l'accesso è anticipato. La sonda è portata preventivamente a domicilio dal personale infermieristico.
- la prima sostituzione della PEG è da eseguirsi sempre al polo endoscopico. Per organizzare la 1ª sostituzione è tutto organizzato dal rianimatore dedicato agli accessi domiciliari che prenota i vari appuntamenti.
- per il cambio dei circuiti ventilatori è prevista la sostituzione mensile.
- se il paziente proviene da altre strutture chi avvisa del suo rientro a domicilio il Rianimatore dedicato di solito è il personale infermieristico del distretto interessato
- i familiari del malato SLA hanno tutti il numero telefonico del Rianimatore che si occupa delle ADI.
- nel caso di problematica di estrema urgenza i familiari sanno di allertare il 118.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  32 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

**9) IL RUOLO DELL'OTORINOLARINGOIATRA**  
**Responsabile: Paolo Frosini**

Dopo una prima valutazione al momento della diagnosi, i controlli saranno effettuati ogni 3 mesi tranne casi urgenti in cui sarà concordata la visita direttamente con il *case manager* del percorso.

**MODALITÀ DI SVOLGIMENTO DEI CONTROLLI ORL**

Sono previsti 3 appuntamenti ambulatoriali a settimana per le visite di controllo (al momento il Sabato mattina).

- Durante la visita viene effettuata:
  - Valutazione dei nervi cranici: V, VII, IX, XI e XII.
  - Valutazione fibroendoscopica: fonazione, respirazione e deglutizione.
- L'attivazione avviene tramite richiesta su ricettario regionale per i controlli programmati o direttamente previa comunicazione telefonica o per e-mail dal *case manager* del percorso.

Copia conforme all'originale

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice          PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  33 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

#### 6. Diffusione/conservazione/consultazione/archiviazione

La Segreteria della SOC Neurologia di Pistoia 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 nell'ultimo 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.

#### 7. Monitoraggio e controllo

N° di pazienti con **Sclerosi Laterale Amiotrofica e malattie del motoneurone** entrati nel PDTA /N° pazienti con codice ICD9 n. 33520 Sclerosi Laterale Amiotrofica

#### 8. Revisione

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

#### 9. Allegati

- Allegato 1: Percorso assistenziale territoriale per le persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) Area Pistoiese

#### 10. Riferimenti (ove ritenuto appropriato)

- Delibera G.R. n.721 del 03-08-2009 "Sperimentazione interventi a sostegno della funzione assistenziale domiciliare per le persone affette da SLA"
- Decreto n. 5725 del 05-11-2009, "DGR N. 721/2009 Sperimentazione interventi a sostegno della funzione assistenziale domiciliare per le persone affette da SLA: disposizioni attuative e assegnazione risorse economiche alle aziende USL", Allegati A, B e C
- Delibera GR RT N 1053 del 28-11-2011 "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", Allegato A.
- Delibera GR RT N 1113 del 11-12-2012 "Azioni a sostegno della funzione assistenziale domiciliare per le persone affette da SLA: prosecuzione della sperimentazione ed assegnazione delle risorse"

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice          PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  34 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

- Azienda USL 8 Arezzo – Dipartimento di Neuroscienze – Malattie del motoneurone e Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA); percorso diagnostico terapeutico e assistenziale della Azienda USL 8 di Arezzo, Giugno 2010.
- Gruppo di Studio Società Italiana Neurologia "Bioetica e cure palliative"
- "GdS per la Bioetica e le Cure Palliative in Neurologia" *Neurol Sci*, 2000, 21: 261-265
- Le cure palliative in neurologia: come, dove e quando, L.R. Causarano, *Neurol Sci* (2005) 26:S127–S131
- Simmons Z. Department of Neurology, Penn State College of Medicine, Hershey, USA
- Management strategies for patients with amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis through death. *Neurologist*. 2005 Sep;11(5):257-70
- Clinical neurophysiology in the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: the Lambert and the El Escorial criteria. Wilbourn AJ. *J Neurol Sci*. 1998 Oct;160 Suppl 1:S25-9.
- Simmons Z. Department of Neurology, Penn State College of Medicine, Hershey, USA
- Management strategies for patients with amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis through death. *Neurologist*. 2005 Sep;11(5):257-70
- Clinical neurophysiology in the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: the Lambert and the El Escorial criteria. Wilbourn AJ. *J Neurol Sci*. 1998 Oct;160 Suppl 1:S25-9.
- 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 Dec;1(5):293-9. Review
- Meeting report: highlights of the Fifth European ALS Congress. Petri S, Dengler R. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007 Dec;8(6):380-2. Epub 2007 Oct 11
- Hunter MD; Robinson IC; Neilson S. The functional and psychological status of patients with amyotrophic lateral sclerosis: some implications for rehabilitation. *Disabil Rehabil* 1993;15:119–26.
- Worthington A. Psychological aspects of motor neurone disease: a review. *Clin Rehabil* 1996;10:185–94.
- Brown WA; Mueller PS. Psychological function in individuals with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Psychosom Med* 1970;32:141–52.
- Ray RA; Street AF. Non-finite loss and emotional labour: family caregivers' experiences of living with motor neurone disease. *Journal of Nursing and Healthcare of Chronic Illness in association with Journal of Clinical Nursing*. 2007. 16, 3a, 35–43
- McDonald ER; Wiedenfeld SA; Hillel A; Carpenter CL; Walter RA. Survival in amyotrophic lateral sclerosis: the role of psychological factors. *Arch Neurol* 1994;51:17–23.
- Back AL, Arnold RM, Baile WF, et al. Efficacy of communication skills training for giving bad news and discussing transitions to palliative care. *Arch Intern Med* 2007; 167 (5):453-460.
- Buckman R. La comunicazione della diagnosi. Raffaello Cortina Editore 2003, Milano.
- H. Mitsumoto, J. G. Rabkin. Palliative Care for Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. "Prepare for the Worst and Hope for the Best" *JAMA*. 2007;298(2):207-216
- Workman S. A communication model for encouraging optimal care at the end of life for hospitalized patients. *QJM* 2007; 100(12):791-797.
- C.A. Munroe, M.D. Sirdofsky, T.Kuru, E.D. Anderson. End-of-Life Decision Making in 42 Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Respir. Care* 2007;52(8):996 –999
- M. T. Nolan et al. Family health care decision making and self-efficacy with patients with ALS at the end of life. *Palliat Support Care*. 2008 September ; 6(3): 273–280.
- Smyth A, Riedl M, Kimura R, Olick R, Siegler M. End of life decisions in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-cultural perspective. *J Neurol Sci* 1997;152 Suppl 1:S93–S96

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice          PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  35 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

- Linee Guida della Società Italiana di Nutrizione Parenterale e Enterale (SINPE) 2006,
- Langmore, Cochrane Database of systematic reviews 2006 Miller, Neurology 2009
- L. J. Carpenito Diagnosi infermieristiche. Applicazione alla pratica infermieristica, Casa Ed. Ambrosiana Milano, edizione 2010, L. J. Carpenito
- Nursing Diagnoses: process and application, Mc Hill New York 1987, M.Gordon
- Legge Regionale 24 febbraio 2005, n. 41 "Sistema integrato di interventi e servizi per la tutela dei diritti di cittadinanza sociale" (7.3.2005 Bollettino Ufficiale della Regione Toscana n. 19)
- Informazioni al paziente sulla PEG (Gastrostomia Endoscopica Percutanea) cod. az. 01019INF04
- Legge Regionale 18 dicembre 2008, n. 66 "Istituzione del fondo regionale per la non autosufficienza"
- Piano Integrato Sociale Regionale (PISR) 2007-2010, allegato 3 "L'assistenza continua alla persona non autosufficiente"
- Delibera GRT n.370 del 22.03.2010 Approvazione del "Progetto per l'assistenza continua alla persona non autosufficiente"
- Delibera Aziendale n.50 del 2008 della SdS Pratese (Consorzio della Società della Salute dell'Area Pratese) "Assetto e procedure per l'attuazione del progetto di assistenza continua alla persona non autosufficiente "
- Delibera n. 8 del 2009 della SdS Pratese "Progetto per l'assistenza continua alla persona non autosufficiente dell'area pratese: assetto organizzativo"
- Informativa per il paziente sulla procedura di Rachicentesi (Puntura Lombare)
- cod. az. 01056INF02
- DGRT 10/R 22/03/2012 Modifiche al decreto del Presidente della Giunta regionale 24 dicembre 2010, n. 61/R (Regolamento di attuazione della legge regionale 5 agosto 2009, n. 51) in materia di autorizzazione e accreditamento delle strutture sanitarie.

## 11. Indice revisioni

Revisione n°	Data emissione	Tipo modifica	Titolo
0	25/03/2022	La presente annulla e sostituisce integralmente la procedura della ex Azienda USL 3 di Pistoia PIC.NEU-ASC.01	

## 12. Lista di diffusione

- Direttore Sanitario Aziendale
- Direttore Zona Distretto
  - Direttore SOC DSPO S. Jacopo e San Marcello
  - Direttore SOC DSPO SS. Cosma e Damiano
  - Direttore Staff Direzione Sanitaria
  - Direttore Area Governo Clinico
  - Direttore Dipartimento Assistenza infermieristica e ostetrica
  - Direttore Dipartimento di Medicina Fisica e Riabilitazione

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Pistoia	<b>Codice</b> <b>PDTA.AMCD.06</b>	<b>Revisione</b>  0	<b>Pagina</b>  36 di 36
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone- Area Pistoiese			

- Direttore SOS I Rischio Clinico
- Direttore SOS di Gestione Pistoia
- Direttori SOC e SOS, del Presidio Ospedaliero S. Jacopo e San Marcello
- Direttore Dipartimento Emergenza Urgenza
- Direttore SOC 118 Firenze Prato ed Elisoccorso regionale
- Direttore Emergenza Accettazione
- Direttore SOC Oncologia Medica Pistoia
- Direttore Dipartimento U.F.S Cure Palliative e Hospice Prato e Pistoia
- Responsabile Coordinamento Assistenza Sanitaria Territoriale (C.A.S.T.)
- Responsabile U.F. Medicina Specialistica
- Responsabile U.F. Cure Primarie
- Direttore Dipartimento Servizi Sociali
- Direttore Dipartimento Salute Mentale e dipendenze
- Direttore U.FC S.M.A. Pistoia
- Direttore UOS. Psicologia Pistoia

Copia conforme all'originale