

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice PDTA.AMCD.05	Revisione 0	Pagina 1 di 30
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese			

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

Data	Redazione	Verifica	Approvazione
23/03/2022	Referente Gruppo di redazione: SOC Neurologia Prato Alba Caruso	Processo Direttore Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative Pasquale Palumbo SGQ Direttore f.f. SOC Governance Clinico Assistenziale Mauro Romilio	Direttore Dipartimento delle Specialistiche Mediche Landini Direttore SOC DSPO Santo Stefano Sara Melani

Gruppo di redazione:

- Pasquale Palumbo, Direttore Area Malattie cerebro-vascolari e degenerative.
- Alba Caruso, Neurologo, SOC Neurologia Prato.
- Valentina Melani, infermiera SOC Neurologia Prato.

Supporto metodologico:

- SOC Governance Clinico Assistenziale Dr. Massimiliano Puccio

Parole chiave: inserire una o più parola chiave (metadata) per facilitare la ricerca informatizzata del documento, che viene scelta dal gruppo di lavoro

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	2 di 30

Indice

1. Premessa	2
2. Scopo/ Obiettivi	3
3. Campo di applicazione	4
4. Glossario e Definizioni.....	4
5. Responsabilità e descrizione delle attività.....	5
5.1. Descrizione del percorso terapeutico assistenziale	10
5.2. Diagramma di flusso territorio-ospedale: 1 Fase: diagnosi, comunicazione, certificazione, invio al GIV	11
5.3. Diagramma di flusso territorio- 2 Fase attivazione dell'ADL, Attivazione del Servizio Sociale, monitoraggio clinico e strumentale	15
5.4. Diagramma di flusso territorio 3 Fase: Gestione della fase avanzata della malattia e complicanze, ausili, cure palliative, assegno mensile di cura	20
5.5. Gestione della fase avanzata e complicanze	21
5.6. Diagramma di flusso-Territorio-Ospedale- Territorio: fase del Pronto Soccorso e/o del ricovero ospedaliero	25
5.7. Ricovero Ospedaliero	26
6. Diffusione/conservazione/consultazione/archiviazione	27
7. Monitoraggio e controllo	27
8. Strumenti / Registrazioni.....	27
9. Revisione.....	27
10. Allegati.....	27
11. Riferimenti.....	27
12. Indice revisioni.....	29
13. Lista di diffusione.....	30

1. Premessa

Il presente documento ha lo scopo di tracciare il PDTA, uno strumento basato sull'analisi dei percorsi compiuti dai pazienti e dei processi produttivi che concorrono alla loro determinazione, e mirato alla loro re-ingegnerizzazione in un'ottica di snellimento e di eliminazione delle fasi superflue che non aggiungono valore al risultato. Tale strumento prende in considerazione gli aspetti organizzativi e gestionali, nonché, in alcuni casi, aspetti clinici sotto forma di protocolli, linee guida e buone pratiche (EBM -Evidence Based Medicine - ed EBN – Evidence Based Nursing).

Il PDTA è inteso come una linea di indirizzo, uno strumento di gestione clinica, che non sostituisce le scelte professionali.

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), o malattia dei motoneuroni, è una malattia neurodegenerativa e progressiva del sistema nervoso, che colpisce selettivamente i cosiddetti neuroni motori centrali e periferici, cellule deputate al controllo del movimento volontario.

Questa malattia, le cui cause sono ancora oggi ignote, fu descritta nel 1860 da Jean Martin Charcot.

E' una patologia rara con una incidenza, in Italia, di 2 – 3 casi ogni 100.000 individui all'anno ed una prevalenza di 8 casi, ogni 100.000 abitanti. In Italia i casi di SLA attesi sono 4.500. Si calcola che in Toscana ci siano circa 420 - 450 persone affette, con bisogni clinico assistenziali e funzionali diversamente rappresentati, in base alle diverse fasi della malattia.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice PDTA.AMCD.05	Revisione 0	Pagina 3 di 30
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese			

Il monitoraggio nel territorio toscano dell'erogazione dell'assegno regionale previsto dalla programmazione regionale, per i casi più gravi, rileva un'oscillazione che varia fra 160 e 190 casi SLA, con attribuzione nell'anno del contributo per l'assistenza domiciliare.

Nel territorio pratese la stima di prevalenza è di 20 casi.

Il numero relativamente piccolo di casi si accompagna ad un complesso, gravoso e difficile carico assistenziale per la famiglia e l'organizzazione sanitaria.

La malattia è lievemente prevalente nel sesso maschile e l'età media di esordio è di 65 anni, con una massima incidenza tra i 64 e 75 anni.

Non sono noti chiari fattori di rischio e gli studi si stanno concentrando su alcuni elementi specifici, tra cui i campi elettromagnetici, i traumi ed il fumo di sigaretta; inoltre sembra che particolari gruppi di persone presentino un rischio più elevato di malattia: calciatori professionisti italiani tra il 1970 e il 2001 ed i militari americani che hanno partecipato alla Guerra contro l'Iraq nel periodo 1991 - 1992.

I meccanismi attraverso i quali la malattia si sviluppa non sono noti e la convinzione attuale è che la patogenesi sia multifattoriale; gli studi si stanno concentrando sui meccanismi degenerativi cellulari come l'eccitotossicità, la disfunzione mitocondriale, l'aggregazione proteica, lo stress ossidativo e le mutazioni genetiche, in particolare quelle della SOD1.

La malattia è considerata ereditaria nel 5 - 10 % dei casi, con un meccanismo autosomico dominante.

La SLA è la principale malattia del motoneurone e la forma classica rappresenta il 90% circa dei casi; le altre forme sono rappresentate dalla atrofia muscolare progressiva (PMA), paralisi bulbare progressiva (PBA) e Sclerosi Laterale Primaria (PLS).

Clinicamente, la progressiva paralisi della muscolatura scheletrica, dopo uno - tre anni dall'esordio, può determinare una ingravescente perdita delle funzioni motorie ed il paziente ha difficoltà nel muoversi, nel parlare, nel deglutire e nella respirazione. Per tutta la durata della malattia è conservata una completa integrità delle funzioni mentali. La progressione è inarrestabile e, in assenza d'interventi di sostegno alle funzioni vitali, la criticità maggiore è rappresentata dall'insufficienza respiratoria. Nella forma classica il decesso si verifica dopo 2-5 anni, per il coinvolgimento dei muscoli respiratori. Esistono tuttavia forme ad evoluzione più lenta.

2. Scopo/ Obiettivi

Questo PDTA si occupa di una patologia importante non per l'alta prevalenza epidemiologica ma per l'evoluzione naturale progressivamente invalidante e per il conseguente carico assistenziale che è complesso, gravoso e difficile per la famiglia e per l'organizzazione socio-sanitaria. In particolare gli obiettivi generali sono:

- 1) la presa in carico globale, centrata non sulla persona ma anche sulla sua famiglia
- 2) fornire una rete assistenziale garantita dall'integrazione operativa interdisciplinare-intersectoriale/ospedaliera-territoriale/ socio-sanitaria e in collaborazione con l'associazione degli utenti
- 3) effettuare la pianificazione di progetti assistenziali personalizzati e integrati, basati sulla valutazione multidimensionale del bisogno/delle difficoltà socio - relazionali - ambientali,
- 4) attuare gli interventi assistenziali non solo nella fase avanzata, in cui le funzioni vitali sono assicurate esclusivamente da apparecchiature elettromedicali
- 5) garantire l'intervento socio assistenziale domiciliare per mantenere la persona il più possibile nel proprio contesto di vita, preservandone il più possibile l'autonomia e ampliandone la libertà di scelta rispetto all'alternativa del ricovero
- 6) assicurare il rapporto tra l'assistenza erogabile e il diritto all'autodeterminazione/libertà di scelta del paziente (scelte individuali e responsabili del paziente su aspetti inerenti la qualità della vita come l'opportunità della nutrizione artificiale o della ventilazione invasiva)

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	4 di 30

7) fornire supporto per la capacità di adattamento psicologico a nuove perdite per il deterioramento fisico (la capacità di adattamento psicologico è un fattore prognostico importante in quanto minore tempo di sopravvivenza si riscontra in pazienti con alti livelli di sentimenti di impotenza, depressione e distress);

8) diffondere la cultura sulla SLA, malattia rara, che determina una carenza di esperienza tra gli operatori sanitari e non

9) fornire valore aggiunto (sull'outcome) grazie anche all'inserimento in rete dei servizi informali (associazioni dei pazienti, auto aiuto, terzo settore, volontariato), nella programmazione/progettazione/gestione/erogazione dei servizi.

Nello specifico, l'applicazione del PDTA si propone di ottenere i seguenti risultati-obiettivi specifici:

- migliorare i tempi di attesa dell'appropriato iter diagnostico-terapeutico, fissando degli standard aziendali
- ottimizzare e monitorare i livelli di qualità delle cure prestate, attraverso l'identificazione di indicatori di processo e di esito e la messa a punto di un sistema di raccolta e analisi dei dati
- migliorare gli aspetti informativi, comunicativi ed educativi con i pazienti.

3. Campo di applicazione

Il presente documento rappresenta un percorso assistenziale da applicare ai soggetti affetti da **Sclerosi Laterale Amiotrofica e malattie del motoneurone** che accedono in questa Azienda USL, e indirizzato a tutte le professioni coinvolte nella diagnosi, trattamento e assistenza, relativamente ad ogni specifico setting.

4. Glossario e Definizioni

- ADI:** Assistenza domiciliare integrata
- AISLA:** Associazione italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica
- AMA:** Auto mutuo aiuto
- C.O:** Centrale operativa
- CSR:** Consiglio Sanitario Regionale
- CVF:** Capacità Vitale Forzata
- EMG:** elettromiografia
- GIV:** Gruppo Integrato di Valutazione
- GR:** Giunta Regionale
- Inf.ca:** infermieristica
- LR:** Legge Regionale
- MMG:** Medico di medicina generale
- NET:** Nutrizione Enterale Totale
- NIPPV:** Ventilazione meccanica non invasiva a pressione positiva
- NIV:** Ventilazione non invasiva
- PAP:** Piano Assistenziale Personalizzato
- PBA:** paralisi bulbare progressiva
- PDTAP:** Piano Diagnostico Terapeutico Assistenziale Personalizzato
- PEG:** Gastrostomia Endoscopica Percutanea
- PLS:** Sclerosi Laterale Primaria
- PMA:** atrofia muscolare progressiva
- PS:** Pronto Soccorso
- SNG:** Sondino Naso Gastrico
- PUA:** Punto unico di accesso.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice PDTA.AMCD.05	Revisione 0	Pagina 5 di 30
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese			

SOC: Struttura operativa Complessa
SOS: Struttura organizzativa semplice
Sw: software
UFC: Unità Funzionale Complessa
UOS.: Unità operativa semplice
UVM: Unità di Valutazione Multidimensionale

5. Responsabilità e descrizione delle attività

A. Gruppo integrato di valutazione (GIV)

La collaborazione interdisciplinare ed intersettoriale tra vari operatori socio-sanitari dell'area pratese, consente di creare un'articolata rete di contatti personali ed istituzionali che dovranno trovare la loro espressione operativa in funzioni coordinate di controllo e di monitoraggio dei pazienti presenti sul territorio.

L'organismo operativo centrale è il Gruppo Integrato di Valutazione (GIV), che è formato dai professionisti e operatori impegnati nel PDTA (Direttore Sanitario, Neurologo, Neurofisiologo, Presidente AISLA, Infermiere territoriale, Infermiere ospedaliero, Assistente Sociale, MMG, Psicologo, Medico del Pronto Soccorso, Nutrizionista, Palliativista, Rianimatore, Pneumologo, Otorinolaringoiatra, Fisiatra, Fisioterapista, Logopedista).

Coordinatore del GIV è il Direttore della SOC Neurologia di Prato che si avvale della collaborazione di una figura di segreteria e supporto individuata dalla Direzione Sanitaria.

Il GIV gestisce il bisogno complesso del paziente affetto da SLA, è trasversale e dotato di professionalità e competenze che operano in ambito ospedaliero/territoriale.

Il Coordinatore del GIV assicura la partecipazione delle diverse figure professionali alla valutazione, implementazione, integrazione e revisione del PDTA sulla base dei bisogni del paziente e della fase evolutiva della malattia.

I compiti del GIV nelle varie fasi della patologia, sono:

- predisporre, già dalla diagnosi una presa in carico ed un Piano Diagnostico Terapeutico Assistenziale Personalizzato (PDTAP)
- definire le professionalità che prenderanno in carico il paziente nel setting territoriale (MMG ed infermiere territoriale) ed ospedaliero (neurologo ed infermiere ospedaliero)
- definire le altre professionalità che dovranno occuparsi del paziente
- proporre, non appena emerge la necessità di un intervento sociale, la valutazione dell'Unità di Valutazione Multidimensionale (UVM) che predispone un Piano Assistenziale Personalizzato (PAP)
- curare l'integrazione tra PDTAP e PAP, favorire l'implementazione e monitorare gli interventi attraverso azioni programmate o richieste su problematiche emergenti
- curare la revisione degli interventi, ove ritenuto necessario
- svolgere, attraverso un'attività di ricerca, di studio e di aggiornamento, un servizio di informazione scientifica nei confronti dell'utenza. In particolare il GIV deve acquisire informazioni sulle novità terapeutiche e fornire indicazioni sulle cure sperimentali presso i centri di ricerca toscani e nazionali, nonché informazioni e riferimenti sulle terapie non convenzionali
- pianificare gli interventi di formazione ed informazione nei confronti degli operatori, dei caregivers e della cittadinanza
- conoscere sul territorio regionale i bisogni espressi in termini epidemiologici
- acquisire i dati accessibili dai vari nodi della rete e che quindi indirizzino la comunicazione fra i servizi impegnati nella presa in carico della persona con SLA, facilitando la continuità assistenziale ed evitando alla persona e alla famiglia la ricerca individuale del servizio o dell'intervento necessario.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	6 di 30

Ogni seduta del GIV è corredata da un verbale compilato in duplice copia, per la cartella clinica e per l'archiviazione presso il Coordinamento.

Lo strumento operativo è la cartella informatizzata integrata accessibile a tutti gli operatori del percorso sulla quale inserire tutti i dati sanitari, sociali, ospedalieri e territoriali.

La fase della realizzazione della cartella informatizzata è un momento cruciale per la concretizzazione ed il successo del processo assistenziale.

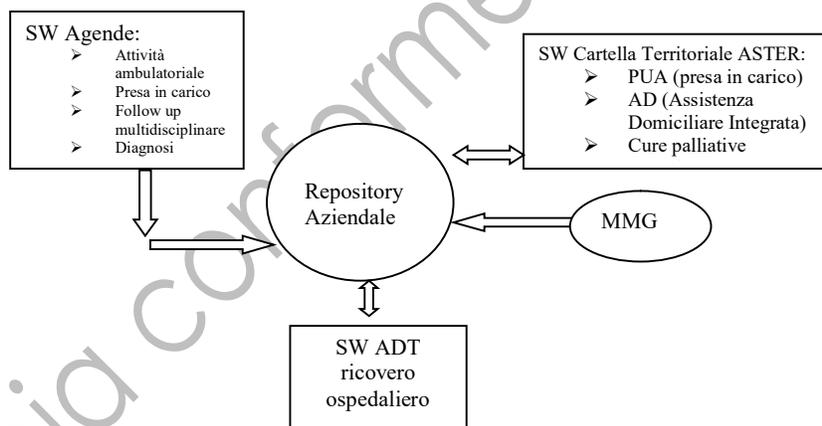
La cartella contiene informazioni anagrafiche dell'utente, i dati del segnalante, informazioni socio ambientali e familiari, la storia clinica, la diagnosi corredata da documentazione, le terapie farmacologiche in atto, la tipologia degli ausili, la condizione dello stato funzionale, la condizione giuridica, le azioni assistenziali o di orientamento intraprese.

L'ipotesi operativa è quella di utilizzare la cartella informatica territoriale ASTER (fornitore Caribel), già in uso presso l'Azienda USL4 di Prato, in particolare per la gestione del PUA, dell'Assistenza Domiciliare Integrata ed in prospettiva a breve termine (il software è in fase di acquisizione dall'ASL4) per la gestione delle Cure Palliative (Hospice).

La cartella informatica territoriale ASTER essendo WEB, può essere utilizzata su tutto il territorio.

Il sistema informativo potrà essere completato dall'utilizzo dei software di Agenda Ambulatoriale ed ADT (fornitore Erre Effe) già in uso presso l'Azienda USL4 di Prato in particolare dalla SOC Neurologia per l'informatizzazione delle attività ambulatoriali e per l'informatizzazione delle attività di ricovero.

Lo scambio dei dati tra gli applicativi gestionali dovrà essere implementato attraverso l'adeguamento dei software di ADT, Agende ed ASTER, per l'uso della repository aziendale.



In una prima fase si utilizzeranno, come documenti clinici personali del paziente gli strumenti cartacei attualmente utilizzati, integrandone, l'uso tra le varie professionalità e discipline afferenti al percorso. Infatti gli strumenti informatici non sono attualmente disponibili e necessitano di una fase di progettazione. (si prega di valutare)

Pertanto fa parte integrante di questo documento l'allegato che rappresenta il format della cartella clinica ed assistenziale integrata che è utilizzata, all'interno della quale saranno registrati gli eventuali interventi effettuati in ambito sanitario, sociale, territoriale ed ospedaliero (Allegato 2 Cartella clinica integrata P.D.T.A SLA).

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	7 di 30

La cartella è corredata da fogli di stampa di prestazioni che vengono archiviate, nelle rispettive strutture professionali, in software specifici (relazioni di degenza, verbali di pronto soccorso, visite ambulatoriali, referti di esami diagnostici e biologici).

Questi allegati devono essere inseriti nella cartella clinica del paziente con criterio cronologico. Ogni annotazione o allegato deve essere tracciabile attraverso la firma leggibile del compilatore (timbro o firma stampata).

La parte infermieristica della cartella clinica integrata si ispira al modello bifocale dell'assistenza di L. J. Carpenito relativamente alla parte della pianificazione, mentre riguardo alla fase di accertamento, trae le sue origini dalla teoria dei modelli funzionali di M.Gordon.

La cartella sarà, di volta in volta, consegnata al paziente, che costituirà il veicolo attraverso il quale il documento sanitario giungerà a tutti gli operatori del percorso.

Un elemento innovativo è espresso dalla possibilità che il paziente stesso e la famiglia possano annotare sul diario clinico della cartella tutte le considerazioni legate al processo assistenziale domiciliare.

Pertanto la cartella diventa un fascicolo all'interno del quale trova spazio ogni singolo episodio di cura clinico ed assistenziale (visite specialistiche, ricoveri, accessi al pronto soccorso, visite mediche domiciliari, assistenza infermieristica ospedaliera e territoriale, interventi socio assistenziali, referti di esami, annotazioni assistenziali eseguite dal paziente e dai familiari).

B. Il quadro territoriale e l'intervento integrato sociosanitario

L'assistenza territoriale di questa patologia necessita di una stretta integrazione tra il settore sanitario e quello sociale, dello sviluppo di servizi in rete e di una presa in carico globale della persona, che presenta bisogni complessi.

La disciplina del sistema integrato di interventi e servizi per la tutela dei diritti di cittadinanza sociale, espressa dalla LR 41/2005, prevede infatti la riunificazione degli strumenti di programmazione delle politiche sanitarie e sociali e promuove il metodo del coordinamento degli interventi come principio basilare per la realizzazione del sistema.

La Sclerosi Laterale Amiotrofica presenta, fra le condizioni di non autosufficienza, caratteristiche peculiari di tipo disabilitante: insorgenza acuta in età attiva, progressivo e rapido coinvolgimento di funzioni vitali, dipendenza funzionale, conservazione delle capacità cognitive ed elevato impatto emotivo sui familiari, con ripercussioni sulla loro vita sociale e lavorativa.

Il sistema dei servizi per le persone non autosufficienti trova nella zona-distretto il principale livello d'intervento, sia per la programmazione operativa e attuativa di territorio, sia per l'organizzazione e gestione delle attività.

Elementi significativi della vigente normativa regionale per la non autosufficienza risiedono nella tutela che il sistema intende assicurare anche alla famiglia e nell'orientamento verso la priorità assoluta della permanenza del soggetto nel contesto familiare.

Per quanto concerne le politiche regionali rivolte specificamente alle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica, come accennato nella premessa, la delibera G.R. n.721/2009, consente l'attivazione di misure assistenziali domiciliari per persone con SLA che si trovano nella fase avanzata della malattia, finalizzate a favorire il permanere della persona nel proprio contesto di vita familiare e socio-ambientale.

L'azione si concretizza nell'assegnazione di un contributo economico destinato all'assunzione di uno o più assistenti familiari (esterni alla rete familiare) e/o all'assunzione del familiare caregiver per lo svolgimento di attività di aiuto e supporto alla persona, compresa la possibilità di provvedere alle necessarie sostituzioni per riposi compensativi, ferie o altre situazioni similari.

Pertanto l'assistenza può essere prestata sia da operatori che hanno con la persona affetta dalla malattia un rapporto di tipo non familiare, sia da familiari (coniuge, figli, parente ecc.). L'entità del contributo viene individuata sulla base di apposite indicazioni regionali che tengono conto della situazione dell'assistito e di altri elementi inerenti le condizioni di assunzione dell'assistente familiare

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	8 di 30

e/o familiare care giver, anche in ordine al numero di ore di lavoro previste nello specifico caso ed alla retribuzione oraria. In ogni caso le ore di lavoro previste nell'ambito dell'assistenza domiciliare devono essere congrue a garantire un'adeguata risposta ai bisogni della persona, fino ad assicurare, nei casi più critici, il supporto assistenziale nelle 24 ore. Il contributo mensile per gli interventi di assistenza domiciliare non supera l'importo massimo onnicomprensivo di Euro 1.500,00; tale contributo non potrà essere in alcun modo alternativo agli interventi sanitari domiciliari garantiti ai cittadini in base alle vigenti disposizioni normative nazionali e regionali.

Destinatari della prestazione sono le persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica, che si trovino nella fase avanzata della malattia, valutate secondo criteri individuati dal Consiglio Sanitario Regionale (CSR) della Toscana, che ha evidenziato, quali elementi importanti ai fini della valutazione:

- ventilazione invasiva o ventilazione non invasiva subcontinua > 18 ore
- perdita del linguaggio comprensibile con perdita completa dell'uso degli arti superiori
- perdita del linguaggio comprensibile con perdita completa della funzione deambulatoria
- perdita sub-completa della funzione deambulatoria autonoma o necessità di assistenza sub-continua nella cura della persona
- alimentazione enterale adiuvata.

L'insieme delle politiche di sostegno della domiciliarità si caratterizza nell'offerta ai cittadini di una serie di interventi, rivolti perlopiù a soggetti > 65 anni, quali:

- interventi erogati a domicilio e di supporto alla famiglia: assistenza domiciliare sociale, sanitaria (comprensiva della fornitura di protesi e ausili) e integrata sociosanitaria (ADI), telesoccorso e telecontrollo, interventi delle reti solidaristiche della comunità locale;

interventi di sostegno economico: assegni di cura e contributi economici alle persone e alle famiglie, differenziati a seconda del carico di cura, della tipologia e delle modalità di assistenza fornita, della situazione economica;

- interventi di sollievo alla famiglia: centri diurni, ricoveri temporanei, soggiorni di sollievo, etc., per persone in situazione di dipendenza assistenziale;
- attivazione di laboratori ausili per la valutazione e l'adattamento di tecnologie assistenziali evolute che consentano il mantenimento di capacità comunicative e di relazione sociale.

Presupposto dell'intervento è la presa in carico, che comporta interventi di valutazione, consulenza, orientamento, raccordo con le risorse solidaristiche pubbliche e private del territorio, attivazione di prestazioni proprie (assistenza domiciliare, assistenza economica, etc.), indicazioni per l'accesso ad altre risorse (invalidità civile, riconoscimento di handicap in situazione di gravità, etc.), sostegno alle relazioni familiari, soprattutto quando le stesse risultano compromesse a livello di famiglia estesa, secondo la sostenibilità delle risorse.

Un obiettivo fondamentale è l'attivazione di iniziative di formazione rivolte agli assistenti familiari e al care giver della persona affetta da SLA, ma anche agli operatori della rete assistenziale ed ai volontari.

Le iniziative volte al care giver ed ai familiari dovranno contenere informazioni:

- sulla malattia e sulla sua storia naturale con indicazione delle criticità e dei segni che le caratterizzano;
- per la gestione dell'ammalato di SLA nei diversi stadi della malattia, con particolare attenzione alle funzioni di comunicazione, respirazione, alimentazione, mobilitazione e utilizzo di tecnologie assistenziali;
- sulla rete dei servizi e le risorse del terzo settore presenti e delle relative modalità di attivazione;
- sulle criticità anche personali rilevabili in corso dell'assistenza e sulla necessità di riportarle al sistema dei servizi di presa in carico;

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	9 di 30

I diversi operatori coinvolti hanno la necessità di accedere a programmi di formazione che permettano loro di sviluppare capacità comunicative (consapevolezza, ascolto attivo, capacità di dialogo, gestione del conflitto, negoziazione/conciliazione, cura del sé, gestione delle emozioni). È ormai acquisito dalla ricerca e dalla pratica clinica che la capacità di stabilire sani rapporti interpersonali e quindi comunicare è un elemento fondamentale della pratica clinica e non un optional.

Nei percorsi di formazione continua in medicina gli aspetti relativi ai rapporti interpersonali hanno risentito di un approccio didattico e teorico debole, dove ha prevalso l'offerta di ricette o guide da seguire svuotate del processo di acquisizione della necessaria consapevolezza del ruolo e dell'importanza degli aspetti relazionali – comunicativi non solo nella vita quotidiana, ma anche nella pratica clinica. Le abilità per entrare in relazione con gli altri (comunicare e affrontare le sfide emozionali) sono acquisibili e presentano una varianza da persona a persona e una variabilità nella stessa persona a seconda del livello di funzionamento delle competenze cognitive ed emozionali.

Le iniziative formative nei confronti degli operatori della rete assistenziale, orientate alla promozione della domiciliarità dovranno:

- formare il personale del sistema dei servizi socio sanitari coinvolti nell'assistenza alla persona con SLA, con riferimento agli aspetti professionali;
- sviluppare competenze comunicative (counselling) per la gestione di informazioni che risultano critiche per la famiglia e per la persona assistita (consegna diagnosi/necessità di supporti ausiliari di funzioni vitali, gestione gruppi auto aiuto, etc.);
- sviluppare competenze che trasferiscano l'expertise agli assistenti ed ai care givers, con l'obiettivo di sviluppare abilità per la gestione del paziente in self management (per le funzioni di comunicazione, respirazione, alimentazione, mobilitazione e utilizzo di tecnologie assistenziali).

C. Il ruolo e la partecipazione della AISLA pratese

L'AISLA (Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica), sezione di Prato è nata nel Novembre 2008 su iniziativa di alcuni volontari familiari di pazienti affetti da SLA (Enzo Balli, Lorenzo Bigagli e Giulio Bigagli).

Le azioni e gli obiettivi perseguiti dall'associazione sono stati e sono molteplici quali:

- la sensibilizzazione delle istituzioni e della popolazione locale unitamente al costante sostegno ai pazienti e alle loro famiglie, a partire da iniziative culturali fino alla collaborazione fattiva con enti regionali e locali (ASL), per garantire alle persone affette la migliore qualità di vita possibile
- i contatti con la SOC. Neurologia e con i medici prevalentemente impegnati in questo settore
- l'integrazione con la USL con la sottoscrizione di un protocollo operativo nato nell'ambito dei programmi di salute partecipata
- gli incontri e le iniziative con gli altri enti locali (Provincia e Comune) per garantire un'azione comune e di portata più vasta.

L'AISLA Prato, in quanto rappresentante delle istanze e dei bisogni dei pazienti e dei loro familiari, svolge un ruolo fondamentale nella partecipazione alla programmazione sociosanitaria e nella concertazione degli interventi da attivare sul territorio, fornendo feedback e suggerimenti per il miglioramento continuo del percorso, dei servizi ed in generale delle diverse procedure assistenziali. Il Presidente di AISLA Prato è parte integrante del GIV.

Il supporto dell'associazione è inoltre rilevante all'interno dei programmi di formazione e informazione verso gli operatori e verso la comunità. Questi, infatti, potranno essere sviluppati anche con il contributo di AISLA.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	10 di 30

Inoltre l'associazione attraverso iniziative ed eventi culturali favorisce il miglioramento della qualità di vita dei pazienti ed organizza momenti di interscambio di esperienze e criticità quotidiane tra pazienti e familiari.

Infine l'associazione si impegna a selezionare e, quindi, indirizzare a pazienti e famiglie, figure di collaborazione domestica e care giving appositamente formate per far fronte alle diverse esigenze di pazienti e nuclei familiari.

L'AISLA Prato organizza incontri del gruppo di auto mutuo aiuto (AMA), con la partecipazione di un Psicoterapeuta esperto sulla SLA (vedi sito internet AISLA, Prato).

5.1. Descrizione del percorso terapeutico assistenziale

Il percorso diagnostico terapeutico ed assistenziale (PDTA) del paziente si struttura in quattro momenti (Figura 1) ciascuno dei quali si caratterizza per specifiche attività coordinate da una tutor medico e da un infermiere referente. L'infermiere dedicato territoriale e quello ospedaliero coordineranno il lavoro infermieristico nei rispettivi ambiti di competenza, parallelamente il neurologo è responsabile del percorso ospedaliero ed il MMG di quello territoriale.

I vari elementi delle diverse fasi possono essere utilizzati in maniera flessibile in relazione al caso specifico ed al piano di interventi previsti.

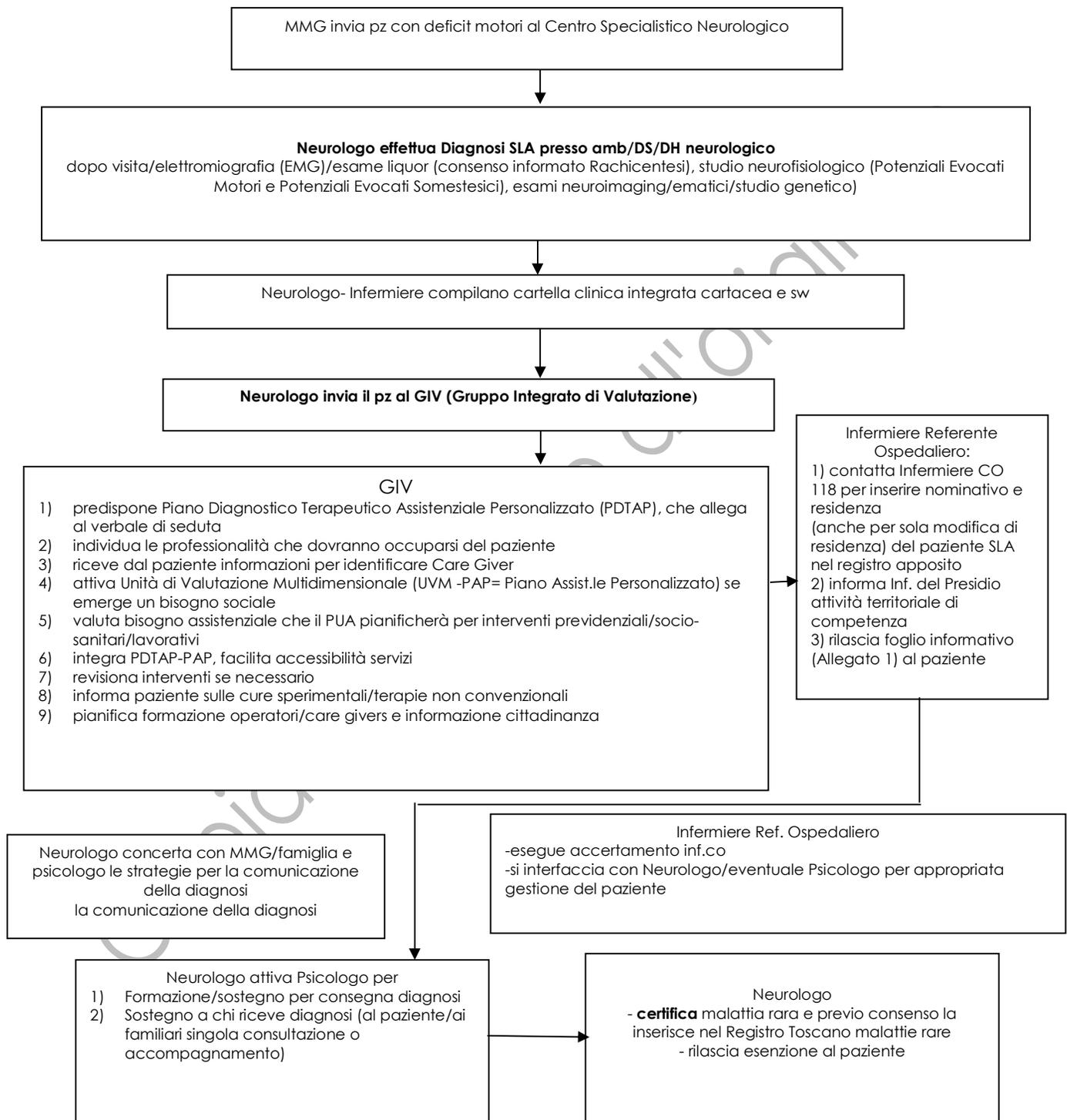


Figura 1: Il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la SLA



	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	11 di 30

5.2. Diagramma di flusso territorio-ospedale: 1 Fase: diagnosi, comunicazione, certificazione, invio al GIV



	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	12 di 30

Prima Fase

diagnosi, comunicazione della diagnosi, certificazione, invio al GIV

Medico Tutor: Neurologo

Case Manager: Infermiere Referente Ospedaliero o Infermiere Ospedaliero dedicato

Prima compilazione della cartella clinico assistenziale integrata

A. La diagnosi Il percorso assistenziale inizia con il MMG che invia il paziente presso il centro specialistico aziendale per la presenza di deficit motori. Il neurologo effettua la diagnosi SLA dopo:

- la visita del paziente, esecuzione dell'elettromiografia (EMG), dell'esame liquorale (previa acquisizione consenso informato)

- l'esclusione di altre patologie attraverso un più esteso studio neurofisiologico con l'esecuzione dei Potenziali Evocati Motori e Potenziali Evocati Somestesici e di esami neuroimaging, di esami ematici, in ambulatorio/Day Service/Hospital neurologico.

Lo studio genetico può essere indicato nelle forme familiari (5 -10% dei casi).

Tutto il percorso neurologico descritto viene assicurato dalla SOC Neurologia dell'Ospedale di Prato che garantisce la presa in carico del paziente, sia dal punto di vista clinico (medico tutor) che assistenziale (infermiere referente ospedaliero). L'infermiere referente ospedaliero effettuerà l'accertamento infermieristico, si interfacerà con il Neurologo ed eventualmente lo psicologo per una appropriata gestione del paziente, rilascerà al paziente il foglio informativo (Allegato 1).

Il Neurologo attiva il GIV ed effettua la presa in carico del paziente attraverso l'uso del software di Agende Ambulatoriali (con modulo di follow-up multidisciplinare) per la generazione della diagnosi e degli eventuali bisogni del paziente.

Tali informazioni verranno registrate (ad esempio in un documento in formato pdf eventualmente anche firmato digitalmente) nel repository aziendale.

Il documento e comunque i dati strutturati che verranno memorizzati saranno successivamente reperibili dalla cartella territoriale ASTER oppure anche dal software di ADT in caso di ricovero del paziente.

Nella prima fase di utilizzo della cartella cartacea il neurologo e l'infermiere compileranno la cartella clinica, inserendo i dati anagrafici, le altre informazioni previste ed i primi esami e visite eseguiti.

B. La presa in carico del GIV

Alla consegna della diagnosi corrisponde l'invio del caso al GIV, i cui compiti sono:

- 1) predisporre già dalla diagnosi la presa in carico ed un Piano Diagnostico Terapeutico Assistenziale Personalizzato (PDTAP), che viene allegato al verbale della seduta;
- 2) definire le professionalità che prenderanno in carico il paziente nel setting territoriale (MMG ed Infermiere Territoriale) ed ospedaliero (Neurologo ed Infermiere Ospedaliero) e le altre professionalità che dovranno occuparsi del paziente. In particolare l'Infermiere Ospedaliero attiva un sistema di segnalazione, allo scopo di dare evidenza al numero di pazienti presenti sul territorio pratese ed al tempo stesso garantire interventi personalizzati ed integrati. Tale sistema garantisce una rete nell'intercedere i bisogni del paziente a livello ospedaliero e territoriale ed è organizzato come segue: l'infermiere referente ospedaliero dà comunicazione all'infermiere appositamente individuato della C.O. 118 di ogni nuova diagnosi di SLA; quest'ultimo provvede ad inserire il nominativo nel registro apposito, si fa carico del periodico aggiornamento. L'infermiere referente ospedaliero dà comunicazione della nuova diagnosi all'infermiere del distretto di competenza ove domicilia il paziente. La comunicazione tra le

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice PDTA.AMCD.05	Revisione 0	Pagina 13 di 30
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese			

figure sopra menzionate deve avvenire ogni qual volta si venga a conoscenza di modifiche di residenza del paziente;

- 3) ricevere dal paziente le indicazioni per identificare il care giver;
- 4) proporre, non appena emerge la necessità di un intervento sociale, la valutazione dell'Unità di Valutazione Multidimensionale (UVM) che predispona un Piano Assistenziale Personalizzato (PAP);
- 5) valutare, successivamente, il bisogno assistenziale che il PUA pianifica, facilitando l'accesso ai diversi interventi che la complessità dei bisogni pone in ambito sanitario, previdenziale, socio assistenziale, lavorativo e dell'interazione sociale;
- 6) curare l'integrazione tra PDTAP e PAP, favorire l'implementazione e monitorare gli interventi attraverso azioni programmate o richieste su problematiche emergenti
- 7) acquisire i dati accessibili dai vari nodi della rete e che quindi indirizzino la comunicazione fra i servizi della rete impegnati nella presa in carico della persona con SLA, facilitando la continuità della presa in carico ed evitando alla persona e alla famiglia la ricerca individuale del servizio o dell'intervento necessario; curare la revisione degli interventi, ove ritenuto necessario;
- 8) svolgere, attraverso un'attività di ricerca, di studio e di aggiornamento, un servizio di informazione scientifica nei confronti dell'utenza. In particolare il GIV deve acquisire informazioni sulle novità terapeutiche e fornire indicazioni sulle cure sperimentali presso i centri di ricerca toscani e nazionali, nonché informazioni e riferimenti sulle terapie non convenzionali;
- 9) pianificare gli interventi di formazione ed informazione nei confronti degli operatori, dei care givers e della cittadinanza.

C. La comunicazione della diagnosi La consegna della diagnosi rappresenta un momento particolarmente critico e difficile per tutte le persone coinvolte. Per il paziente perché cambia tutta la sua vita. Lo stesso succede per la sua famiglia. È ugualmente critico e difficile per il personale sanitario e richiede l'acquisizione di competenze relazionali e comunicative adeguate. Su questo argomento si rimanda alle raccomandazioni del gruppo che si occupa di problematiche etiche della Società Italiana di Neurologia.

Solitamente il neurologo dovrebbe concertare con il MMG e la famiglia se sia opportuno una comunicazione immediata o progressiva e modulata. Questo aspetto andrebbe affrontato in relazione alle caratteristiche, alle necessità ed alle richieste del paziente stesso tenendo presente il principio del protagonismo della persona malata in riferimento alla propria vita e alle sue scelte sulla base di una informazione completa.

In questa prima fase, il paziente è a contatto con il Neurologo, ma anche con il MMG e lo psicologo.

Il servizio di supporto psicologico svolge due ruoli importanti:

1. di formazione e sostegno a chi consegna la diagnosi. La relazione che si stabilisce in questo momento tra equipe assistenziale e paziente/familiari influisce molto sul percorso della persona che viene colpito da una malattia grave come la SLA. Chi è chiamato a consegnare una diagnosi, specialmente una diagnosi infausta, si trova in una situazione di grande difficoltà psicoaffettiva, che richiede una formazione sugli aspetti emozionali relativi alla persona/famiglia, ma anche a sé stesso. L'equipe assistenziale acquista, con l'aiuto dello psicologo, competenze comunicative e di gestione della propria e altrui disregolazione affettiva, utili al momento della consegna della diagnosi. L'equipe si avvale della consulenza psicologica dove lo ritenga necessario;
2. di sostegno alla persona che riceve la diagnosi e alla famiglia. A questo momento si arriva gradualmente. I medici devono escludere altre malattie che possono assomigliare alla SLA. Si tratta di un periodo di incertezza che è fonte di stress emozionale per la persona e per la famiglia. Da questo momento parte, quindi, un'attività di accompagnamento e sostegno

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	14 di 30

alla persona malata e ai suoi familiari che, a seconda delle necessità può coinvolgere in contemporanea o alternativamente, la persona malata e i suoi familiari. Questo sostegno è complementare ai fattori di sostegno che provengono dagli altri membri della famiglia e dalle amicizie e a tutti gli interventi socio sanitari, che puntano a massimizzare la qualità della vita.

La persona con la malattia del motoneurone e la famiglia possono richiedere il sostegno psicologico. Tale sostegno potrebbe essere svolto in una singola consultazione o in un processo di accompagnamento lungo il decorso della malattia.

Il paziente, e la famiglia dovranno sapere alcune cose, considerarne altre, si porranno e faranno una serie di domande.

Può risultare utile, già durante la comunicazione della diagnosi, delineare il decorso respiratorio della malattia e valutare se esistono le condizioni per discutere con il paziente ed i familiari un potenziale trattamento ventilatorio non invasivo e invasivo, quando si verrà a creare tale necessità.

D. La certificazione La SLA così come le altre malattie del motoneurone rientra nell'elenco delle malattie rare (D.M. 279/2001). La Regione Toscana ha recepito questo decreto con delibera GRT 570/2004 e 1017/2004. E' stato quindi realizzato un Registro Toscano delle malattie rare. Una volta accertata la diagnosi di malattia del neurone di moto l'UO Neurologia certifica la condizione di malattia rara, e consegna al paziente l'attestato di esenzione da utilizzare nelle sedi pubbliche dove vengono erogate le prestazioni. La UO Neurologia curerà l'inserimento, previo consenso informato, dei dati anagrafici e di malattia nel Registro Toscano delle malattie rare.

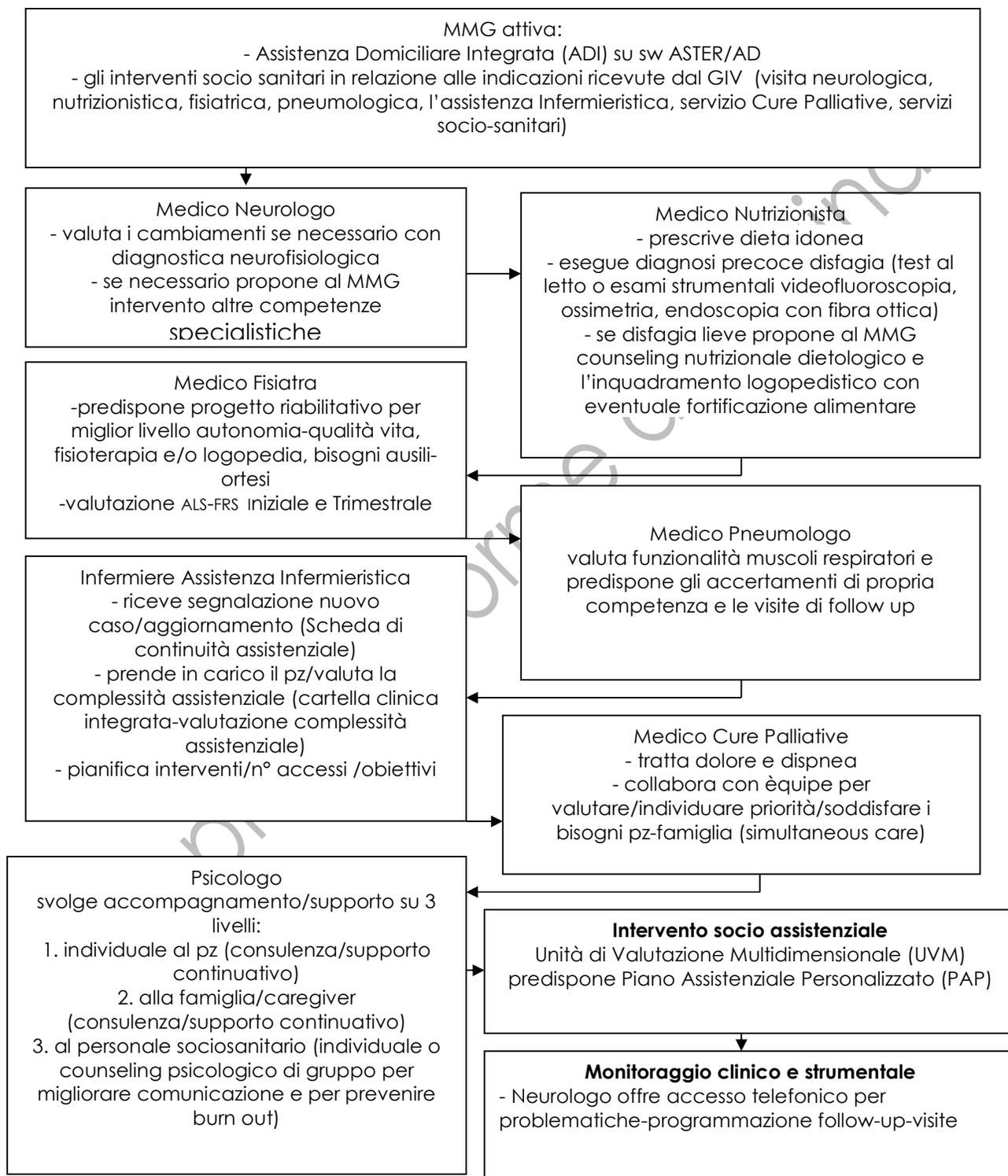
E. Foglio informativo (Allegato 1 Informazioni utili per il paziente affetto da Sclerosi Laterale Amiotrofica e malattie del motoneurone nell'area pratese).

Al momento della consegna della diagnosi, la persona riceve dall'infermiere un foglio informativo con tutte le informazioni necessarie al percorso di cura. Tale foglio contiene nominativi, indirizzo, numeri telefonici, e-mail e orari dei diversi operatori socio-sanitari che entreranno in campo nelle diverse fasi della malattia.

Oltre la funzione informativa, questo foglio ha una valenza terapeutica in quanto offre al paziente e familiari un'esperienza di presa in carico (sicurezza) e controllo della propria condizione, nonostante la diagnosi e la prognosi appena ricevuta.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	15 di 30

5.3. Diagramma di flusso territorio- 2 Fase attivazione dell'ADL, Attivazione del Servizio Sociale, monitoraggio clinico e strumentale



	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	16 di 30

Seconda Fase

Attivazione dell'ADI, attivazione del servizio sociale, monitoraggio clinico e strumentale

Medico Tutor: MMG (Medico di Medicina Generale)

Case Manager: Infermiere Territoriale dedicato

Annotazione di ogni dato ed episodio di cura nella cartella con firma leggibile

A. Attivazione dell'ADI

Il Medico di Medicina Generale (MMG) attiverà l'Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) e, sulla base anche delle indicazioni del GIV, tutti i controlli sanitari ritenuti opportuni in relazione al caso specifico:

1. Visita neurologica. Il neurologo monitorizzerà e valuterà i cambiamenti del quadro neurologico, avvalendosi, quando necessario, della diagnostica neurofisiologica. Sulla base dell'evoluzione del quadro clinico proporrà al MMG l'intervento delle altre competenze specialistiche.
2. Visita dello specialista nutrizionista. La malnutrizione proteico-energetica aggrava il progredire della malattia stessa, configurando un vero e proprio quadro di "malattia nella malattia". L'approccio specialistico nutrizionale precoce può influenzare positivamente il decorso, la sopravvivenza e la qualità della vita dei pazienti.

D'altro canto lo stato nutrizionale dei pazienti è aggravato da vari fattori:

- ipermetabolismo, con incremento delle richieste metaboliche che, se non soddisfatte determinano malnutrizione;
- ridotta funzione muscolare da denervazione, che causa disfagia più o meno precoce.

Lo specialista nutrizionista prescrive la dieta idonea.

Le conseguenze della disfagia sono dovute alla alterata deglutizione, che comporta difficoltà all'assunzione di bevande e di alimenti con il rischio di inalazione; le conseguenze precoci, sono le broncopolmoniti da aspirazione o sindromi asfittiche acute.

La diagnosi precoce di disfagia può essere fatta attraverso il riconoscimento di una serie di segni clinici di seguito schematizzati:

- difficoltà con le secrezioni orali;
- sbavatura della bocca;
- ritardo nell'iniziare la deglutizione;
- voce gorgogliante dopo la deglutizione;
- mancata o ridotta elevazione della tiroide durante la deglutizione;
- multipli tentativi di deglutizione per un boccone;
- perdita di cibo o liquidi dal naso;
- permanenza del boccone in cavità orale;
- deglutizione troppo veloce o troppo lenta;
- masticazione troppo lenta e tempo per il pasto prolungato;
- anormale posizione del capo nella deglutizione;
- tosse o soffocamento durante o dopo la deglutizione;
- dolore nella deglutizione.

La diagnosi di disfagia viene fatta mediante test al letto del paziente o con esami strumentali:

- test al letto del paziente con bolo d'acqua valuta l'insorgenza di tosse, fonazione anomala, deglutizione alterata; è un test difficile ma attendibile;
- videofluoroscopia: si può fare solo con pazienti che possono stare seduti, è esaminatore – dipendente;
- ossimetria durante la deglutizione: in caso di aspirazione si ha una broncoostrizione che determina ipossia;

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	17 di 30

- endoscopia con fibra ottica: valuta la presenza di residui di cibo nell'ipofaringe o evidenza materiale aspirato in trachea. In caso di disfagia lieve si propone al MMG il counseling nutrizionale dietologico e l'inquadramento logopedistico con eventuale fortificazione degli alimenti

1. Visita fisiatrica per la predisposizione del progetto riabilitativo e la valutazione dei bisogni relativi ad ausili ed ortesi; valutazione fisioterapica e/o di stress. L'intervento riabilitativo in questa fase ha come obiettivi il mantenimento delle competenze funzionali disponibili, la proposta di strategie e soluzioni per far fronte al progredire della disabilità anche attraverso l'adozione di ausili ed ortesi. Tale approccio non mira ovviamente al "recupero" della funzione persa, come comunemente si intende con il concetto di riabilitazione, ma al mantenimento del miglior livello di autonomia il più a lungo possibile, per perseguire in ogni stadio della malattia una soddisfacente qualità della vita. Lo strumento di valutazione delle performance adottato è la *als-frs* (amyotrophic lateral sclerosis – functional rating scale), una scala di valutazione che permette di misurare e monitorare la funzione globale del paziente con SLA. La valutazione con *als-frs* verrà effettuata sia durante la visita fisiatrica per la stesura del progetto riabilitativo, che durante l'intervento riabilitativo, con cadenza trimestrale.
2. Visita pneumologica. Nelle fasi iniziali di malattia i segni ed i sintomi respiratori sono spesso sfumati o in certi casi possono manifestarsi solo durante il sonno. Pertanto lo studio funzionale dei muscoli respiratori è clinicamente rilevante e può condurre alla determinazione di un deficit respiratorio prima che il paziente manifesti sintomi e segni respiratori eclatanti ed invalidanti. In questa seconda fase è molto importante un *monitoraggio pneumologico periodico*, ogni 3-4 mesi, sia clinico che funzionale, al fine di stabilire la presenza di insufficienza respiratoria e definire il timing ottimale d'inizio della ventilazione meccanica, ma anche di svelare una tosse inefficace ed attuare quelle misure terapeutiche in grado di migliorare la qualità di vita del paziente. Tre sono i punti importanti del monitoraggio pneumologico:
 3. Valutazione della meccanica respiratoria:

La valutazione della meccanica respiratoria nella SLA si avvale di test spirometrici che indagano la funzione dei muscoli respiratori che è indispensabile per la corretta ventilazione e per garantire un efficace riflesso della tosse. Fra le manovre più importanti abbiamo la misura della Capacità Vitale Forzata (CVF) e della Forza dei Muscoli Respiratori (MIP e MEP).

La CVF è correlata alla sopravvivenza e il suo valore misurato in posizione supina è stato proposto come test attendibile nel predire la sopravvivenza ad un anno. Il declino della CVF tende assumere un decorso lineare, con un decremento medio di 2-4% circa ogni mese.

Nonostante alcuni limiti connessi alla sua misurazione l'American Academy of Neurology raccomanda di valutare la CVF al momento della diagnosi e quindi periodicamente senza però definire la frequenza dei controlli. Il test dovrebbe essere eseguito, almeno ogni 4 mesi, sia in posizione eretta che supina, magari utilizzando spirometri portatili a secco che permettono l'esecuzione della manovra anche a domicilio del paziente. Comunque, quando possibile, è preferibile effettuare la misura della CVF in posizione eretta e supina nell'ambito del laboratorio di fisiopatologia respiratoria dell'ospedale.

Il calcolo delle massime pressioni sviluppate in fase inspiratoria (MIP) ed espiratoria (MEP) fornisce utili informazioni sulla forza dei muscoli respiratori, ma può essere inattendibile nei pazienti affetti da SLA con debolezza dei muscoli periorali. Inoltre molti pazienti con il

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	18 di 30

progredire della malattia non sono più in grado di eseguire la manovra, che come per la CVF potrebbe essere effettuato dal momento della diagnosi ogni 4 mesi circa.

Un valore di MIP inferiore a 60 cmH₂O è considerato un fattore predittivo di mortalità a 18 mesi ed inoltre può essere usato come indicatore di desaturazione notturna. Il test è di facile esecuzione e necessita di una strumentazione di relativo basso costo.

La stessa strumentazione potrebbe consentire di effettuare la misura della Pressione Nasale tramite Sniff Test (SNIP) che si basa sull'inspirazione massimale con una narice attraverso un trasduttore di pressione. È un test semplice, non invasivo, attendibile e riproducibile che potrebbe essere eseguito anche da pazienti affetti da SLA con coinvolgimento bulbare. Sembra più sensibile di altri test di funzione respiratoria nell'individuare precocemente l'interessamento dei muscoli respiratori. Un valore di SNIP superiore a 70 cmH₂O esclude la presenza di un coinvolgimento della muscolatura respiratoria.

4. Valutazione degli scambi gassosi:

Il deficit della muscolatura respiratoria causa l'insorgenza di ipoventilazione alveolare con secondaria insufficienza respiratoria. Inizialmente però il quadro emogasanalitico diurno può risultare nella norma e l'ipoventilazione può manifestarsi solo durante il sonno.

La Pulsossimetria o Saturimetria Notturna è pertanto un utile strumento per valutare la presenza di episodi di desaturazioni notturne in pazienti che in stato di veglia mostrano un buon compenso emogasanalitico. Una desaturazione notturna $\leq 88\%$ per un tempo ≥ 5 minuti consecutivi è considerata un semplice e precoce indice di deficit diaframmatico.

L'esame viene eseguito utilizzando un pulsossimetro con memoria in grado di acquisire un intero monitoraggio notturno per poi visualizzare i dati in un computer. In assenza del pulsossimetro con memoria l'esame di riferimento per la valutazione degli scambi gassosi rimane l'emogasanalisi, che tuttavia è in grado di rilevare ipercapnia solamente in fase tardiva, quando la forza dei muscoli respiratori raggiunge un quarto circa del valore normale e la CVF si riduce al 30% del valore teorico.

Un'ulteriore valutazione degli scambi gassosi si potrà ottenere mediante la Poligrafia Notturna poiché soprattutto nella fase REM, quando già fisiologicamente si riducono il drive respiratorio ed il tono muscolare, si possono documentare delle significative desaturazioni.

Tuttavia il ruolo della Poligrafia Notturna è ancora controverso e gli studi finora effettuati hanno fornito dati contrastanti. Il ricorso a questo esame andrà quindi riservato a casi particolari.

5. Valutazione dell'efficacia della tosse:

La valutazione dell'efficacia della tosse nella SLA è molto importante, perché si può manifestare una difficoltà nella rimozione delle secrezioni bronchiali a causa di un riflesso della tosse inefficace, determinato dal progressivo sviluppo di debolezza ed incoordinazione dei muscoli espiratori (quest'ultimo eventualmente associato ad un'ipofunzione della muscolatura glottica).

Ad oggi presso la Pneumologia di Prato non sono comunque disponibili metodi di valutazione dell'efficacia della tosse. Un metodo semplice potrebbe essere la misurazione della massima pressione espiratoria (MEP) già discussa in precedenza oppure nei casi in cui la MEP sia dubbia si potrebbe intervenire con metodiche più complesse ed invasive come la misurazione della pressione generata nello stomaco durante un colpo di tosse e chiamata Cough Pgas. La Cough Pgas richiede infatti l'introduzione di un sondino nello stomaco collegato ad un trasduttore di pressione ed è pertanto mal tollerata dai pazienti.

Un ultimo metodo di valutazione consiste nel definire il Picco di flusso espiratorio durante la tosse (CPF). Quando il CPF non raggiunge il valore soglia di 270 l/min la tosse è da ritenersi inefficace e quindi il paziente non riesce a detergere le vie aeree dalle secrezioni.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice PDTA.AMCD.05	Revisione 0	Pagina 19 di 30
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese			

6. Assistenza infermieristica. L'infermiere referente in assistenza territoriale riceve la segnalazione del nuovo caso o di aggiornamento di un caso già in carico, attraverso la scheda di continuità assistenziale da parte dell'infermiere ospedaliero.

La presa in carico del paziente avviene con l'utilizzo della cartella infermieristica clinica integrata e con la valutazione della complessità assistenziale attraverso la specifica scheda. L'infermiere pianifica gli interventi decidendo il numero di accessi ritenuti necessari e gli obiettivi da raggiungere.

7. Cure palliative. Sono cure rivolte alla globalità della persona nella fase avanzata di una malattia cronica evolutiva, in particolare attraverso la cura di tutti gli aspetti della sofferenza, fisica, psicologica, spirituale, sociale. Al centro del progetto di cura c'è il malato e la sua qualità di vita, coinvolgendo anche i familiari nel percorso assistenziale.

Le cure palliative domiciliari vedono la continuità del *prendersi cura* fino all'ultimo istante di vita con il pieno rispetto dell'autonomia e dei valori della persona malata, con la valorizzazione delle risorse del paziente e del tessuto sociale. In accordo con ciò, il MMG può richiedere l'intervento del medico palliativista ad integrazione del modello clinico assistenziale esistente e volto a:

- trattare con efficacia i sintomi, primi fra tutti il dolore e la dispnea, se presenti, e così facendo perseguire l'obiettivo del mantenimento del livello più alto possibile della qualità di vita del paziente e della sua famiglia;
- collaborare con il resto dell'equipe a valutare i bisogni del paziente e della famiglia;
- capire le priorità e aiutare a soddisfarne i bisogni.

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

8. Visita e supporto psicologico, anche in previsione delle decisioni relative alla ventilazione non invasiva, al posizionamento della PEG e alla ventilazione invasiva.

L'impatto della costante compromissione muscolare, l'incertezza sulla progressione della malattia, in termini di durata della vita e di perdita funzionale, minacciano la comprensione di sé della persona malata, le aspettative di vita, le relazioni, l'identità personale e il futuro. Una tale situazione di vita comporta un distress emozionale collegato alla minaccia e alla perdita che non può essere trascurato.

Al contempo, il familiare/caregiver e il personale sanitario coinvolto nell'assistenza si confrontano con il distress emozionale collegato alla gestione del rapporto con il paziente e alle reazioni per la progressione della malattia.

L'assistenza psicologica si svolge su tre livelli, mediante accompagnamento/supporto:

- individuale al paziente (consulenza/supporto continuativo)
- alla famiglia/caregiver (consulenza/supporto continuativo)
- al personale sociosanitario coinvolto nell'assistenza (a livello individuale o a livello di counseling psicologico di gruppo per il miglioramento della comunicazione e per la prevenzione del burn out).

B. Intervento socio assistenziale

Non appena emerge la necessità di un intervento sociale, il MMG o il GIV propone l'attivazione dell'Unità di Valutazione Multidimensionale (UVM) che predispone un Piano Assistenziale Personalizzato (PAP). Il servizio sociale si occuperà di acquisire un quadro complessivo delle risorse della rete parentale, delle condizioni familiari, economiche ed abitative specifiche.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDТА.AMCD.05	0	20 di 30

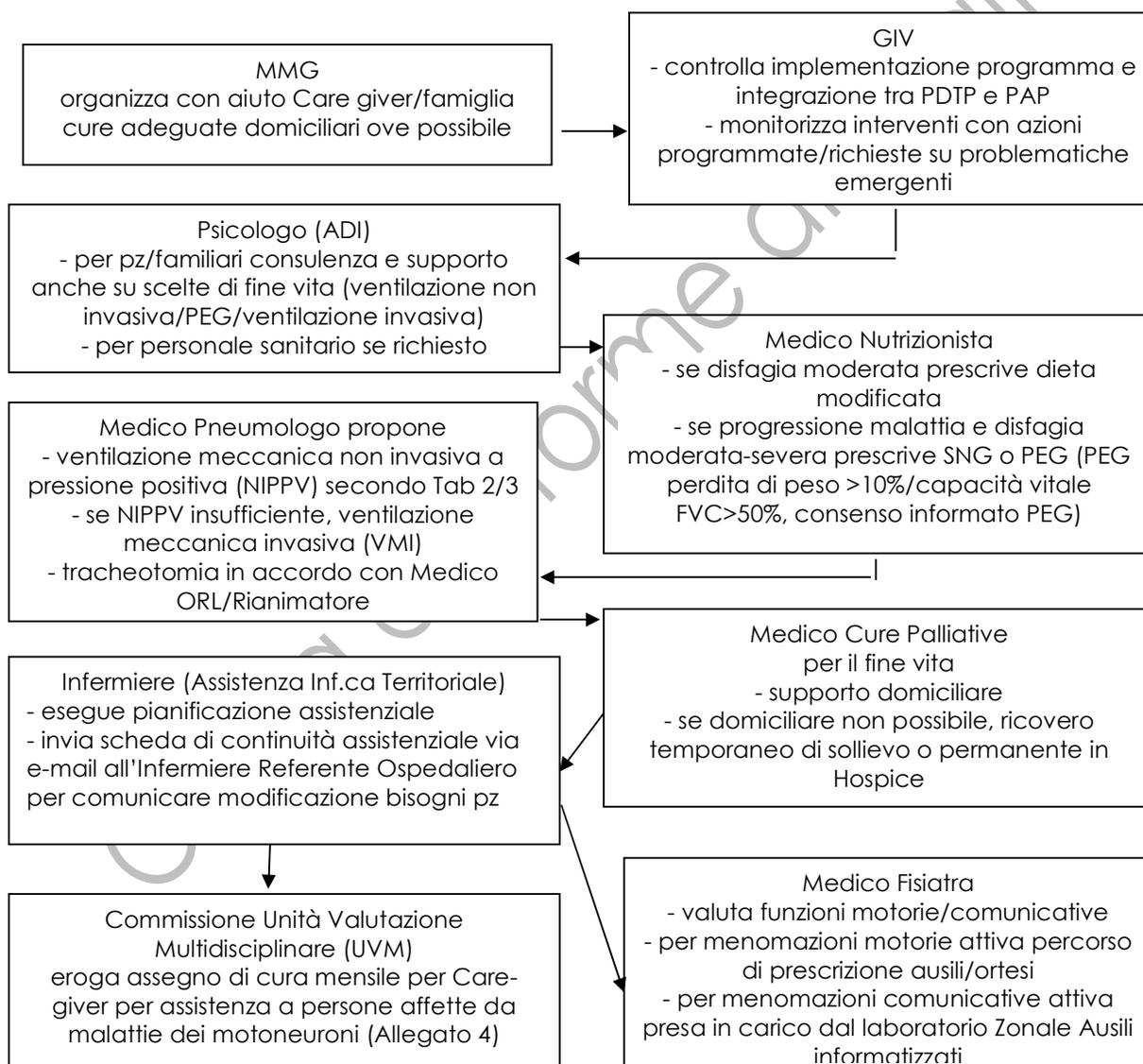
C. Monitoraggio clinico e strumentale

Il neurologo offre al paziente, alla famiglia ed al MMG un accesso telefonico per eventuali problematiche di propria competenza e per la programmazione delle visite di follow up, che saranno modulati in relazione al caso specifico ed alla comparsa delle complicanze.

Il GIV valuta:

- l'implementazione e l'integrazione di ADI, PDTAP e PAP
- monitorizza gli interventi attraverso azioni programmate o richieste su problematiche emergenti e cura la revisione e correzione degli interventi

5.4. Diagramma di flusso territorio 3 Fase: Gestione della fase avanzata della malattia e complicanze, ausili, cure palliative, assegno mensile di cura



	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	21 di 30

Terza Fase

Gestione della fase avanzata della malattia e complicanze, ausili, cure palliative, assegno mensile di cura

Medico Tutor: MMG (Medico di Medicina Generale)

Case Manager: Infermiere Territoriale dedicato

Annotazione di ogni dato ed episodio di cura nella cartella con firma leggibile

5.5. Gestione della fase avanzata e complicanze

Il MMG organizza, quando le condizioni lo consentono, le cure adeguate all'interno del proprio domicilio, con l'aiuto del care-giver e della famiglia.

L'ADI svolge un ruolo fondamentale in questa fase, anche per la gestione delle complicanze, attraverso:

1. Assistenza psicologica, che curerà il sostegno psicologico al paziente (problema delle decisioni sugli strumenti invasivi, decisioni formalizzate).

Le decisioni chiamate "cure di fine vita" ("end of life care") possono riguardare la ventilazione non invasiva (NIV), il posizionamento della PEG e la ventilazione invasiva (IV). È frequente che questo tipo di decisioni, in pazienti con SLA, siano ritardate abbastanza e inoltre più collegate alle indicazioni sulla tempistica da parte degli specialisti che ai livelli di insufficienza respiratoria o funzione bulbare.

Non esiste un consenso sul quando e come devono essere affrontate questi aspetti con i pazienti con SLA. La relativa gradualità nella progressione della malattia fornisce tempo a paziente e familiari per riflettere su queste scelte, specialmente quando ricevono supporto adeguato, caratterizzato da una complessità, che proviene dalle differenze di storia personale, culturale ed economica dei pazienti/famiglie. Inoltre, non si trovano chiari riferimenti ed indicazioni, in letteratura, su quando affrontare i temi delle cure di fine vita.

In questa fase il servizio di assistenza psicologica si svolge attraverso consulenza e supporto in relazione a decisioni relative alla ventilazione non invasiva, al posizionamento della PEG e alla ventilazione invasiva.

Questo processo decisionale è reso più agevole se prima è stato possibile un sostegno psicologico focalizzato sulla regolazione emotiva (del paziente e dei familiari) che abbia permesso anche alla persona con SLA di essere protagonista delle proprie scelte.

Lo psicologo sostiene la persona malata e la famiglia nel prendere decisioni dopo informazione completa e adeguata da parte dello specialista.

Anche il personale sanitario può richiedere una consulenza quando, date le circostanze, particolari situazioni la rendano utile.

2. L'intervento del nutrizionista. La comparsa di disfagia ha valenza prognostica negativa e impone l'attuazione di:

- dieta modificata, omogenea, di consistenza cremosa, papposa e fortificata per disfagia moderata;
- nutrizione artificiale enterale tramite Sondino Naso Gastrico (SNG) o Gastrostomia Endoscopica Percutanea (PEG), nel caso di progressione di malattia e disfagia moderata/ severa.

Conseguenza della disfagia a più lungo termine è la malnutrizione proteico-energetica.

Si consiglia il passaggio alla nutrizione enterale tramite PEG precocemente, prima che il paziente sia compromesso, altrimenti l'inserimento della PEG risulta non solo inefficace, ma anche controproducente per l'elevata insorgenza di complicanze maggiori, anche mortali nelle ore successive alla procedura stessa; in particolare, la PEG deve essere inserita solo se:

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	22 di 30

- perdita di peso > 10%
- capacità vitale FVC > 50%
- comparsa di disturbi bulbari.

Per la decisione sull'inserimento della PEG per la terapia nutrizionale occorre anche:

- rispettare le decisioni del paziente
- valutare l'aspettativa di vita
- valutare la storia naturale della malattia
- valutare la prognosi del paziente
- valutare la possibilità di gestione ambulatoriale.

Si ricordano le complicanze comuni della PEG nella SLA: spasmo laringeo (7.2%), infezioni locali (6.6%), emorragia gastrica (1 – 4%), difficoltà tecniche nel posizionamento (1 – 9%), arresto respiratorio fatale (1 – 2%).

Quando si propone una PEG precoce occorre spiegare bene al paziente ed alla sua famiglia:

- i rischi e i benefici della procedura;
- che è possibile continuare ad assumere alimenti e bevande modificate per os;
- che ritardare l'inserimento della PEG comporta un aumento del rischio legato alla procedura se non addirittura la controindicazione alla procedura stessa. In questo caso possono essere attuate vie alternative, quali la PEG radiologica o la gastrostomia chirurgica, che comunque aumentano i rischi di complicanze anche gravi.

Cosa ci si aspetta dalla Nutrizione Enterale Totale (NET) tramite sonda o PEG:

- miglioramento stato nutrizionale (BMI) e performance dei pazienti;
- protezione contro la polmonite ab ingestis.
- aumento della sopravvivenza a 12 e 24 mesi.
- Il medico Nutrizionista acquisisce il consenso informato per la PEG (Informazioni al paziente sulla PEG).

3. La competenza pneumologica. L'insufficienza respiratoria rappresenta senz'altro una delle più gravi complicanze della SLA. La valutazione della funzionalità respiratoria e degli scambi gassosi sono necessari per stabilire il timing ottimale per l'inizio della ventilazione meccanica. Attualmente, in assenza di un trattamento specifico per la SLA, la ventilazione meccanica viene identificata come la terapia più efficace. L'iniziale trattamento ventilatorio viene effettuato mediante la ventilazione meccanica non invasiva. Negli ultimi 15-20 anni numerosi studi hanno indagato gli effetti positivi della ventilazione meccanica non invasiva a pressione positiva (NIPPV) nei pazienti affetti da SLA che abbiano indicazioni a tale trattamento. I pazienti ben adattati alla NIPPV, ovvero che la utilizzano per almeno 4 ore al giorno, mostrano un incremento della sopravvivenza di circa 10-14 mesi. La NIPPV può rallentare il declino della funzione respiratoria, modificando così il decorso naturale della malattia, probabilmente risolvendo le zone di microatelettasia (quindi migliorando la funzione ventilatoria) e sostenendo i muscoli respiratori indeboliti. La compromissione bulbare può rendere difficoltoso l'adattamento alla NIPPV, anche se non rappresenta una vera e propria controindicazione.

In uno studio epidemiologico italiano che ha coinvolto 36 Centri SLA ha concluso che l'attenzione posta alla disfunzione respiratoria nella SLA è insufficiente, infatti spesso le problematiche respiratorie venivano discusse tardivamente e nel 50-75% dei Centri coinvolti la NIPPV veniva proposta in fase avanzata di malattia in relazione alla comparsa delle alterazioni emogasometriche con un aumento della PaCO₂ ed acidosi respiratoria. Per quanto riguarda la funzionalità respiratoria, la maggior parte dei pazienti hanno una CVF < 50% ancora prima che il paziente ed il medico abbiano avvisato sintomi che indicano un coinvolgimento respiratorio della SLA.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	23 di 30

Molti autori ritengono utile iniziare la VM non invasiva in una fase precoce per poter adattare il paziente e non trovarsi impreparato in una eventuale situazione di emergenza. Non c'è tuttora un criterio univoco per definire quando iniziare la NIPPV e sono diversi i criteri proposti (Tab. 2 e 3).

Tab.2 Indicazioni alla ventilazione meccanica non invasiva dell'EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis.

1) Presenza di almeno uno dei seguenti sintomi respiratori correlati alla debolezza dei muscoli respiratori: -dispnea -ortopnea -disturbi del sonno non causati dal dolore -cefalea mattutina -difficoltà di concentrazione -perdita dell'appetito -eccessiva sonnolenza diurna (Scala della sonnolenza di Epworth > 9) 2) Segni di debolezza dei muscoli respiratori: -FVC < 80% o SNIP < 40 cmH ₂ O 3) Presenza di: - significativa desaturazione notturna alla saturimetria eseguita per tutta la durata della notte o - pCO ₂ al risveglio > di 48,7 mmHg

Tab.3

Criteri proposti per l'introduzione della NIPPV .		
American Academy of Neurology, 1999	Consensus Conference, 1999	EFNS Task force, 2005
Sintomi respiratori CVF < 50%	Sintomi respiratori e uno dei seguenti parametri: a. PaCO ₂ ≥ 45 mmHg b. ossimetria notturna che dimostri una SaO ₂ ≤ 88% per 5 minuti consecutivi c. MIP < 60 cmH ₂ O o CVF < 50%	Sintomi respiratori ed evidenza di: CVF ≤ 80% o Snp ≤ 40 cmH ₂ O oppure: PaCO ₂ al mattino ≥ 6,5 kPa

Quando la NIPPV diventa insufficiente, la ventilazione meccanica invasiva (VMI) rimane l'unico supporto terapeutico in grado di compensare l'insufficienza respiratoria del paziente affetto da SLA. La VMI prolunga la sopravvivenza anche di anni, migliorando i sintomi respiratori. Tuttavia la VMI domiciliare è costosa e comporta un notevole carico di lavoro per i familiari, quindi prima di intraprenderla va attentamente discussa con il paziente e con la persona che lo assisterà. Per i pazienti che rifiutano la VMI sarebbe necessario garantire l'assistenza nelle fasi terminali della malattia offrendo le cure più idonee anche al domicilio. Quando vi è pericolo di ab ingestis o, peggio, di soffocamento da corpo estraneo alimentare, per estensione della malattia ai muscoli faringo-laringei, attraverso il coinvolgimento dell'otorinolaringoiatria, si dovrà valutare la

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	24 di 30

necessità di una PEG o anche, in extrema ratio, di una tracheotomia con cannula "cuffiata" se esiste anche inalazione di saliva (sulla quale anche la PEG può fare poco); vi è indicazione ad una tracheotomia quando esista una dispnea laringea, che lo specialista ORL riterrà causata da paralisi dei muscoli dilatatori della glottide (cricoaritenoidei posteriori) o su richiesta del Rianimatore per consentire una migliore ventilazione assistita.

4. Cure Palliative. Nel momento in cui, o per la progressione della malattia o per la scelta della persona di non aderire alle misure di supporto vitale, la considerazione della morte e delle sue modalità entra nel progetto di cura, possono emergere bisogni complessi che richiedono il supporto al MMG e al resto dell'equipe di competenze specifiche quali quelle che possiede il medico palliativista. Il miglior setting di cura per questi pazienti è sicuramente quello domiciliare, la maggior parte di loro desidera chiudere la propria storia di vita nella propria casa, con i propri affetti. Qualora si verificano però problematiche, sia di tipo clinico-assistenziale sia tipo psicologico/sociale inerenti la necessità di un supporto in tal senso, il paziente può accedere alla Struttura residenziale di Cure Palliative -Hospice Aziendale, per un ricovero sia temporaneo di sollievo, che permanente.
5. L'infermiere territoriale esegue la pianificazione assistenziale prevista, applicando tutte le fasi del processo infermieristico e dando comunicazione via e-mail, utilizzando l'apposita scheda di continuità assistenziale, all'infermiere ospedaliero del modificarsi dei bisogni del paziente.
L'infermiere ospedaliero, utilizzando le stesse modalità, darà comunicazione all'infermiere territoriale in caso di eventuali rivalutazioni che evidenzino modifiche dei bisogni assistenziali da pianificare.
6. Ausili Il fisiatra valuterà la necessità di ausili che possano supportare sia la perdita di funzioni motorie, sia la perdita delle funzioni comunicative, entrambe fortemente limitanti l'autonomia della vita quotidiana. Rilevazione di menomazioni nelle funzioni motorie: il fisiatra attiverà il percorso di prescrizione ausili/ortesi. Rilevazione di menomazioni riguardanti le funzioni della comunicazione: il fisiatra attiverà la presa in carico da parte del laboratorio Zonale Ausili informatizzati.

c. Assegno mensile di cura

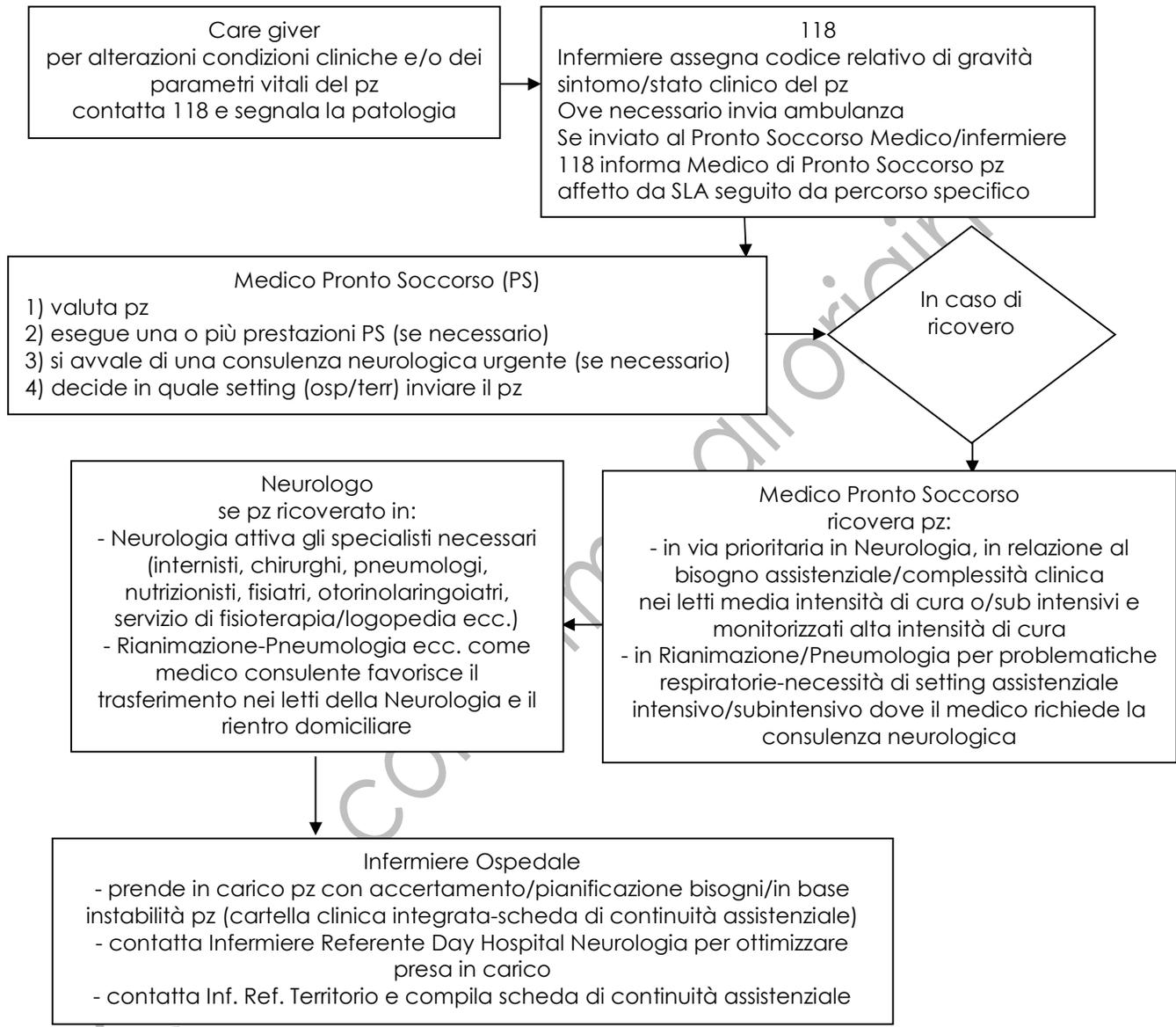
L'erogazione dell'assegno di cura mensile per Care-giver per assistenza a persone affette da malattie dei motoneuroni, è di competenza della Commissione Unità Valutazione Multidisciplinare (UVM), (Allegato 4).

Il GIV valuta:

- l'implementazione e l'integrazione di ADI, PDTAP e PAP
- monitorizza gli interventi attraverso azioni programmate o richieste su problematiche emergenti e cura la revisione e correzione degli interventi.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	25 di 30

5.6. Diagramma di flusso-Territorio-Ospedale- Territorio: fase del Pronto Soccorso e/o del ricovero ospedaliero



In ogni momento del diagramma di flusso

MMG
si aggiorna sulle condizioni di salute del pz con contatti con Medici Neurologi

Medico Specialista/Famiglia/Pz
può richiedere consulenza/sostegno dello Psicologo per distress

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	26 di 30

La Fase del pronto soccorso e/o del ricovero ospedaliero

Medico Tutor: Neurologo

Case Manager: Infermiere Ospedaliero dedicato

Allegare la documentazione clinica nella cartella con firma leggibile

La fase del pronto soccorso e/o ricovero ospedaliero non è collocabile in ordine numerico poiché potrebbe essere necessaria in qualsiasi momento del percorso in relazione a possibili complicanze o patologie associate.

Il ricovero che avviene quando il paziente si trova nella terza fase è chiaramente il più problematico e complesso.

a. Emergenza territoriale e Pronto Soccorso

Il paziente sul quale interviene il 118 per complicazioni legate alla patologia di base o per altre patologie intercorrenti deve, insieme ai familiari, segnalare la patologia all'infermiere centrale operativa del 118 che risponde al telefono. Il servizio 118 assegna il codice relativo alla gravità del sintomo ed allo stato clinico di base. Il medico/infermiere del 118 informa il medico di Pronto Soccorso che il paziente è affetto da SLA ed è seguito all'interno di un percorso specifico. Il medico di Pronto Soccorso:

- 1) valuta il paziente
- 2) esegue una o più prestazioni di PS (se necessario)
- 3) si avvale di una consulenza neurologica urgente (se necessario)
- 4) decide in quale setting (ospedaliero/territorio) inviare il paziente.

In caso di rinvio al proprio domicilio il paziente viene riaffidato alle cure del Medico Curante e/o care giver.

5.7. Ricovero Ospedaliero

Il paziente che accede in Pronto Soccorso e necessita di ricovero sarà assegnato in via prioritaria:

- Alla SOC Neurologia, nei letti di media intensità di cura o in quelli sub intensivi e monitorizzati dell'alta intensità di cura, in relazione al bisogno assistenziale ed alla complessità del quadro clinico. Il ricovero in Neurologia avverrà indipendentemente dalla motivazione emergente e con l'obiettivo di offrire comunque una assistenza infermieristica più adeguata in relazione ai bisogni specifici espressi.

La SOC Neurologia si occuperà di attivare: internisti, chirurghi, pneumologi, nutrizionisti, fisiatristi, otorinolaringoiatri, servizio di fisioterapia e logopedia e tutte le altre professionalità necessarie.

Il MMG si terrà in stretto contatto con i medici del reparto ed i medici referenti SLA della Neurologia.

- alla Rianimazione o alla Pneumologia se vi sono problematiche respiratorie che necessitano di un setting assistenziale di tipo intensivo o sub intensivo.

Anche in questo caso il neurologo come medico consulente seguirà il caso favorendo il trasferimento nei letti della SOC Neurologia (alta o di media intensità di cure) ed infine il rientro presso il domicilio. I medici della Rianimazione/Pneumologia richiedono la consulenza neurologica. I momenti di ricovero, che possono accadere in un qualsiasi momento del decorso della malattia, possono essere accompagnati da grande distress per la persona con SLA e/o per i familiari. Quando richiesto, il sostegno psicologico è utile per affrontare il distress collegato alle crisi che portano ad un ricovero. La consulenza/sostegno può essere richiesta dallo specialista, dalla famiglia o dalla persona stessa.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	27 di 30

Le attività infermieristiche comprenderanno la presa in carico del paziente con l'accertamento e la pianificazione dei bisogni in base al livello di instabilità del paziente. Gli strumenti utilizzati sono quelli previsti in precedenza.

All'interno del setting assistenziale in cui il paziente viene ricoverato l'infermiere predispone un contatto con l'infermiere referente ospedaliero dedicato della SOC Neurologia, che potrebbe fornire informazioni utili ad ottimizzare la presa in carico.

Prima della dimissione è previsto un contatto telefonico tra infermiere referente ospedaliero ed infermiere referente territoriale e la compilazione delle schede di continuità assistenziale, che accompagnerà il paziente verso il domicilio.

6. Diffusione/conservazione/consultazione/archiviazione

La Segreteria della SOC Neurologia di Prato 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. Strumenti / RegISTRAZIONI

- Sistema di monitoraggio sul livello di applicazione/applicabilità del PDTA nei vari setting nel periodo di riferimento.
- Incontri (briefing periodici, audit, mortality e morbidity review, etc) tra i referenti del PDTA ed il rispettivo gruppo professionale per l'esame dei risultati e delle criticità emerse.
- I referenti del PDTA effettueranno periodicamente la revisione del presente documento alla luce dei risultati e di eventuali nuovi bisogni.

9. Revisione

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

10. Allegati

- Allegato 1: Cartella Clinica integrata SLA
- Allegato 2: Scheda di continuità assistenziale PDTA per la Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone
- Allegato 3: Informativa per l'accesso al contributo economico

11. Riferimenti

- Delibera G.R. n.721 del 03-08-2009 "Sperimentazione interventi a sostegno della funzione assistenziale domiciliare per le persone affette da SLA"

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	28 di 30

- 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"
- 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.

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice	Revisione	Pagina
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese	PDTA.AMCD.05	0	29 di 30

- 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
- 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.

12. Indice revisioni

Revisione n°	Data emissione	Tipo modifica	Titolo
0	23/03/2022	PRIMA EMISSIONE La presente annulla e sostituisce integralmente la procedura della ex Azienda USL 4 di Prato n.1523pdta01	

	Dipartimento delle Specialistiche Mediche Area Malattie Cerebro-vascolari e degenerative SOC Neurologia Prato	Codice PDTA.AMCD.05	Revisione 0	Pagina 30 di 30
	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Gestione della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e malattie del motoneurone Area Pratese			

13. Lista di diffusione

- Direttore Sanitario Aziendale
- Direttore Zona Distretto
- Direttore SOC DSPO S. Stefano
- Direttore Staff Direzione Sanitaria
- Direttore Area Governo Clinico
- Direttore Dipartimento Assistenza infermieristica e ostetrica
- Direttore Dipartimento di Medicina Fisica e Riabilitazione
- Direttore SOS I Rischio Clinico
- Direttore SOS di Gestione Prato
- Direttori SOC e SOS. del Presidio Ospedaliero S. Stefano
- Direttore Dipartimento Emergenza Urgenza
- Direttore SOC 118 Firenze Prato ed Elisoccorso regionale
- Direttore Emergenza Accettazione
- Direttore SOC Oncologia Medica Prato
- 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. Prato
- Direttore UOS. Psicologia Prato

Copia conforme all'originale