



SOMMARIO

1. INTRODUZIONE	3
2. SCOPO	3
3. CAMPO DI APPLICAZIONE	3
4. RIFERIMENTI	4
5. DEFINIZIONI E ABBREVIAZIONI	4
6. INTRODUZIONE AL PERCORSO	5
6.1 ATTIVITA' DEL TEAM MULTIPROFESSIONALE	5
6.2 RUOLO DEL CASE MANAGER E SUA ATTIVAZIONE	6
7. FASE DIAGNOSTICA	6
FIG 1 - DALL'ACCESSO IN AOUC ALLA DIAGNOSI	7
7.1 PRENOTAZIONE PRIMA VISITA NEUROLOGICA	7
7.2 VISITE NEUROLOGICHE	7
8. COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI	8
9. FASE TERAPEUTICA E DI FOLLOW-UP	8
9.1 VALUTAZIONE NEUROLOGICA	8
9.2 VALUTAZIONE E VISITE PNEUMOLOGICHE	9
FIG 2 – VALUTAZIONE E FOLLOW-UP FUNZIONE RESPIRATORIA	10
9.2.1 INDICAZIONE ALLA NIV	11
9.2.2 INDICAZIONE ALL' ASSISTENZA MECCANICA ALLA TOSSE	12
9.2.3 INDICAZIONE ALLA TRACHEOSTOMIA	12
9.3 VALUTAZIONE FONIATRICA	13
9.4 VALUTAZIONE DIETETICA	13
9.5 VALUTAZIONE FISIOTERAPICA	13
9.6 INDICAZIONE ALLA PEG O RIG	13
FIG 3 - GESTIONE E FOLLOW-UP NUTRIZIONE	16
10.GESTIONE PAZIENTE IN FASE AVANZATA	17
10.1 RICOVERO IN URGENZA PER DETERIORAMENTO DELLE FUNZIONI RESPIRATORIE	17
11.TRASFERIMENTO DEL PAZIENTE PRESSO STRUTTURA TERRITORIALE O PROPRIO DOMICILIO	17
12.ATTIVAZIONE DEL TEAM CURE PALLIATIVE	17
13.INDICATORI DEL PDTA	18
14.STRUMENTI REGISTRAZIONE	18
15.LISTA DI DISTRIBUZIONE	18

Gruppo di redazione: Dott. A. Augustynen (SOD Pneumologia e fisiopatologia toracopolmonare), Dott. A. Barilaro (SOD Neurologia 2), Dott. L. Bertulli (Dietista-Dipartimento Professioni Sanitarie), Dott. D. Bonanni (Inf- Dipartimento Professioni Sanitarie), Dott. C. Bozzolini (Fisioterapista-Dipartimento Professioni Sanitarie), Dott. A. Bussotti (SOD Agenzia Continuità assistenziale), Dott. S. Coscarelli (Foniatra e Deglutologia Unit - Crr Fisiopatologia Voce e Linguaggio), Prof. A. R. De Gaudio (SOD Anestesia Oncologica e terapia Intensiva), Dott. P. D'Onofrio (Direzione Sanitaria), Dott. L. Ermini (Innovazione e Sviluppo dei modelli assistenziali-Dipartimento Professioni Sanitarie), Dott. M. Falchini (Radiologia



Diagnostica e Interventistica dell'apparato Digerente), Dott. M. Del Mastio (SOD Neurologia 1), Dott. P. Fontanari (SOD Cardioanestesia e cardiocircolazione), Sig. R. Innocenti (CI DH Fisiopatologia Toracica), Dott. I. Lanini (SOD Anestesia Oncologica e terapia Intensiva), Dott. S. Matà (SOD Neurologia 1), Dott. R. D. Mediatì (SOD Cure palliative e Terapia del Dolore), Dott. A. Nannoni (Dietista-Dipartimento Professioni Sanitarie), Dott. R. Naspetti (SOD Endoscopia Interventistica Avanzata), Prof. M. Pistolesi (SOD Pneumologia e Fisiopatologia Toracopolmonare), Prof. S. Sorbi (SOD Neurologia 1), Dott. S. Sticci (Fisioterapista- Dipartimento Professioni Sanitarie), Dott. C. Tognozzi (Fisioterapista- Dipartimento Professioni Sanitarie), Dott. V. Tucci (Innovazione e Sviluppo dei modelli assistenziali-Dipartimento Professioni Sanitarie)

	NOME	FUNZIONE	DATA	FIRMA
REDAZIONE	P. d'Onofrio	Direzione Sanitaria	28/03/2017	F.to in originale
	Valentina Tucci	Dip. Professioni Sanitarie	28/03/2017	F.to in originale
VERIFICA	Filomena Autieri	U.O. Accreditamento Qualità e Risk Management	28/03/2017	F.to in originale
APPROVAZIONE	Luca Lavazza	Direttore Sanitario	28/03/2017	F.to in originale



1. INTRODUZIONE

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

La prevalenza della SLA nella popolazione generale è di circa 10/100.000.

Studi epidemiologici condotti in Europa mostrano che l'incidenza aumenta nella popolazione dopo i 40 anni di età, raggiunge un picco verso 65-75 anni per poi diminuire, con una uguale frequenza nei due sessi. La probabilità cumulativa di sopravvivenza dopo la diagnosi è pari al 78% a 12 mesi, 56% a 24 mesi, 32% a 48 mesi. Indicatori prognostici negativi sono il distretto corporeo coinvolto all'esordio di malattia, la compromissione dello stato nutrizionale, l'età più avanzata, la progressione dell'interessamento respiratorio e il coinvolgimento bulbare. Ad oggi all'interno dell'Azienda Ospedaliero Universitaria Careggi (AOUC) sono in carico alle strutture di riferimento circa 100 pazienti affetti da SLA (in varie fasi della malattia) e il numero è in costante aumento. Si stimano circa 20-30 nuove diagnosi/anno che incidono in maniera significativa sulla risposta dell'AOUC ai bisogni di salute dei cittadini. Non esiste a tutt'oggi una cura che consenta di guarire dalla SLA; l'unico farmaco attualmente approvato per il trattamento è il Riluzolo, che rallenta la progressione di malattia mediamente di alcuni mesi. Esistono tuttavia trattamenti sintomatici e numerose procedure in grado di migliorare la qualità della vita.

La complessità del percorso e il rischio di frammentazione dei servizi offerti richiedono una presa in carico da parte di un team multi professionale con l'applicazione di una metodologia di Case Management (con l'introduzione di un infermiere Case Manager del percorso) quale miglior approccio per la cura dei pazienti nell'ottica di valutazione, pianificazione, implementazione e coordinamento del miglior intervento in ogni fase della malattia in termini anche di efficacia ed appropriatezza.

La revisione del PDTA nasce all'avvio di una collaborazione tra AOUC e AISLA Sezione Firenze, perché la compartecipazione tra AOUC e associazione, la presa in carico multidisciplinare e l'individuare il paziente come soggetto attivo durante il percorso di cura, fa parte di una cultura di comunità dove il confronto è arricchimento reciproco.

Il PDTA è stato redatto in collaborazione con AISLA Firenze e con il Team cure Palliative e Terapia del Dolore USL Centro.

2. SCOPO

Il presente percorso, che integra e sostituisce la procedura P/903/114 "Gestione del percorso diagnostico terapeutico assistenziale di soggetti affetti da sclerosi laterale amiotrofica", ha lo scopo di definire le responsabilità di ogni professionista per migliorare la gestione dei soggetti affetti da SLA afferenti all'AOUC.

L'attività di equipe nella quale ciascuno con le proprie specializzazioni svolge e risponde ai propri mandati ha il fine di:

- Accogliere il paziente e il caregiver al momento dell'accesso presso l'AOUC;
- Ottimizzare la gestione dei pazienti con SLA nella fase diagnostica e per tutto il percorso terapeutico assistenziale;
- Supportare ed indicare al paziente affetto da SLA i servizi offerti in AOUC in modo da poter affrontare in modo rapido e diretto le problematiche cliniche nei diversi stadi della malattia;
- Implementare l'approccio multidisciplinare e multiprofessionale, anche al fine di prevenire le complicanze e a garantire la qualità di vita ai pazienti;
- Garantire la presa in carico del paziente e del caregiver in ogni momento del percorso.

3. CAMPO DI APPLICAZIONE

Il presente PDTA è applicato da tutto il personale AOUC operante nelle seguenti SOD e AAA:

- AAA DH Fisiopatologia Toracica

- AAA Terapia intensiva Pneumologica
- AAA Ambulatorio Poliambulatorio CTO
- AAA Degenza e DH Neurologia
- SOD Cardioanestesia e Cardiorianimazione
- SOD Continuità assistenziale extra-ospedaliera
- SOD Cure Palliative e terapia del dolore
- SOD Endoscopia Interventistica Avanzata
- SOD Neurologia 1
- SOD Neurologia 2
- Foniatria e Deglutologia Unit - Crr Fisiopatologia Voce e Linguaggio
- SOD Pneumologia e fisiopatologia toracopolmonare
- SOD Radiologia Diagnostica e Interventistica dell'apparato Digerente

4. RIFERIMENTI

- Ministero della Salute: consulta ministeriale sulle malattie neuromuscolari (D.M. 07.02.2009)
- Ministero della Salute: rapporto di lavoro della commissione per lo studio delle problematiche concernenti la diagnosi, la cura e l'assistenza dei pazienti affetti da Sclerosi Laterale Amiotrofica (D.M. 10.04.2003)
- P/903/38 "Garanzia della continuità assistenziale Ospedale-territorio"
- M/903/IL70-B "Valutazione nutrizionale e attivazione supporto nutrizionale per os"
- Delibera N 905 del 13-09-2016 "Approvazione degli elementi essenziali dell'Avviso pubblico 'Potenziamento dei servizi di continuità assistenziale _ buoni servizio per sostegno alla domiciliarità'"
- I/1002/22 "La malattia del motoneurone"
- Pratiche per la sicurezza del paziente HANDOVER - Passaggio di consegne fra equipe medico assistenziali all'interno di un percorso clinico
- Pratiche per la sicurezza del paziente Gestione della relazione e della comunicazione interna e con il cittadino e/o familiari per gli eventi avversi

5. DEFINIZIONI E ABBREVIAZIONI

- AAA: Area Dipartimentale Assistenziale
- ADI: Assistenza Domiciliare Integrata
- ASL: Azienda Sanitaria Locale
- AOUC: Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi
- CM: Case manager
- CPEF: Cough peak expiratory Flow
- CRRmn: Centro di riferimento regionale per le malattie neuromuscolari
- DAI: Dipartimento ad Attività Integrata
- DPS: Dipartimento delle Professioni Sanitarie
- FVC: Forced Vital Capacity
- GAP: Gruppo di Assistenza alla Persona
- IOT: Intubazione Orotracheale
- MIP: maximal inspiratory pressure
- MMG: Medico di medicina generale
- MUST: Malnutrition universal screening tool
- NIV: Non Invasive Ventilation
- PACC: Percorso ambulatoriali complessi e coordinati

- PDTA: Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale
- PEG: Percutaneous Endoscopic Gastrostomy
- PFR: Prove di funzionalità respiratoria
- PAI: Piano Assistenziale Individuale
- PT: Piano Terapeutico
- RIG: Radiologically Inserted Gastrostomy
- SLA: Sclerosi Laterale Amiotrofica
- SOD: Struttura Organizzativa Dipartimentale
- CTO: Centro Traumatologico Ortopedico

6. INTRODUZIONE AL PERCORSO

Il percorso assistenziale all'interno dell'AOUC dei soggetti con SLA si avvale del coinvolgimento di diverse figure professionali che compongono un team multiprofessionale e multi disciplinare dedicato alla gestione della patologia nelle diverse fasi evolutive della malattia.

Il team è composto dai seguenti professionisti: neurologo, pneumologo, palliativista, dietista, fisioterapista, foniatra, infermiere case manager, oculista, otorinolaringoiatra e personale medico ed infermieristico della SOD Continuità assistenziale extraospedaliera.

Nella procedura sono riportati i diagrammi di flusso, le modalità di registrazione le sedi di erogazione delle prestazioni e le figure professionali coinvolte.

Tutti i professionisti del team aggiornano la cartella ambulatoriale informatizzata riportando su di essa le visite erogate e le terapie prescritte.

Il team interviene, sulla base delle necessità emergenti, in ogni fase del percorso assistenziale con il professionista di riferimento al fine di garantire ai soggetti affetti da SLA un'assistenza sanitaria individualizzata e globale che comprenda gli aspetti psicologici, sociali e la salute di genere. L'integrazione e la sinergia sono aspetti garantiti anche dai luoghi di cura in cui i professionisti si trovano a dover operare.

6.1 ATTIVITA' DEL TEAM MULTIPROFESSIONALE

Il Team multi professionale e multidisciplinare, in sinergia con l'infermiere case manager, effettua la presa in carico mediante lo sviluppo condiviso con paziente e caregiver di un PDTA personalizzato.

Il team multidisciplinare opera a seconda delle specialistiche nei diversi setting di cura in relazione alla fase del percorso. Il percorso assistenziale è stato suddiviso in fasi che tengono conto della diagnosi e della evoluzione della malattia ed in funzione del momento e delle sedi in cui si trova il paziente lungo il percorso; pertanto gli specialisti potrebbero essere chiamati a consulenza presso altre AAA.

Il team effettua incontri semestrali per la valutazione del PDTA che comprendono un'analisi statistica degli indicatori, l'eventuale revisione del PDTA stesso con segnalazione di eventuali criticità emerse e relative proposte di miglioramento.

Annualmente l'infermiere case manager in collaborazione con il team organizza un evento di confronto con le associazioni, pazienti e caregivers interessati, al fine di condividere i risultati e le loro esperienze con lo scopo di migliorare il percorso.



6.2 RUOLO DEL CASE MANAGER E SUA ATTIVAZIONE

L'infermiere CM collabora alla realizzazione delle fasi del percorso; tra i suoi obiettivi vi è quello di coordinare il percorso dei pazienti affetto da SLA in AOUC integrando le risorse del team multi professionale multidisciplinare coinvolte in ogni fase.

Il CM è attivato dal Neurologo dopo la formulazione della diagnosi di SLA.

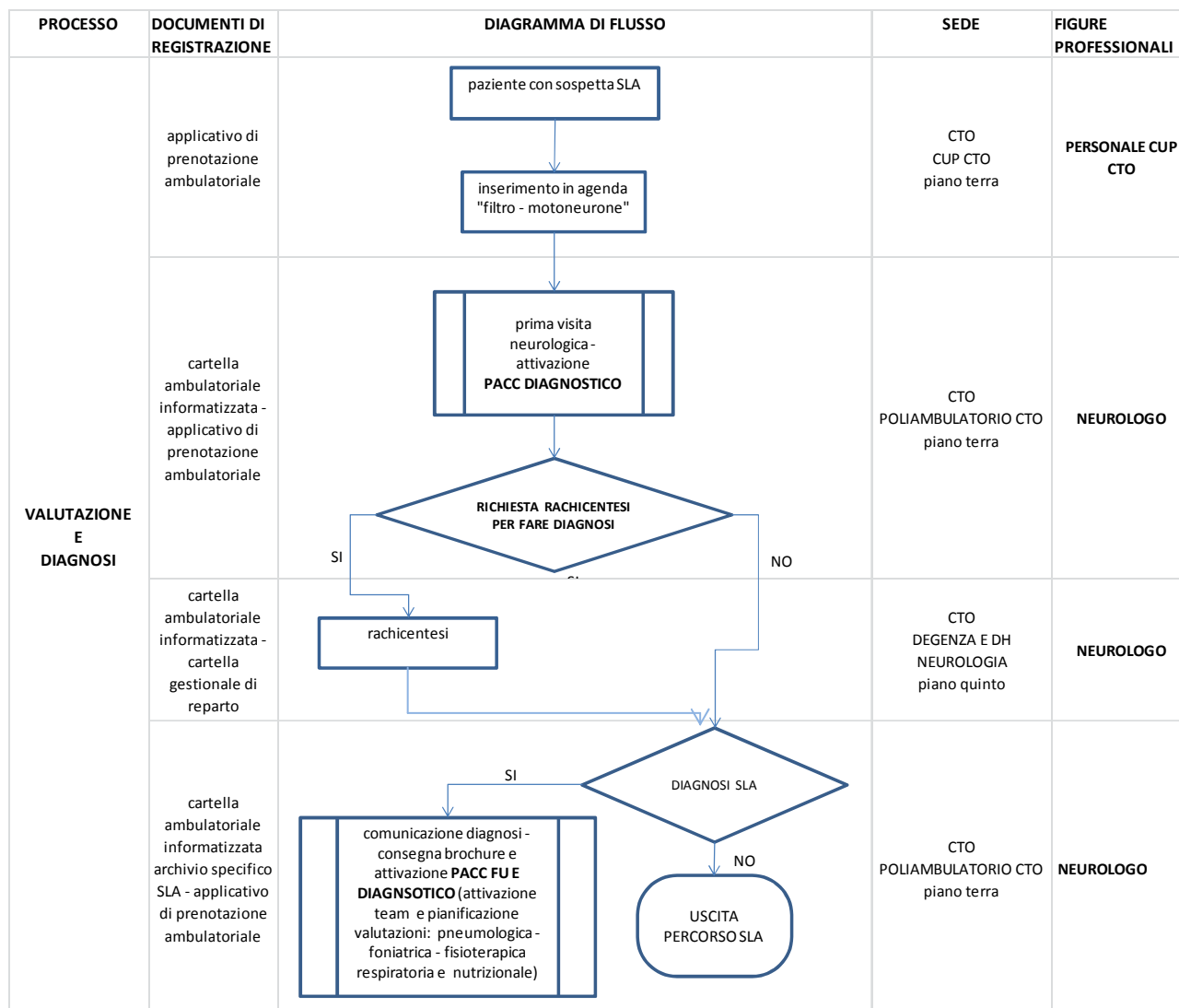
Funzioni del CM:

- accerta e identifica, anche attraverso lo strumento della cartella infermieristica, i bisogni assistenziali del paziente;
- coordina insieme al team le fasi del PDTA;
- collabora alla pianificazione degli interventi e della presa in carico del paziente
- supporta e facilita il paziente e il caregiver nelle decisioni da intraprendere nelle varie fasi del percorso;
- facilita l'accesso dei pazienti e dei caregiver alle risorse del sistema sanitario e ai servizi disponibili, comprensivi dei supporti assistenziali previsti da delibere regionali, al fine di sostenere e promuovere l'assistenza al domicilio del paziente;
- promuove e collabora con il MMG e con i servizi territoriali per garantire la continuità assistenziale;
- promuove la formazione e l'educazione dei pazienti e caregiver e delle figure sanitarie preposte, garantendo così un ruolo pro-attivo del paziente in ogni fase del PDTA;

7. FASE DIAGNOSTICA

La fase diagnostica, dalla prima visita neurologica alla formulazione della diagnosi di SLA o alla sua esclusione, è descritta nella figura 1, di seguito riportata.

FIG 1 - DALL'ACCESSO IN AOUC ALLA DIAGNOSI



7.1 PRENOTAZIONE PRIMA VISITA NEUROLOGICA

L'accesso alle visite ambulatoriali per la definizione dell'iter diagnostico-terapeutico avviene, attraverso richiesta specifica redatta da MMG o altro medico specialista.

Il personale del Centro Unico Prenotazioni Padiglione Centro Traumatologico Ortopedico di AOUC inserisce la richiesta di visita nella specifica agenda "Ambulatorio Filtro Malattia del motoneurone" dell'applicativo gestionale ambulatoriale.

7.2 VISITE NEUROLOGICHE

➤ Il Neurologo:

- Compila la cartella ambulatoriale attraverso relativo applicativo informatico;
- Avvia il PACC diagnostico SLA;

- Provvede, in collaborazione con il personale infermieristico della AAA, alla individuazione e prenotazione degli accertamenti previsti nel PACC diagnostico;
- Comunica al paziente la data della successiva visita neurologica;
- Programma l'eventuale ricovero in AAA Degenza e DH neurologia per l'esecuzione di rachicentesi diagnostica.

Gli accertamenti diagnostici richiesti sono eseguiti in regime ambulatoriale, fatta eccezione per la sola esecuzione di rachicentesi che viene eseguita in regime di Day Hospital.

8. COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI

La conferma diagnostica richiede che nel paziente sia dimostrata la **progressione dei sintomi nei sei mesi successivi all'esordio e l'esclusione di patologie che entrano in diagnosi differenziale con la SLA** quali mielopatia cervicale spondilo artrosica, neuropatia motoria multifocale, malattia di Lyme, atrofia muscolare bulbo-spinale etc.

Durante la visita ambulatoriale per la comunicazione della diagnosi:

➤ Il Neurologo:

- Comunica la diagnosi;
- Informa il paziente sul possibile percorso di cura/terapia, adattando e modulando le informazioni sulle conoscenze del paziente e le sue reazioni al momento della comunicazione;
- Informa il paziente a riguardo del codice di esenzione per patologia e dell'iter relativo per il suo riconoscimento;
- Consegna brochure informativa "La malattia del motoneurone";
- Attiva il PACC terapeutico e di follow-up iniziale;
- Rilascia al paziente il piano terapeutico (PT) contenente l'elenco dei farmaci da assumere; il piano terapeutico viene rinnovato semestralmente dal neurologo.
- Rilascia al paziente relazione da consegnare al MMG;
- Raccoglie, dopo adeguata informazione, il consenso per l'iscrizione al Registro Toscano delle Malattie Rare.

Solo a diagnosi confermata la cartella ambulatoriale del paziente viene inserita nell'archivio specifico per i pazienti con SLA dell'applicativo informatizzato.

Con l'inserimento della cartella nell'archivio specifico i dati sanitari del paziente sono accessibili a tutto il team della SLA ed il paziente è preso in carico da tutto il team SLA.

Le successive visite di controllo è pianificata e programmata dal neurologo che provvede a prenotare la stessa nella specifica agenda "Malattia del motoneurone" dell'applicativo gestionale ambulatoriale.

9. FASE TERAPEUTICA E DI FOLLOW-UP

A seconda dello stadio della patologia in cui il paziente viene preso in carico dal team SLA è possibile che sia richiesta una prevalente assistenza neurologica piuttosto che pneumologia, con una gestione a cosiddetto baricentro variabile. Per tale variazione della predominante sintomatologia alcune prime valutazioni, quali quella foniATRica, nutrizionale e fisioterapica, possono essere richieste sia dal neurologo che dallo pneumologo.

9.1 VALUTAZIONE NEUROLOGICA

Le visite e le terapie previste in questa fase sono erogate in regime ambulatoriale, qualora le terapie e le condizioni del paziente non richiedano un monitoraggio continuo e documentato.

- Il Neurologo, oltre ad espletare le valutazioni relative alle terapie prescritte, al fine di monitorare l'iter della malattia:
 - Esegue Esame Obiettivo comprensivo di valutazione della forza muscolare, del trofismo muscolare, di presenza di fascicolazioni, dei riflessi osteotendinei.
 - Somministra scala di valutazione ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revisited) che consente di esplorare rapidamente le funzioni motorie e respiratorie e la deglutizione e sul cui punteggio si basa la decisione di richiesta di valutazione foniATRica e/o pneumologica.
 - Programma le visite neurologiche di controllo, con cadenza trimestrale o più ravvicinata, sulla base delle condizioni del singolo paziente;
 - Prenota prima valutazione dietetica qualora il paziente presenti perdita involontaria di peso negli ultimi 6 mesi (tra 5-10% del peso e/o BMI < 20 o in caso di BMI non valutabile: circonferenza braccio <23,5 cm) o fattori di rischio nutrizionali (disfagia, riduzione di appetito, fatigue durante consumo pasto).
 - Prenota, in base ai valori di ALSFRS-R, prima valutazione foniATRica
 - Prenota, in base ai valori di ALSFRS-R, prima valutazione pneumologica
 - Prescrive eventuali ausili;
 - Richiede valutazione fisioterapia motoria, fornita da ASL.

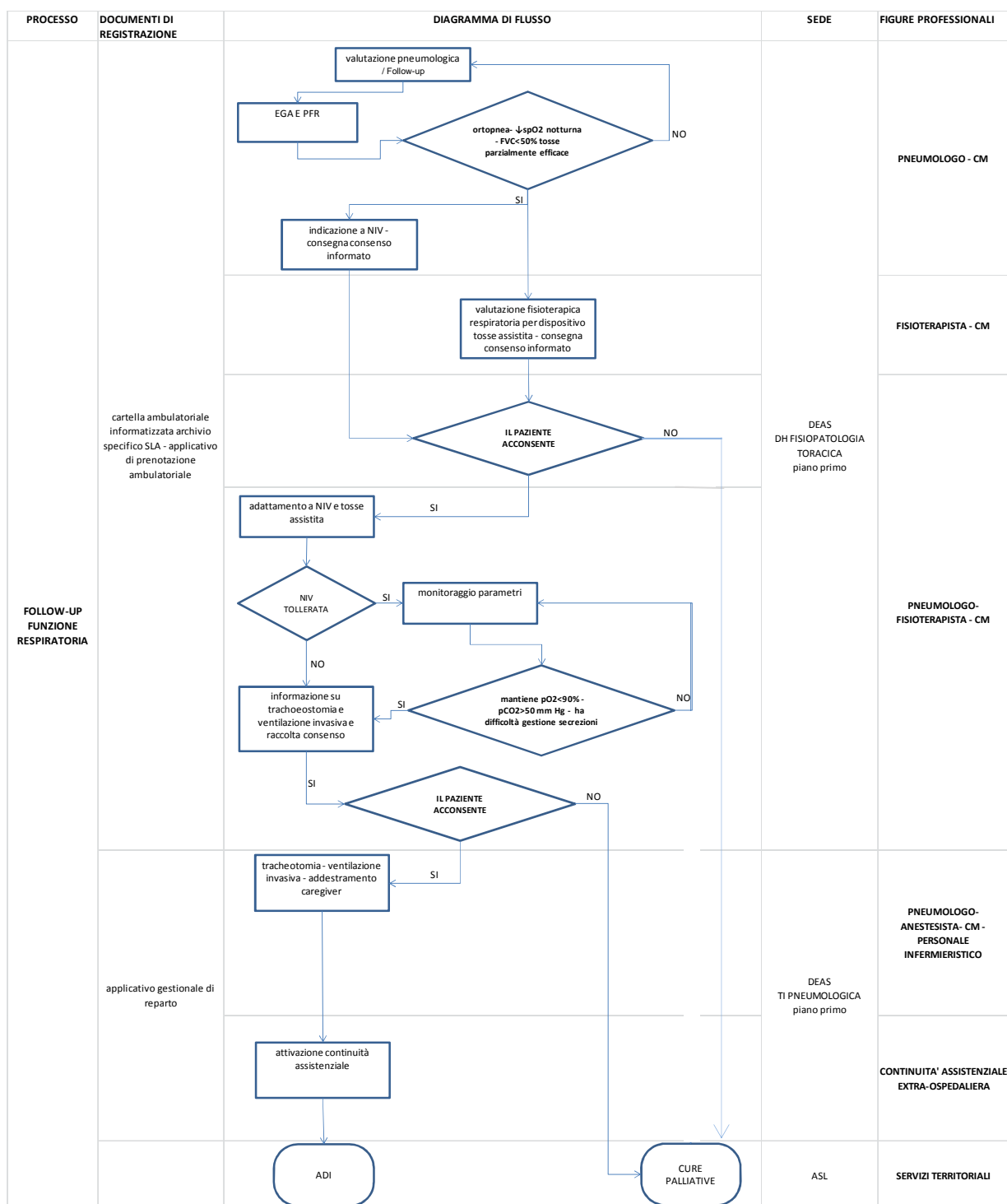
Ogni visita neurologica viene registrata in Cartella Ambulatoriale Informatizzata in modo da consentire anche agli altri professionisti del team di prendere visione delle condizioni cliniche del paziente e tracciare la compliance dello stesso alle terapie prescritte.

9.2 VALUTAZIONE E VISITE PNEUMOLOGICHE

Le visite e le terapie previste in questa fase sono erogate in regime ambulatoriale, qualora le terapie e le condizioni del paziente non richiedano un monitoraggio continuo e documentato.

In figura 2 è riportato la flow chart relativa alla valutazione ed il follow-up della funzione respiratoria.

FIG 2 – VALUTAZIONE E FOLLOW-UP FUNZIONE RESPIRATORIA



- Lo pneumologo, in collaborazione con gli infermieri e il CM:
- Valuta le condizioni cliniche e funzionali respiratorie anche attraverso valutazione emogasanalitica e l'esecuzione di PFR;
 - Programma e prenota i suddetti accertamenti e le successive visite di controllo, con cadenza trimestrale o più ravvicinata, sulla base delle condizioni del singolo paziente;
 - Prenota prima valutazione dietetica qualora il paziente presenti perdita involontaria di peso negli ultimi 6 mesi (tra 5-10% del peso e/o BMI < 20 o in caso di BMI non valutabile: circonferenza braccio < 23,5 cm) o fattori di rischio nutrizionali (disfagia, riduzione di appetito, fatigue durante consumo pasto).
 - Prenota, in base alla capacità deglutitoria, valutazione foniatrica;
 - Prenota, in base alla funzionalità respiratoria prima valutazione fisioterapica respiratoria;
 - Richiede valutazione fisioterapica motoria, fornita da ASL.
 - Qualora non vi sia indicazione alla ventilazione meccanica e non ci sia necessità di assistenza alla tosse, consegna foglio informativo, acquisisce relativo consenso e istruisce il paziente sulle modalità di rilevazione della saturimetria notturna;
 - Informa e consegna le relative brochure sulle opzioni cliniche terapeutiche future;

La rilevazione della saturimetria notturna è indicata:

- Qualora il paziente non sia in grado di eseguire le PFR;
- Qualora siano presenti sintomi da ipoventilazione notturna in presenza di PFR e parametri emogasometrici normali o lievemente alterati.

Ogni visita pneumologica viene registrata in Cartella Ambulatoriale Informatizzata o in applicativo gestionale di ricovero, qualora le terapie e le condizioni del paziente richiedano un monitoraggio continuo e documentato, in modo da consentire anche agli altri professionisti del team di prendere visione delle condizioni cliniche del paziente e tracciare la compliance dello stesso alle terapie prescritte.

9.2.1 INDICAZIONE ALLA NIV

Le visite e procedure previste in questa fase sono erogate in **regime ambulatoriale** qualora le terapie e le condizioni del paziente non richiedano un monitoraggio continuo e documentato.

L'indicazione alla NIV è data dalla presenza di sintomi (dispnea, ortopnea, sonno non riposante, sonnolenza diurna, cefalea mattutina) associati a **almeno uno** dei seguente criteri:

- Ipercapnia stabile (PaCO₂ diurna > 45 mm Hg);
- Episodi di desaturazione notturna (CT 90 > 5%; cioè una SaO₂ notturna per oltre il 5% dell'intera durata della registrazione);
- MIP < 60% del predetto;
- FVC > 50% del predetto.

Nel caso in cui dagli esami strumentali e dalla valutazione clinica emerga l'indicazione a NIV:

- Lo pneumologo, in collaborazione con il fisioterapista ed il CM:
- Programma le visite ambulatoriali per l'adattamento ventilatorio e l'addestramento del care-giver sull'utilizzo dei presidi di ventilazione e sulla gestione quotidiana e sanificazione di questi.
 - Valuta in base ai valori di emogasanalisi, dopo applicazione della NIV, l'efficacia di questa.

9.2.2 INDICAZIONE ALL' ASSISTENZA MECCANICA ALLA TOSSE

Le visite e procedure previste in questa fase sono erogate in **regime ambulatoriale**.

Nel caso in cui, anche sulla base della valutazione fisioterapica, la compromissione della funzione respiratoria e muscolare risulti tale da rendere l'atto della tosse non più efficace:

- Lo pneumologo, in collaborazione con il CM:
 - Programma la visita ambulatoriale di valutazione fisioterapica per l'adattamento al dispositivo;
 - Prescrive i relativi presidi.
- Il fisioterapista:
 - Programma le visite di controllo ambulatoriali per l'adattamento al dispositivo;
 - Illustra e verifica l'apprendimento dell'uso dell'utilizzo dell'aspiratore portatile.

9.2.3 INDICAZIONE ALLA TRACHEOSTOMIA

Qualora, nonostante l'uso di NIV e/o di dispositivo per assistenza meccanica alla tosse non garantiscano la preservazione della funzione respiratoria, si pone l'indicazione alla tracheotomia, da eseguire in regime di ricovero ordinario. Sono pertanto indicazioni alla tracheotomia:

- inefficacia o intolleranza alla NIV;
- NIV indispensabile per la maggior parte delle ore del giorno;
- inefficacia dell'assistenza manuale e meccanica alla tosse.
- Lo pneumologo, in collaborazione con il CM:
 - Ricovera il paziente presso l'AAA Terapia Intensiva Pneumologica;
 - Informa il paziente della procedura e ne raccoglie relativo consenso;
 - Richiede valutazione anestesiológica;
 - Richiede valutazione otorinolaringoiatrica;
 - Concerta, con la SOD Cardioanestesia e Cardiorianimazione l'esecuzione della procedura;
 - Valuta, in accordo con l'anestesista, la terapia farmacologica in atto e predispone l'eventuale sospensione dei farmaci la cui assunzione concomitante alla procedura può determinare complicazioni emorragiche;
 - Attiva, dal secondo giorno di degenza, il servizio di assistenza domiciliare.
 - Prescrive i dispositivi indicati al paziente.
- L'anestesista:
 - Valuta il rischio anestesiológico, lo riporta sulla cartella anestesiológica e dopo adeguata informazione del paziente raccoglie il consenso all'anestesia.
- Il CM, in collaborazione con il team infermieristico del DH Fisiopatologia toracica:
 - Programma le successive sostituzioni della cannula tracheostomica, erogate in regime ambulatoriale nell'AAA DH Fisiopatologia Toracica;
- Il personale infermieristico dell'AAA Terapia Intensiva Pneumologica :
 - Provvede all'addestramento del care-giver alla gestione della cannula e del dispositivo ventilatorio;

Qualora il monitoraggio continuo ed intensivo delle condizioni del paziente risultino non più necessarie ma la formazione del care-giver non sia stata completata è cura dello pneumologo, coadiuvato dal CM, provvedere al trasferimento presso l'AAA Degenza Chirurgica C.

9.3 VALUTAZIONE FONIATRICA

Lo scopo della valutazione foniATRica è quello di monitorare la funzione deglutitoria e quella fonatoria, fornendo le più corrette indicazioni al fine di mantenere il più lungo possibile attiva la via naturale.

Dopo la prima visita di inquadramento foniATRico, sono previsti controlli periodici, stabiliti e prenotati dal foniatra in base alle condizioni cliniche del paziente.

- Il foniatra:
 - Effettua test della funzione deglutitoria sotto controllo endoscopico;
 - Richiede valutazione nutrizionale qualora vi siano indicazioni alla modifica della consistenza del vitto;
 - Qualora vi sia indicazione alla PEG o alla RIG il foniatra fornisce al paziente le informazioni relative alla procedura suggerita e concorda con lo pneumologo il successivo iter terapeutico.

9.4 VALUTAZIONE DIETETICA

La valutazione dietetica è richiesta dal neurologo e/o dallo pneumologo; dopo la visita di valutazione iniziale il monitoraggio delle condizioni nutrizionali del paziente prevedono controlli trimestrali.

- Il dietista:
 - Somministra il test MUST;
 - Formula la diagnosi nutrizionale;
 - Definisce il piano nutrizionale in modo da garantire la continuità assistenziale a domicilio;
 - Richiede su apposito Modulo (M/903/IL70-A Rev. 0 e M/903/IL70-B Rev. 0) la fornitura di alimenti a fini medici speciali e presidi per la nutrizione enterale.

9.5 VALUTAZIONE FISIOTERAPICA

La valutazione fisioterapiaica può essere richiesta per problemi di motricità sia per la verificare l'efficacia della tosse.

Il neurologo e/o lo pneumologo, in caso di problemi di motricità, fanno richiesta di valutazione fisioterapiaica erogata da ASL.

La valutazione fisioterapiaica per la funzionalità respiratoria è invece erogata in **regime ambulatoriale** all'interno di AOUC.

La richiesta di valutazione fisioterapiaica respiratoria è prodotta dallo pneumologo.

In relazione alla fase e ai bisogni del paziente il fisioterapiaista:

- Valuta l'efficacia della tosse;
- Valuta la tecnica più appropriata per migliorare la clearance delle vie respiratorie;
- Addestra il paziente e/o il caregiver ad esercizi per promuovere la forza e la resistenza dei muscoli respiratori, in particolare i muscoli espiratori;
- Addestra alle tecniche di assistenza manuale o meccanica alla tosse.

9.6 INDICAZIONE ALLA PEG O RIG

L'indicazione alla PEG o RIG è prevista nei casi in cui si riscontrino:

- grave disfagia;
- perdita involontaria di peso > 10% negli ultimi 6 mesi;

- perdita involontaria di peso tra il 5 e il 10% negli ultimi 6 mesi con apporto alimentare attuale <50% del fabbisogno rispetto al peso abituale prima della diagnosi, con FVC determinata in posizione seduta > 50% del predetto.

Nel caso in cui la FVC sia < 50% il rischio della procedura è maggiore e il paziente deve essere precedentemente adattato alla NIV.

Qualora l'indicazione alla PEG o RIG sia posta su pazienti che richiedono anche supporto ventilatorio la procedura viene programmata con ricovero in AAA Terapia Intensiva Pneumologica; nel caso in cui il paziente non richieda invece alcuna assistenza ventilatoria, invasiva e non, il paziente è ricoverato presso AAA Degenza e DH neurologia. I pazienti ricoverati in AAA Terapia Intensiva Pneumologica sono trasferiti in AAA Degenza e DH Neurologia dopo la stabilizzazione delle condizioni cliniche, che avviene di norma in 24-48 ore dall'esecuzione della procedura; presso l'AAA Degenza e DH Neurologia viene completato l'adattamento alla nutrizione enterale e la formazione del care-giver alla gestione della PEG o RIG. La richiesta di valutazione per indicazione a PEG o RIG può essere prodotta dallo pneumologo, dal neurologo, dal foniatra o dal dietista.

- La figura professionale che ravveda indicazione alle procedure:
 - Fornisce, anche attraverso la consegna di specifiche brochure, adeguata informazione relativa alle procedure;
 - Concerta con il team la valutazione del caso, la programmazione e definizione del setting di ricovero e l'esecuzione della procedura.

Risultando necessario individuare una figura di coordinamento all'interno del team ed essendo la funzione respiratoria del paziente l'aspetto clinico che prevalentemente guida verso la scelta del setting e della tecnica suggerita tale figura è individuata nel medico pneumologo.

Qualora vi sia **indicazione alla RIG**:

- Lo pneumologo,
 - Richiede valutazione del radiologo interventista;
 - Qualora il radiologo interventista confermi l'indicazione e il paziente acconsenta alla procedura concerta con il neurologo la tempistica di esecuzione della procedura e di ricovero presso AAA Degenza e DH Neurologia;
 - Valuta la terapia farmacologica in atto e predispone l'eventuale sospensione dei farmaci la cui assunzione concomitante alla procedura può determinare complicazioni emorragiche;
 - Richiede la valutazione del fabbisogno nutrizionale;
- Il radiologo interventista:
 - Raccoglie il consenso-dissenso alla RIG;
 - Valuta l'eventuale presenza di controindicazioni all'esecuzione alla procedura; qualora queste siano presenti ne dà completa informazione al paziente e produce relazione sulla cartella ambulatoriale informatizzata;
 - Programma l'esecuzione della procedura, concertando con il neurologo e lo pneumologo.
- Il personale infermieristico dell'AAA Degenza e DH Neurologia:
 - Provvede alla formazione del care-giver relativamente alla gestione della RIG.
- Il dietista:
 - Elabora il piano terapeutico nutrizionale;
 - Prenota le visite di follow-up nutrizionale;

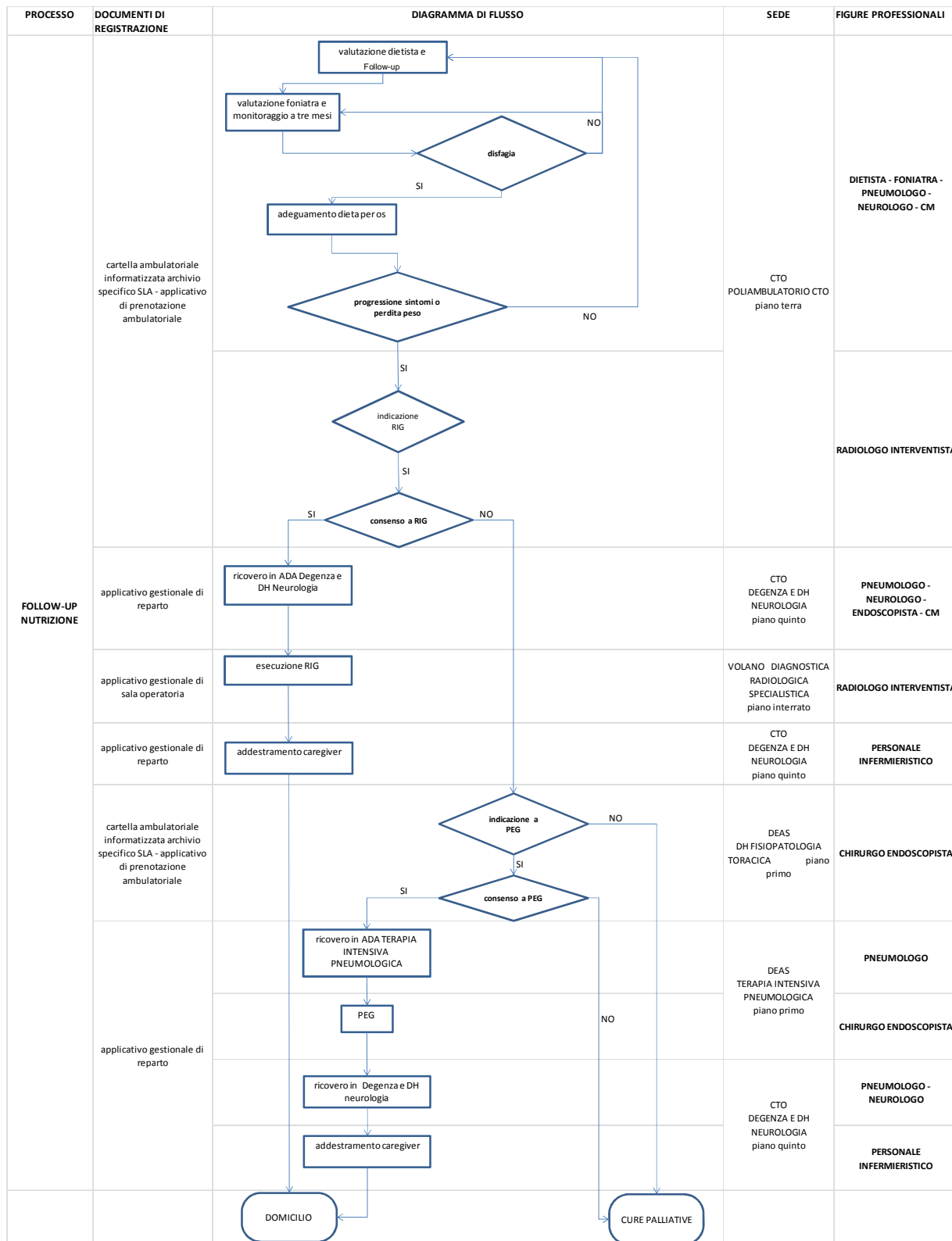
Qualora vi sia **indicazione alla PEG**:

- Lo pneumologo:
 - Richiede valutazione chirurgica;

- Nel caso in cui il paziente abbia fornito il proprio consenso alla PEG richiede valutazione anestesiológica;
- Valuta, in accordo con l'anestesista, la terapia farmacologica in atto e predispone l'eventuale sospensione dei farmaci la cui assunzione concomitante alla procedura può determinare complicazioni emorragiche;
- Programma il ricovero in urgenza presso la AAA Terapia Intensiva Pneumologica;
- Richiede la valutazione del fabbisogno nutrizionale;
- Concerta con il neurologo la tempistica di trasferimento presso l'AAA Neurologia dopo l'esecuzione della procedura e la stabilizzazione clinica e terapeutica del paziente;
- Qualora il paziente non acconsenta alla procedura richiede valutazione per Terapie Palliative.
- Il chirurgo endoscopista:
 - Raccoglie il consenso-dissenso del paziente all'esecuzione della PEG;
 - Valuta l'eventuale presenza di controindicazioni all'esecuzione della procedura; qualora queste siano presenti ne dà completa informazione al paziente e produce relazione sulla cartella ambulatoriale informatizzata;
 - Programma l'esecuzione della procedura, d'accordo con lo pneumologo.
- L'anestesista:
 - Valuta il rischio anestesiológico, lo riporta sulla cartella anestesiológica e dopo adeguata informazione del paziente raccoglie il consenso alla procedura anestesiológica.
- Il dietista:
 - Elabora il piano terapeutico nutrizionale;
 - Prenota le visite di follow-up nutrizionale;

In figura 3 sono riportati i processi relativi alla gestione delle condizioni nutrizionali.

FIG 3 - GESTIONE E FOLLOW-UP NUTRIZIONE



10. GESTIONE PAZIENTE IN FASE AVANZATA

Nella fase avanzata della patologia il paziente con SLA, con riduzione importante della funzione motoria, fonatoria e deglutitoria, è in carico alle competenze territoriali, accedendo quindi alla struttura ospedaliera solo nei casi di insorgenza di complicanze, emergenze ed urgenze.

10.1 RICOVERO IN URGENZA PER DETERIORAMENTO DELLE FUNZIONI RESPIRATORIE

I pazienti che hanno espresso la volontà di ricevere trattamenti terapeutici mirati al mantenimento della funzione respiratoria anche attraverso ventilazione meccanica possono andare incontro, prima della tracheotomia, a improvviso peggioramento del quadro clinico: dispnea ingravescente, obnubilamento del sensorio ($GCS < 15$), Insufficienza Respiratoria Acuta ipossiémica ($PaO_2 < 60$ mmHg), Acidosi respiratoria scompensata ($pH < 7.35$).

All'arrivo del paziente in PS:

- Il medico di PS:
 - Garantisce l'assistenza respiratoria;
 - Trasferisce il paziente in AAA di livello di cure ed assistenza adeguata.
- Il medico dell'AAA:
 - Appronta trattamento respiratorio appropriato, comprensivo di eventuale tracheotomia, previo rinnovo del consenso alla procedura;
 - Richiede trattamento palliativo in caso di rifiuto di qualsiasi trattamento o di malattia in fase terminale con richiesta di presa in carico da parte della SOD Cure Palliative e terapia del dolore.

11. TRASFERIMENTO DEL PAZIENTE PRESSO STRUTTURA TERRITORIALE O PROPRIO DOMICILIO

Il percorso del paziente con SLA, dopo il ricovero ospedaliero per tracheotomia, RIG o PEG o per insorgenza di complicanze emergenti o urgenti, può richiedere:

- a) Trasferimento presso una struttura di lungodegenza nel caso ci siano indicazioni alla prosecuzione di una assistenza con caratteristiche ospedaliere (necessità di presenza di un medico sulle 24 ore, uso di farmaci in fascia H, prosecuzione dell'addestramento del caregiver)
- b) Rientro a domicilio con attivazione di un'Assistenza Domiciliare Integrata (ADI).

Il percorso viene definito e richiesto alla SOD Continuità Assistenziale Extraospedaliera dell'AOUC che attiva, qualora necessario, la presa in carico da parte dei Servizi Sociali e/o i percorsi previsti da Delibera n° 905 del 13-09-2016 "Approvazione degli elementi essenziali dell'Avviso pubblico 'Potenziamento dei servizi di continuità assistenziale _ buoni servizio per sostegno alla domiciliarità"

12. ATTIVAZIONE DEL TEAM CURE PALLIATIVE

L'attivazione della SOD Cure Palliative e terapia del dolore è rivolta a tutti quei pazienti con SLA che sono ricoverati in AOUC e che esprimono il rifiuto ai trattamenti terapeutici proposti e chiedono un supporto al palliativo.

Il medico dell'AAA di ricovero richiede consulenza alla SOD Cure Palliative e terapia del dolore che attiva il team del GAP (Gruppo di Assistenza alla Persona), costituito da medici anestesisti, internista, psicologo e infermieri.

- Il GAP:
 - Suggerisce le terapie più indicate per alleviare la sofferenza del paziente;

- Fornisce a paziente, caregiver e alla famiglia il sostegno psicologico e sociale ed ogni altro tipo di supporto necessario per l'accettazione e l'adeguata elaborazione della sofferenza;
- Valuta le condizioni generali del paziente in modo da coordinare l'eventuale trasferimento verso gli Hospice o l'assistenza domiciliare integrata;
- Attiva il team territoriale di Cure Palliative dell'ASF.

Per i pazienti non ricoverati il team di Cure Palliative dell'ASF viene attivato direttamente dai Servizi di Assistenza Domiciliare Integrata.

13. INDICATORI DEL PDTA

Gli indicatori di processo e di esito del PDTA consentono di monitorare e ottimizzare i livelli di qualità delle cure prestate, attraverso una valutazione sintetica di fenomeni complessi e forniscono gli elementi necessari ad orientare le decisioni. Il monitoraggio degli indicatori è effettuato semestralmente ed è a cura dei medici neurologi, degli pneumologi e del case manager. I risultati sono condivisi nell'ambito degli incontri del team multiprofessionale e multi disciplinare.

Nello specifico:

Medici Neurologi:

- **% pazienti con sospetta SLA a cui è stata garantita la presa in carico:** Prime Visite pazienti con sospetta SLA dell'anno a cui è stato assicurato un ricovero in DH-Degenza Ordinaria di Neurologia entro 15 giorni dalla prima visita neurologica/totale numero dei pazienti con sospetta malattia del motoneurone ricoverati in DH-Degenza Ordinaria di Neurologia nell'arco dell'anno (dato estraibile da incrocio dati della piattaforma aziendale).

Medici Pneumologi:

- **% Pazienti che dopo inserimento di PEG programmata necessitano di tracheostomia urgente :** n° di pazienti che eseguono tracheotomia urgente post inserimento PEG programmata/ numero pazienti che eseguono PEG programmate (dato estraibile da flusso SDO)

Case Manager:

- **Indagini sulla qualità percepita:** numero di segnalazioni reclami e ringraziamenti pervenuti a Ufficio Relazioni con il Pubblico di AOUC.

14. STRUMENTI REGISTRAZIONE

- Cartella informatizzata ambulatoriale aziendale
- Cartella gestionale informatizzata di ricovero
- Applicativo di prenotazione ambulatoriale aziendale

15. LISTA DI DISTRIBUZIONE

- Direzione Sanitaria
- Direttore Dipartimento Professioni Sanitarie
- Direttori e Staff DAI
- Responsabili di Piattaforma
- SOD Cardioanestesia e Cardiorianimazione
- SOD Continuità assistenziale extra-ospedaliera
- SOD Cure Palliative e terapia del dolore
- SOD Endoscopia Interventistica Avanzata
- SOD Neurologia 1
- SOD Neurologia 2



- SOD Pneumologia e fisiopatologia toracopolmonare
- SOD Radiologia Diagnostica e Interventistica dell'apparato Digerente
- Foniatria e Deglutologia Unit - Crr Fisiopatologia Voce e Linguaggio
- AAA DH Fisiopatologia Toracica
- AAA Terapia intensiva Pneumologica
- AAA Ambulatorio Poliambulatorio CTO
- AAA Degenza e DH Neurologia