SOMMARIO

1 INTRODUZIONE 3
2 SCOPO 3
3 CAMPO DI APPLICAZIONE 4
4 RIFERIMENTI 4
5 DEFINIZIONI E ABBREVIAZIONI 5
6 INTRODUZIONE AL PERCORSO 6
6.1 ATTIVITA' DEL TEAM MULTIPROFESSIONALE 6
6.2 RUOLO E ATTIVITÀ DEL CASE MANAGER 7
7 FASE DI DIAGNOSI E PRESA IN CARICO 7
7.1 PRENOTAZIONE PRIMA VISITA NEUROLOGICA 7
7.2 VISITA NEUROLOGICA 7
7.3 COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI 8
7.4 DIAGRAMMA DI FLUSSO 9
8 VALUTAZIONE NEUROLOGICA DEL PAZIENTE POST DIAGNOSI 10
9 VALUTAZIONE E VISITE PNEUMOLOGICHE 10
9.1.1 INDICAZIONE ALLA NIV 11
9.1.2 INDICAZIONE ALL'ASSISTENZA MECCANICA ALLA TOSSE 11
9.2 VALUTAZIONE FISIOTERAPICA 12
9.3 VALUTAZIONE FONIATRICA 12
9.4 VALUTAZIONE DIETETICA 12
10 INDICAZIONI ALLE PROCEDURE INVASIVE 13
10.1 INDICAZIONE ALLA TRACHEOSTOMIA 13
10.2 INDICAZIONE ALLA PEG 13
11 VALUTAZIONE TEAM DI CURE PALLIATIVE 14
12 GESTIONE DEL PAZIENTE IN FASE AVANZATA DI MALATTIA 15
13 GESTIONE DEL PAZIENTE CHE ACCEDE IN PRONTO SOCCORSO 15
14 TRASFERIMENTO DEI PAZIENTI PRESSO STRUTTURA TERRITORIALE O PROPRIO DOMICILIO 15
15 INDICATORI 16
16 STRUMENTI DI REGISTRAZIONE 16
17 LISTA DI DISTRIBUZIONE 16

Gruppo di redazione: Barbani F. (SOD Anestesia e Rianimazione), Barilaro A. (SOD Neurologia D'Urgenza), Bertulli L., Cavallini Maria Chiara (Inquadramento pazienti in dimissione continuità assistenziale), Cincinelli L., Nannoni A. (Dipartimento delle Professioni Tecnico Sanitarie e della Riabilitazione), Ceccherini V. (RSD Dip. Emergenza e Accettazione e Dip. Muscoloscheletrico e Riabilitativo), Bugianelli T, Cuccoli S., Emaldi G. (AAA Day Hospital e ambulatorio terapeutico specialità mediche), Misuri G., Ginanni R. (SOD Pneumologia e Fisiopatologia Toracopolmonare), Coscarelli S. (Foniatria e Deglutologia Unit - CRR Fisiopatologia Voce e Linguaggio), Matà S. (SOD Neurologia), Villa G. (SOD Cure Palliative), Lo Fiego F. (RSD Dip. Cardiotoracovascolare), Ninci A. (RSD Dip. Anestesia e Rianimazione), Ricci M.Cristiana (RSD Dip. Neuroscienze e Organi di senso), Sticci S. (Dip. Professioni Tecnico-Sanitarie e della Riabilitazione), Talamucci L. (SOD Endoscopia interventistica), Trigiani M. (SOD Pneumologica Interventistica).

	NOME	FUNZIONE	DATA	FIRMA
REDAZIONE	Monica Del Mastio Valentina Tucci	Referente Centro per la diagnosi e presa in carico della Sclerosi Laterale Amiotrofica Innovazione Organizzativa e dei Progetti per la fragilità DiPIO		MONICA DEL MASTIO 09.10.2026 14:07:03 GMT+02:00 VALENTINA TUCCI 09.10.2026 13:17:42 GMT+02:00
VERIFICA	Giulia Cocciolo	U.O. Accreditamento Qualità e Risk Management		GIULIA COCCIOLO 09.10.2026 07:27:29 UTC
APPROVAZIONE	Angela Brandi Antonello Grippo	Direttore DiPIO Direttore DAI Neuroscienze e organi di senso		ANGELA BRANDI 09.10.2026 ANTONELLO GRIPPO 13.10.2026 12:20:44 GMT+02:00
EMISSIONE	Silvia Guarducci	Direttore Sanitario		GUARDUCCI SILVIA REGIONE TOSCANA 14.10.2026 10:00:22 GMT+02:00

Consultabile nella intranet

1 INTRODUZIONE

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è una patologia neurodegenerativa cronica e progressiva del sistema nervoso centrale e periferico, caratterizzata dalla degenerazione selettiva del primo e secondo motoneurone, responsabili del controllo del movimento volontario.

La prevalenza della SLA nella popolazione generale è stimata in circa 10 casi per 100.000 abitanti. Studi epidemiologici condotti in ambito europeo evidenziano come l'incidenza aumenti a partire dai 40 anni di età, raggiunga un picco nella fascia 65–75 anni e successivamente si riduca, con una lieve prevalenza nel sesso maschile.

La probabilità cumulativa di sopravvivenza dopo la diagnosi risulta pari al 78% a 12 mesi, 56% a 24 mesi e 32% a 48 mesi. Tra i principali fattori prognostici negativi sono riconosciuti: il distretto corporeo coinvolto all'esordio di malattia, in particolare l'esordio a sede bulbare, associato a prognosi più sfavorevole; la compromissione dello stato nutrizionale; l'età avanzata al momento della diagnosi; la progressione del coinvolgimento respiratorio; il coinvolgimento bulbare nel decorso della patologia.

In Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi (AOUC), risultano presi in carico dalle strutture di riferimento circa 100 pazienti affetti da SLA, in differenti fasi di malattia. Il numero dei pazienti è in costante incremento, pur a fronte di un'incidenza sostanzialmente stabile nel tempo. Si stimano infatti 20–30 nuove diagnosi all'anno, con un impatto significativo sulla capacità di risposta dell'AOUC ai bisogni di salute della popolazione.

Ad oggi non è disponibile una terapia curativa per la SLA. L'unico farmaco attualmente approvato è il Riluzolo, che consente un modesto rallentamento della progressione di malattia, con un beneficio medio in termini di sopravvivenza di alcuni mesi. Risultano tuttavia disponibili trattamenti sintomatici e interventi assistenziali multidisciplinari che permettono di migliorare in modo significativo la qualità di vita dei pazienti. Altro farmaco ad oggi disponibile per il trattamento dei pazienti è il Tofersen sulle forme di SLA con mutazione del gene SOD 1.

La complessità del percorso assistenziale dei pazienti con SLA e il rischio di frammentazione degli interventi rendono necessaria una presa in carico strutturata e continuativa da parte di un team multiprofessionale, e l'introduzione della figura dell'infermiere Case Manager. Scopo del lavoro di team è valutare, pianificare, implementare e coordinare il percorso di cura nelle diverse fasi evolutive della malattia.

All'interno del team multiprofessionale, le cure palliative rivestono un ruolo importante, in quanto forniscono un supporto olistico volto a garantire la migliore qualità di vita possibile al paziente e alla sua famiglia. La loro integrazione precoce nel percorso assistenziale è essenziale per favorire la pianificazione condivisa delle cure (PCC) L.219/2017 ed assicurare una gestione appropriata e continuativa dei sintomi e bisogni durante tutto il decorso della patologia.

La revisione del Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) nasce dalla collaborazione tra l'Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi (AOUC) e l'associazione AISLA del territorio, con l'obiettivo di promuovere una presa in carico multidisciplinare integrata e di riconoscere il paziente come soggetto attivo e partecipe del percorso di cura.

2 SCOPO

Il presente PDTA è finalizzato a definire le responsabilità dei professionisti coinvolti nel percorso di cura del paziente, al fine di garantire una gestione appropriata, omogenea e coordinata dei soggetti affetti da SLA afferenti all'Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi.

In particolare, il PDTA si propone di:

- ottimizzare la gestione clinica e assistenziale dei pazienti affetti da SLA, sin dalla fase diagnostica, attraverso un approccio multidisciplinare integrato;
- favorire l'orientamento del paziente e del caregiver all'interno dei servizi disponibili, garantendo un'informazione strutturata, tempestiva e coerente con i bisogni assistenziali emergenti;
- garantire la presa in cura continuativa del paziente e del caregiver lungo l'intero percorso, intercettando precocemente i bisogni clinici, assistenziali e psicosociali e assicurando la continuità tra i diversi setting assistenziali;

- intercettare, valutare e stratificare precocemente i bisogni di cure palliative del paziente e della famiglia, in modo appropriato e proporzionato alla complessità clinica;
- avviare, condividere e aggiornare il Piano di Cure Condiviso (PCC) lungo tutto il decorso della malattia, garantendo l'integrazione e la continuità assistenziale tra ambulatorio, domicilio, hospice e ospedale.

3 CAMPO DI APPLICAZIONE

Il presente PDTA è applicato dal personale sanitario operante nelle seguenti SOD e AAA:

- AAA DH e ambulatori Neurologia
- AAA Degenza Neurologia
- AAA Servizio di Fisioterapia e Riabilitazione Interdipartimentale
- AAA Terapia intensiva e sub intensiva cardiotoracovascolare
- Dipartimento delle Professioni Infermieristiche e Ostetriche
- Dipartimento delle Professioni Tecnico Sanitarie e della Riabilitazione
- Linea Dietetica e Nutrizione
- Linea Riabilitazione Funzionale
- SOD Inquadramento paziente in dimissione per la continuità assistenziale
- SOD Anestesia e Rianimazione
- SOD Cure Palliative
- SOD Terapia del dolore
- SOD Endoscopia interventistica
- SOD Neurofisiopatologia
- SOD Neurologia
- SOD Neurologia d'urgenza
- SOD Pneumologia e Fisiopatologia Toraco-polmonare

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 (DM. 10.04.2003);
- Legge 15 marzo 2010, n. 38 "Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore";
- Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017 "Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza (LEA)";
- Legge 22 dicembre 2017, n. 219 "Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento";
- 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";
- DGR n. 996/2016 "Riorganizzazione della Rete Regionale delle Cure Palliative e della Terapia del Dolore";
- DGR n. 817/2019 Recepimento del documento "Rete regionale delle cure palliative: definizioni, percorsi e ruoli organizzativi"";
- DGR n. 1150/2022 "Linee di indirizzo per lo sviluppo delle cure palliative e l'integrazione ospedale-territorio";
- Delibera del Consiglio Sanitario Regionale n. 36/2018 "Indicazioni per l'attuazione della Legge 219/2017 e la pianificazione condivisa delle cure (PCC)";
- Stephen C Burke, Mark Tomlinson, Tim L Williams, Robert E Bullock, Pamela J Shaw, G John Gibson Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial-Lancet Neural 2006; 5: 140–47;

- Sancho, Servers, Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis ajrccm, 2007;
- Miller RJ, Rosenberg JA, Gelinas DF, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review).Neurology 1999; 52:1311–23;
- Augustynen A, De Palma M, Corrado A. Sclerosi laterale amiotrofica: non dimenticare il punto di vista del paziente! Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio 2007; 22: 378-380;
- Brooks BR (2002) Functional Scales: Summary. ALS and other Motor Neuron Disorders 3[Suppl 1]:S13–S18;
- Ettore Beghi, Elisabetta Pupillo, Stefano Zoccolella, On behalf of the European Amyotrophic Lateral Sclerosis Consortium (EURALS). Neuromuscular Disorders 19 (2009) 379–381;
- EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives: An evidence-based review with good practice points The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. P. M. Andersen, G. D. Borasiob, R. Denglerc, O. Hardimand, K. Kollewec, P. N. Leighe, P.-F. Pradatf, V. Silani and B. Tomikh European Journal of Neurology 2005, 12: 921–938;
- The management of amyotrophic lateral sclerosis Julie Phukan Orla Hardiman J. Neurol (2009) 256:176–186;
- Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis Aleksandar Radunović, Hiroshi Mitsumoto, P Nigel Leigh Lancet Neurol 2007; 6: 913–25;
- Pulmonary rehabilitation in neuromuscular disorders and spinal cord injury. Revista portuguesa de Pneumologia Vol. XII N°1 (Supl.1) Ferereiro 2006;
- Chatwin M., Ross E., Hart N., et all., Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. Eur. Respir.J.21:502-508, 2003;
- Marlia M. Braun, PhD, RD, CSSDa, Matt Osecheck, MA, CCC-SLPb, Nanette C. Joyce, DO, MASb "Nutrition Assessment and Management in Amyotrophic Lateral Sclerosis" Phys Med Rehabil Clin N Am 23 (2012) 751–771;
- Daniel I. Greenwood "Nutrition Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis" *Nutr Clin Pract* 2013 28: 392;
- "Evidence-Based Nutritional Recommendations for Maintaining or Restoring Nutritional Status in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic Review", Nutrients 2025,17,782;
- "Nutrition Care Process Terminology (NCPT) reference Manual: Standardized Terminology for the Nutrition Care Process", Accademy of Nutrition and Dietetics 2025;
- P/903/38 "Garanzia della continuità assistenziale Ospedale-territorio";
- M/903/IL70-A "Valutazione nutrizionale e attivazione nutrizione artificiale domiciliare";
- P/903/88 "Procedura per la Prevenzione e la gestione del Rischio Nutrizionale";
- D/5130/04 "Documento Organizzativo Assistenziale Case Management per i pazienti con Sclerosi Laterale Amiotrofica".

5 DEFINIZIONI E ABBREVIAZIONI

- AAA: Area di Attività Assistenziale
- ADI: Assistenza Domiciliare Integrata
- AISLA: Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica
- AUSL: Azienda Unità Sanitaria Locale
- AOUC: Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi
- CM: Case manager
- CPEF: Cough peak expiratory Flow
- CRIDEM: Centro di Ricerca Innovazioni Demenze
- CRRmn: Centro di riferimento regionale per le malattie neuromuscolari
- DAI: Dipartimento ad Attività Integrata
- DiPIO: Dipartimento delle Professioni Infermieristiche e Ostetriche
- DPTS: Dipartimento delle Professioni Tecnico Sanitarie e della Riabilitazione
- EMG: elettromiografia

- ESS: Epworth Sleepiness Score
- 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
- NCPT: Nutrition Care Process Terminology
- NIV: Non Invasive Ventilation
- PACC: Percorso ambulatoriali complessi e coordinati
- PCEF: Picco di Flusso Espiratorio con Tosse
- PDTA: Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale
- PEG: Percutaneous Endoscopic Gastrostomy
- PEM: potenziali evocati motori
- PFR: Prove di funzionalità respiratoria
- PAI: Piano Assistenziale Individuale
- PCC: Percorso condiviso di cura
- PT: Piano Terapeutico
- RIG: Radiologically Inserted Gastrostomy
- SLA: Sclerosi Laterale Amiotrofica
- SNG: Sondino Naso Gastrico
- SOD: Struttura Organizzativa Dipartimentale
- UTIP: Unità Terapia intensiva e sub intensiva cardiotoracovascolare
- VMI: Ventilazione Meccanica Invasiva

6 INTRODUZIONE AL PERCORSO

Il percorso assistenziale all'interno dell'AOUC delle persone con SLA si avvale del coinvolgimento di diverse figure professionali che compongono un team multiprofessionale e multidisciplinare dedicato alla gestione della patologia nelle sue diverse fasi evolutive.

Il team è composto dai seguenti professionisti: neurologo, pneumologo, dietista, fisioterapista, foniatra, infermiere case manager, e personale medico ed infermieristico della SOD di cure palliative e SOD Inquadramento paziente in dimissione per la continuità assistenziale

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

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.

Il Team opera a garanzia dell'autodeterminazione secondo la L.219/2017.

6.1 ATTIVITA' DEL TEAM MULTIPROFESSIONALE

Il team multiprofessionale e multidisciplinare, in sinergia con l'infermiere case manager, effettua la presa in carico del paziente attraverso lo sviluppo di un Piano Assistenziale Individuale (PAI) condiviso con il paziente e il caregiver.

Il team opera, in base alle diverse specialistiche, nei differenti setting di cura, in relazione alla fase del percorso assistenziale. Il percorso è suddiviso in fasi che tengono conto della diagnosi e dell'evoluzione della malattia, nonché del momento e delle sedi in cui si trova il paziente lungo il percorso di cura; pertanto, gli specialisti possono essere chiamati a effettuare consulenze anche presso altre AAA.

Al fine di individuare i bisogni emergenti del paziente e del caregiver/famiglia, in ogni fase del percorso, viene somministrato dal professionista medico del team il questionario NECPAL (*NEcesidades PALiativas*), adattato al paziente con SLA. Sulla base dei risultati del questionario, il professionista che lo somministra valuta l'eventuale attivazione dell'equipe di Cure Palliative intraospedaliera.

Annualmente, l'infermiere case manager, in collaborazione con il team, organizza un evento di confronto tra l'associazione AISLA ed AOUC, finalizzato al miglioramento continuo del percorso assistenziale.

L'Associazione AISLA collabora con il team aziendale per garantire i servizi adeguati alla presa in carico del paziente e delle famiglie.

6.2 RUOLO E ATTIVITÀ DEL CASE MANAGER

L'infermiere CM partecipa alla realizzazione delle fasi del percorso; tra i suoi obiettivi vi è quello di collaborare al coordinamento del percorso dei pazienti affetti da SLA in AOUC, integrando le risorse del team multiprofessionale coinvolte in ogni fase.

Il CM:

- accerta e identifica i problemi emergenti dei pazienti riguardo ai bisogni assistenziali da soddisfare, coordina insieme al team le fasi del percorso diagnostico terapeutico assistenziale e collabora alla pianificazione degli interventi e alla identificazione dei tempi e delle risorse necessarie;
- supporta e facilita il paziente e il caregiver nelle decisioni da intraprendere, facilita l'accesso alle risorse del sistema sanitario e ai servizi disponibili, comprensivi dei supporti assistenziali previsti da delibere regionali, al fine di sostenere e promuovere l'integrazione dell'assistenza e la rete Ospedale – Territorio anche mediante attivazione di tele-consulenza;
- esegue attività di teleassistenza tra un follow-up e il successivo rivolto soprattutto ai pazienti adattati a NIV, e ai pazienti trasferiti a domicilio dopo ricovero per impianto di devices. Il servizio di Help line telefonica è garantito a tutti pazienti con SLA in carico al percorso aziendale;
- accompagna il paziente in tutte le fasi di malattia e lo segue durante le valutazioni specifiche in ogni setting di cura, supportandolo nelle scelte, insieme ai professionisti del team.

7 FASE DI DIAGNOSI E PRESA IN CARICO

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 VISITA NEUROLOGICA

Il Neurologo, dopo la valutazione clinica e l'esame obiettivo:

- richiede: EMG, PEM, ricerca di marcatori, RM encefalo/rachide cervicale, rachicentesi, eventuale valutazione cognitiva presso centro CRIDEM (Centro di Ricerca Innovazioni Demenze) e indagini di diagnostica differenziale;
- compila la cartella ambulatoriale;
- provvede, in collaborazione con il personale infermieristico del DH e ambulatori neurologici, all'individuazione e prenotazione degli accertamenti previsti;
- programma l'eventuale ricovero per l'esecuzione degli accertamenti diagnostici del caso;
- comunica al paziente la data della successiva visita neurologica.

7.3 COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI

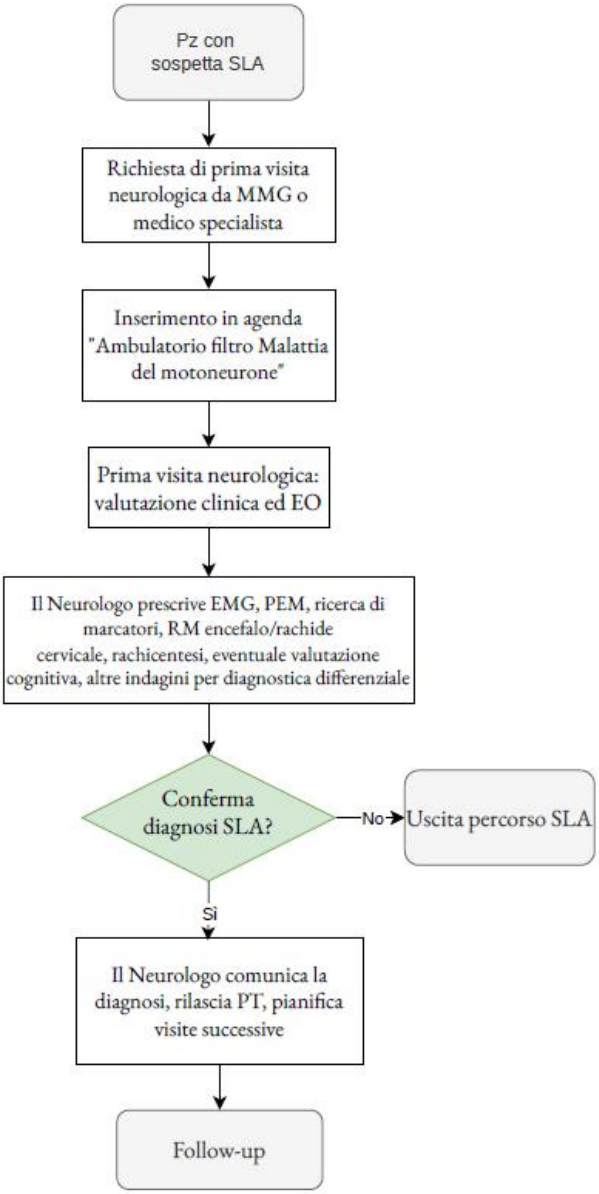
La conferma diagnostica richiede che sia dimostrata la **progressione dei sintomi nei sei mesi successivi all'esordio e l'esclusione di patologie che entrano in diagnosi differenziale con la SLA** quali mielopatia cervicale spandilo-artrosica, neuropatia motoria multifocale, malattia di Lyme, atrofia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

Durante la visita ambulatoriale per la comunicazione della diagnosi, dopo l'esecuzione dell'indagini diagnostiche, il neurologo:

- comunica la diagnosi;
- informa il paziente sul possibile percorso di cura, tenendo conto delle sue conoscenze e delle sue eventuali reazioni al momento della comunicazione;
- informa il paziente e caregiver della possibilità di presa in cura da parte dell'equipe multidisciplinare aziendale, in base ai bisogni emergenti rilevati;
- informa il paziente dell'esistenza del Registro Toscano delle Malattie Rare, della possibilità di iscrizione con il suo consenso e dell'ottenimento del codice di esenzione che lo solleva dalle spese sanitarie;
- attiva il PACC di follow-up iniziale e/o programma l'eventuale ricovero in AAA Degenza/ DH neurologico per gli accertamenti del caso;
- rilascia al paziente il piano terapeutico (PT) contenente l'elenco dei farmaci da assumere che verrà rinnovato semestralmente dal neurologo;
- rilascia al paziente relazione da consegnare al MMG;
- fornisce indicazioni rispetto all'eventuale possibilità di una seconda opinione.

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

7.4 DIAGRAMMA DI FLUSSO



8 VALUTAZIONE NEUROLOGICA DEL PAZIENTE POST DIAGNOSI

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 frequente, in base alle condizioni del paziente, e avvia la Pianificazione Condivisa delle Cure (PCC).
- Prenota prima valutazione dietetica qualora il paziente presenti MUST $\geq$ 2 e/o perdita involontaria di peso negli ultimi 6 mesi (tra 5-10% del peso e/o BMI < 20 kg/m^2 in caso di BMI non valutabile: circonferenza braccio <23,5 cm) e/o nutrizione artificiale enterale o fattori di rischio nutrizionali come disfagia, riduzione di appetito, anoressia, affaticabilità durante il consumo del pasto, senso di sazietà precoce costipazione, diarrea.
- Prenota, in base ai valori di ALSFRS-R e del DYMUS (*Dysphagia in Multiple Sclerosis*), prima valutazione foniatrica.
- Prenota in base ai valori di ALSFRS-R periodiche valutazioni della funzionalità respiratoria (PFR) e richiede visita pneumologica.
- Prescrive visita fisiatrica territoriale per programmare il percorso fisioterapico e per la eventuale prescrizione di ausili/protesi.
- Somministra questionario NECPAL modificato per paziente SLA; se positivo richiede valutazione da parte dell'equipe di Cure Palliative per una rapida valutazione globale.
- Durante il colloquio clinico e la visita neurologica, al paziente vengono fornite informazioni sulle PCC e sui possibili percorsi diagnostico-terapeutici previsti dal percorso assistenziale.

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

9 VALUTAZIONE E VISITE PNEUMOLOGICHE

Le visite specialistiche e i trattamenti previsti nella presente fase sono erogati in regime ambulatoriale, qualora il quadro clinico e la tipologia di terapia non rendano necessario un monitoraggio clinico continuativo e documentato in setting assistenziale protetto.

Il medico pneumologo provvede ad attivare consulenza dell'equipe di Cure Palliative, al fine di garantire una presa in carico multidimensionale e integrata del paziente e di orientarlo verso il percorso assistenziale più appropriato, nel rispetto delle indicazioni cliniche e delle preferenze espresse dall'interessato.

In regime ambulatoriale, lo pneumologo, in collaborazione con gli infermieri:

- 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 un controllo o la prima valutazione dietetica qualora il paziente presenti MUST $\geq$ 2 perdita involontaria di peso negli ultimi 6 mesi (tra 5-10% del peso e/o BMI < 20 kg/m2 o in caso di BMI non valutabile: circonferenza braccio <23,5 cm) e/o nutrizione artificiale enterale o fattori di rischio nutrizionali (disfagia, riduzione di appetito, anoressia, affaticabilità durante il consumo del pasto, senso di sazietà precoce, costipazione, diarrea).
- Prenota, in base alla capacità deglutitoria, valutazione foniatrica.
- Prenota, in base alla funzionalità respiratoria, prima valutazione fisioterapica respiratoria.
- Richiede valutazione fisioterapica motoria, se non già attivato dal neurologo, alla ASL di competenza.

- Somministra questionario NECPAL modificato per paziente SLA, se positivo richiede valutazione da parte dell'equipe di Cure Palliative.
- 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 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, o valori di emogasanalisi normali o lievemente alterati.

Ogni visita pneumologica viene registrata in ArchiAmb o ArchiMed, in modo da consentire agli altri professionisti del team di prendere visione delle condizioni cliniche del paziente e tracciare la compliance dello stesso alle terapie prescritte.

Quando le condizioni respiratorie del paziente peggiorano, possono essere programmate visite congiunte pneumologiche e neurologiche per garantire la sicurezza del paziente e ridurre gli spostamenti.

Durante queste valutazioni, il CM presente collabora con i professionisti alla pianificazione delle successive fasi del percorso, garantisce una comunicazione proattiva e accerta o fornisce indicazioni circa l'attivazione dei servizi e dei professionisti a livello territoriale.

9.1.1 INDICAZIONE ALLA NIV

Le visite e procedure previste in questa fase sono erogate in regime di Day Hospital qualora le terapie e le condizioni del paziente 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 seguenti criteri:

- ipercapnia stabile ($PaCO_2$ diurna > 45 mm Hg);
- episodi di desaturazione notturna (CT 90> 5%, cioè una SaO_2 notturna inferiore al 90% 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 personale infermieristico dell'AAA:

- programma le visite per l'adattamento ventilatorio e l'addestramento del caregiver sull'utilizzo dei presidi di ventilazione e sulla gestione quotidiana e sanificazione di questi;
- programma visita ambulatoriale fisioterapica per l'adattamento al dispositivo per la tosse e procede quando necessario alla prescrizione di questo;
- valuta in base ai valori di emogasanalisi, dopo applicazione della NIV, l'efficacia di questa.

9.1.2 INDICAZIONE ALL'ASSISTENZA MECCANICA ALLA TOSSE

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:
  - programma la visita ambulatoriale di valutazione fisioterapica per l'adattamento al dispositivo;
  - prescrive i relativi presidi in collaborazione con il fisioterapista respiratorio.

- Il fisioterapista in collaborazione con gli infermieri e lo pneumologo:
  - collabora a pianificare le valutazioni ambulatoriali per l'adattamento al dispositivo;
  - illustra e verifica l'apprendimento dell'uso e dell'utilizzo dell'aspiratore portatile e in caso di prescrizione del Cough Assist.

9.2 VALUTAZIONE FISIOTERAPICA

In caso di problemi di motricità il neurologo e/o lo pneumologo fanno richiesta di valutazione fisioterapica alla ASL di competenza.

Per la funzionalità respiratoria la valutazione fisioterapica è erogata in regime ambulatoriale.

Dopo richiesta da parte dello pneumologo, il fisioterapista effettua una prima valutazione di inquadramento e in accordo con il team programma valutazioni respiratorie periodiche di monitoraggio in base alla fase di malattia e/o alle necessità del paziente.

L'intervento del fisioterapista respiratorio prevede:

- valutazione dell'efficacia della tosse attraverso la misurazione del PCEF con peak flow meter o spirometro.

Se PCEF <270 L/min, il fisioterapista:

- valuta le strategie più appropriate per migliorare la clearance delle vie respiratorie;
- addestra il paziente e/o il caregiver all'utilizzo di tecniche manuali di assistenza alla tosse, tecniche che aumentano il volume pretussivo;
- addestra all'uso del Cough Assist il paziente, forma il caregiver all'utilizzo del macchinario e ne verifica l'apprendimento nel tempo;
- collabora con l'infermiere all'addestramento dell'uso dell'aspiratore portatile;
- effettua, quando possibile, tele-monitoraggio per una migliore aderenza al piano riabilitativo;
- prende contatti con la rete territoriale per continuità terapeutiche.

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;
- indica eventuale modifica della consistenza del vitto;
- pone, se presente, diagnosi di disfagia indicando la necessità di aderire ad una dieta a consistenza modificata semisolida omogenea con o senza liquidi addensati;
- qualora vi sia indicazione alla PEG il foniatra fornisce al paziente le informazioni relative alle motivazioni che inducono a tale indicazione.

9.4 VALUTAZIONE DIETETICA

La terapia nutrizionale è parte integrante della gestione globale del paziente con SLA. In più, al fine di mantenere il paziente in sicurezza, la valutazione dietetica risulta appropriata per fornire indicazioni in presenza di disfagia.

Modelli di riferimento per la pratica professionale sono la metodologia NCPT (Nutrition Care Process Terminology) dell'Academy of Nutrition and Dietetics. Il piano dietetico nutrizionale prevede le seguenti fasi:

1. Valutazione Nutrizionale
2. Diagnosi Nutrizionale
3. Intervento Nutrizionale
4. Monitoraggio e rivalutazione Nutrizionale

La valutazione dietetica è richiesta dal neurologo e/o dallo pneumologo e può essere effettuata in regime ambulatoriale, di degenza ordinaria o Day Hospital. Il monitoraggio nutrizionale effettuato in regime ambulatoriale prevede controlli trimestrali che possono essere effettuati anche con teleconsulto.

La valutazione dietetica prevede anche il coordinamento dell'assistenza nutrizionale con gli altri operatori sanitari che hanno o avranno in cura il paziente e con le strutture da attivare per l'eventuale erogazione dei supporti nutrizionali. La

prescrizione di alimenti a fini medici speciali e presidi per la nutrizione enterale avviene utilizzando i moduli M/903/IL70-A Rev. 0 e M/903/IL70-B Rev. 0.

10 INDICAZIONI ALLE PROCEDURE INVASIVE

Il professionista che rilevi l'indicazione a indirizzare il paziente verso procedure invasive a supporto dei bisogni clinici emergenti, in collaborazione con l'equipe di Cure Palliative, provvede a illustrare e fornire informazioni in merito all'impianto di PEG e/o al confezionamento di tracheostomia.

Il professionista cura altresì l'aggiornamento della PCC del paziente, in coerenza con il percorso assistenziale condiviso.

10.1 INDICAZIONE ALLA TRACHEOSTOMIA

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

- 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:

- informa il paziente della procedura e ne raccoglie relativo consenso;
- ricovera il paziente presso Terapia intensiva e sub intensiva cardiotoracovascolare, nei letti dedicati della SOD Pneumologia e Fisiopatologia Toraco-polmonare;
- richiede valutazione anestesiologica e/o chirurgica per esecuzione procedura durante il ricovero;
- attiva durante il ricovero la SOD Inquadramento pazienti in dimissione per la continuità assistenziale per definire il setting più appropriato per il proseguo delle cure;
- prescrive i dispositivi indicati al paziente.

L'anestesista valuta il rischio anestesiologico, lo riporta sulla cartella anestesiologica e, dopo adeguata informazione del paziente, raccoglie il consenso all'anestesia.

Il personale infermieristico dell'AAA Terapia Intensiva e sub intensiva cardiotoracovascolare provvede ad iniziare l'addestramento del caregiver alla gestione della cannula e del dispositivo ventilatorio.

Qualora il monitoraggio continuo ed intensivo delle condizioni del paziente risulti non più necessario ma la formazione del caregiver non sia stata completata, è cura dello pneumologo, coadiuvato dal CM, provvedere al trasferimento presso una struttura di cure intermedie avvalendosi della SOD Inquadramento pazienti in dimissione per la continuità

Il CM, in collaborazione con il team infermieristico del DH Ambulatorio terapeutico specialità mediche, programma presso la Pneumologia Interventistica, il primo cambio cannula del paziente.

Informa l'utente e la sua famiglia che i successivi cambi cannula possono essere eseguiti anche a domicilio con il supporto dei professionisti dell'associazione AISLA.

10.2 INDICAZIONE ALLA PEG

L'indicazione alla PEG è prevista nei casi in cui si riscontri grave disfagia e/o 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% del predetto, il rischio della procedura è maggiore e il paziente deve essere precedentemente adattato alla NIV.

La richiesta di valutazione per indicazione a PEG 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.

Qualora vi sia indicazione alla PEG lo pneumologo:

- raccoglie il consenso informato dal paziente;
- richiede valutazione endoscopista utile a valutare 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 la SOD Pneumologia e Fisiopatologia Toraco-polmonare;
- richiede la valutazione del fabbisogno nutrizionale;
- concerta in collaborazione con il CM, la tempistica dell'eventuale trasferimento presso l'AAA Degenza Neurologia dopo l'esecuzione della procedura e la stabilizzazione clinica e terapeutica del paziente.

Il chirurgo endoscopista:

- raccoglie il consenso del paziente all'esecuzione della PEG;
- 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, in accordo con lo pneumologo.

I pazienti sottoposti alla procedura vengono ricoverati presso la SOD Pneumologia e Fisiopatologia Toraco-polmonare e successivamente trasferiti presso la SOD Neurologia oppure in Strutture territoriali riabilitative, dopo la stabilizzazione delle condizioni cliniche, che avviene di norma in 48 ore dall'esecuzione della procedura.

Presso l'AAA Degenza Neurologia viene completato l'adattamento alla nutrizione enterale e la formazione del caregiver alla gestione della PEG.

Il **dietista**:

- elabora il piano terapeutico nutrizionale;
- coordina l'assistenza nutrizionale con gli altri operatori sanitari che hanno o avranno in cura il paziente alla dimissione;
- attiva la procedura per consentire il ritiro dei presidi nutrizionali presso la farmacia territoriale di residenza.

11 VALUTAZIONE TEAM DI CURE PALLIATIVE

Le cure palliative sono integrate nel percorso assistenziale del paziente con SLA secondo un modello di simultaneità, lungo l'intero decorso della malattia e non esclusivamente nella fase terminale.

L'equipe aziendale di Cure Palliative opera in integrazione con il team SLA e con i servizi territoriali.

Il medico palliativista:

- valuta e gestisce i sintomi multidimensionali;
- coordina e facilita i processi decisionali condivisi, inclusa la pianificazione anticipata delle cure;
- garantisce l'appropriatezza e la proporzionalità degli interventi in relazione alle condizioni cliniche e alla volontà espressa dal paziente.
- facilita il raccordo con l'equipe di cure palliative territoriale.

Lo psicologo fornisce supporto emotivo e psicologico al paziente e ai familiari, favorendo l'elaborazione della diagnosi e delle perdite progressive, sostenendo nei momenti decisionali critici e contribuendo alla prevenzione e alla gestione del distress e del burnout di caregiver e operatori.

In relazione alla fase di malattia e ai bisogni del paziente, il team di Cure Palliative:

- gestisce i sintomi con un approccio multidimensionale (dispnea, dolore, scialorrea, crampi, spasticità, ansia, insonnia);

- supporta, in collaborazione con i professionisti del team SLA, le decisioni cliniche complesse, accompagnando il paziente e la famiglia nelle scelte relative a ventilazione, nutrizione artificiale, gastrostomia e altre tecnologie di supporto vitale;
- promuove ed effettua la pianificazione condivisa delle cure se non è gia stata redatta, favorendo un dialogo precoce e continuativo su valori, obiettivi di cura, preferenze e disposizioni anticipate di trattamento;
- garantisce il supporto psicologico ed emotivo al paziente e ai familiari lungo tutto il decorso della malattia;
- supporta la comunicazione, facilitando l'adattamento ai deficit della parola e del linguaggio e promuovendo l'utilizzo di ausili comunicativi e tecnologie assistite;
- favorisce l'assistenza domiciliare e la continuità di cura, promuovendo percorsi che consentano, quando possibile, la permanenza a domicilio con adeguato supporto sanitario;
- accompagna le fasi avanzate e il fine vita intraospedaliera, assicurando dignità, comfort e proporzionalità degli interventi;
- supporta i caregiver, attraverso attività di informazione, formazione, ascolto e prevenzione del burnout.

12 GESTIONE DEL PAZIENTE IN FASE AVANZATA DI MALATTIA

La persona con SLA nella fase avanzata di malattia, caratterizzata da marcata compromissione della funzione motoria, fonatoria e deglutitoria, è prevalentemente in carico ai servizi territoriali competenti. L'accesso alla struttura ospedaliera è previsto per visite di follow-up, o caso di insorgenza di complicanze, condizioni di emergenza o urgenza clinica.

13 GESTIONE DEL PAZIENTE CHE ACCEDE IN PRONTO SOCCORSO

Il paziente può accedere al Pronto Soccorso per la gestione di complicanze acute o nella fase terminale di malattia, qualora si renda necessario un intervento clinico immediato.

Il medico del Team multidisciplinare, che viene chiamato in consulenza, definisce, in sinergia con il paziente (ove possibile) o con il caregiver/tutore/curatore/fiduciario il percorso di cura più adeguato, tenuto conto della condizione clinico-assistenziale, nonché delle eventuali pianificazioni condivise delle cure e/o disposizioni anticipate di trattamento (DAT) presenti.

Il medico di Pronto Soccorso:

- garantisce l'assistenza necessaria in relazione ai bisogni clinici emergenti;
- attiva, ove indicato, consulenza specialistica pneumologica, neurologica e dell'equipe di Cure Palliative;

In esito alla valutazione clinica, il paziente può:

- essere trasferito a domicilio;
- essere ricoverato presso l'AAA più appropriata per il trattamento della fase acuta;
- avviare, con il supporto dell'equipe di Cure Palliative, un percorso di fine vita in Pronto Soccorso, qualora clinicamente indicato e coerente con le volontà espresse;
- essere trasferito presso Hospice territoriale per la prosecuzione delle cure palliative.

14 TRASFERIMENTO DEI PAZIENTI PRESSO STRUTTURA TERRITORIALE O PROPRIO DOMICILIO

Il percorso del paziente con SLA, dopo il ricovero ospedaliero, conta di:

- rientro a domicilio con attivazione di un'Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) e/o cure Palliative Territoriali;
- rientro in centri riabilitativi di riattivazione/educazione sanitaria;

- trasferimento in strutture per supporto socioassistenziale;
- 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);
- ricovero presso Hospice sia per terminalità del percorso che per sollievo, in collaborazione con Cure Palliative territoriali.

Il percorso viene definito e richiesto alla SOD Inquadramento paziente in dimissione per la continuità assistenziale 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".

15 INDICATORI

Il monitoraggio degli indicatori è effettuato annualmente ed è a cura del team SLA. I risultati sono condivisi nell'ambito degli incontri del team multiprofessionale e multidisciplinare.

Nello specifico:

- **Medici Neurologi:**
  - **% pazienti con sospetta SLA a cui è stata garantita la presa in carico**: Prime Visite pazienti con sospetta SLA nell'anno a cui è stato assicurata l'attivazione del percorso di diagnosi entro 15 giorni dalla prima visita neurologica / totale numero dei pazienti con sospetta malattia del motoneurone che hanno avuto accesso in regime ambulatoriale (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 tracheostomia urgente post inserimento PEG programmata / numero pazienti che eseguono PEG programmate (dato estraibile da flusso SDO)
- **Case Manager:**
  - **Indagine sul Livello di coinvolgimento del paziente nel percorso di cura:** numero di questionari somministrati ai pazienti con SLA / sul totale dei pazienti presi in carico dal CM.

16 STRUMENTI DI REGISTRAZIONE

- ArchiCare
- CUP 3.0

17 LISTA DI DISTRIBUZIONE

- Direzione Sanitaria
- Direttore DiPIO
- Direttore DPTSeR
- Direttore UO Igiene e Organizzazione Ospedaliera
- Direttori e Staff DAI
- Responsabili di Piattaforma
- SOD Inquadramento pazienti in dimissione per la continuità assistenziale
- SOD Cure Palliative
- SOD Terapia del dolore
- SOD Anestesia e Rianimazione
- SOD Endoscopia Interventistica
- SOD Neurologia
- SOD Neurologia d'Urgenza
- SOD Neurofisiopatologia
- SOD Pneumologia e Fisiopatologia Toraco-polmonare