



Azienda ospedaliero-universitaria Senese

**PDITA INTERAZIENDALE
AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE
AZIENDA USL TOSCANA SUD EST**

Cod. AOUS I.PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001

**Percorso integrato di cura ospedale territorio
del paziente con SLA**



Rev. n. 01
15/07/2021
Pag. 2 di 23

(*) Gruppo di Redazione composto da:

Maria Giovanna D'Amato – Staff Direzione Sanitaria AUSL TSE;

Roberto Marconi – Direttore AD Neurologia AUSL TSE

Fabio Giannini – Responsabile UOS di Riabilitazione Neurologica e Medico UOC Neurologia e Neurofisiologia Clinica AOUS

Chiara Mezzedimi – Medico UOSA Chirurgia Tiroidea AOUS

Giuseppe Vuolo – Direttore UOSA Chirurgia Bariatrica AOUS

Chiara Bonavita – Medico UOC Igiene e Epidemiologia AOUS

Barbara Paolini – Medico UOSA Dietetica e Nutrizione Clinica AOUS

Flora Anna Cimmino – Medico UOSA Broncoscopia Diagnostica e Interventistica AOUS

Emanuele Ceccherini- Responsabile Rete Nutrizionale ASL TSE

Marco Biagini- Responsabile Rete Pneumologica territoriale ASL TSE

Raffaele Scala – Direttore UOC Pneumologia ASL TSE

Anna Canaccini- Direttore Dipartimento del territorio ASL TSE

Dario Grisillo- Direttore Dip. Medicina Generale ASL TSE

Elisabetta Venturini- Dirigente Medico Neurologia ASL TSE

Chiara Scarpini-Dirigente Medico Neurologia ASL TSE

Lucia Lenzi- Direttore Dip. Riabilitazione ASL TSE

Nicola Lorenzetti- Direttore UOC Riabilitazione Area senese ASL TSE

Mauro Mancuso- Direttore UOC Riabilitazione Area grossetana ASL TSE

Antonella Lorenzoni- Dip. Delle Professioni Tecnico Sanitarie, Riabil. e Prevenz.

Daniela Cardelli- Direttore Dip. Delle Professioni Tecnico Sanitarie, Riabil. e Prevenz.

Lorena Lorenzoni- Dip. Delle Professioni Tecnico Sanitarie, Riabil. e Prevenz.

Marcella Biagi - Dip. Delle Professioni Tecnico Sanitarie, Riabil. e Prevenz.

Antonio Loiacono- Responsabile UF Cure Palliative ASL TSE

Mariella Taccioli- DiPIO ASL TSE

Presidenti AISLA Siena e Arezzo

Ramon Morales – Psicologo AISLA-

Lucia Mealli- Psicologo AISLA-

Rita Vatteroni- Psicologa AISLA-



Azienda ospedaliero-universitaria senese

**PDITA INTERAZIENDALE
AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE
AZIENDA USL TOSCANA SUD EST**

Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001

**Percorso integrato di cura ospedale territorio
del paziente con SLA**



Servizio Sanitario della Toscana

Rev. n. 00
15/07/2021
Pag. 3 di 23

INDICE

PREMESSA	4
1. SCOPO	4
2. CAMPO DI APPLICAZIONE E DESTINATARI	5
3. RIFERIMENTI NORMATIVI	5
4. MODALITA' OPERATIVE	6
4.1. La rete dei servizi ospedaliero territoriali	6
4.2. Il Team Multidisciplinare Aziendale/Interaziendale	6
4.3. Fasi del percorso	8
4.4. Fase I - Fase diagnostica	8
4.4.1. Sospetto SLA	8
4.4.2. Presa in carico Team SLA	8
4.4.3. Comunicazione e certificazione di malattia	8
4.4.4. Valutazione multidisciplinare	9
4.4.5. Follow-up	10
4.4.5.1. Ambulatoriale/Day Service	10
4.4.5.2. Domiciliare	11
4.5. Fase II: Quadro clinico caratterizzato da difficoltà deglutitoria e/o respiratoria	11
4.5.1. Trattamento intensivo	11
4.5.2. Gestione delle emergenze-urgenze	12
4.5.3. Ricovero ospedaliero di urgenza per insufficienza respiratoria acuta	12
4.5.4. Ricovero ospedaliero di urgenza per motivi diversi dall'insufficienza respiratoria acuta	13
4.6. FASE III – Fase avanzata di malattia (ventilazione meccanica invasiva)	13
4.6.1. Trasferimento del paziente a domicilio	15
4.6.2. Valutazione post dimissione	15
4.6.3. Valutazioni specialistiche domiciliari	16
4.6.4. Attivazione cure palliative	16
5. GESTIONE DELLA DOCUMENTAZIONE SANITARIA	16
6. RUOLO E ATTIVITÀ SPECIFICHE DEI CENTRI DI RIFERIMENTO REGIONALE PER LA SLA	17
6.1. Attività di analisi molecolare e di counselling genetico	17
6.2. Modalità di accesso ai test genetici per il Centro AOU di Siena	18
6.3. Partecipazione a Trial clinici	18
7. LA FORMAZIONE	19
7.1. Ruoli e funzioni	19
7.2. Obiettivi formativi	19
7.3. Organizzazione e strumenti del percorso formativo	20
8. SISTEMA DI GARANZIE	21
9. MONITORAGGIO	22
10. GLOSSARIO E ACRONIMI	22
11. COLLEGAMENTI WEB	23



Azienda ospedaliero-universitaria Senese

**PDTA INTERAZIENDALE
AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE
AZIENDA USL TOSCANA SUD EST**

Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001

**Percorso integrato di cura ospedale territorio
del paziente con SLA**



Servizio Sanitario della Toscana

Rev. n. 00
15/07/2021
Pag. 4 di 23

PREMESSA

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è una malattia neurodegenerativa, che fa parte del più vasto gruppo nosologico delle Malattie DEL Motoneurone, e di queste è la più frequente e conosciuta.

La malattia colpisce i motoneuroni, cioè i neuroni deputati al comando e all'attivazione dei muscoli scheletrici per il movimento volontario: il I Motoneurone (motoneurone superiore o corticale) e il II Motoneurone (motoneurone inferiore o bulbare/spinale). Le acquisizioni scientifiche più recenti hanno dimostrato che il processo degenerativo è più esteso di quanto si riteneva in passato ed oggi sappiamo che fino al 45% dei pazienti SLA può presentare disturbi cognitivi e fino al 15% dei casi può sviluppare una concomitante demenza fronto-temporale, soprattutto nella variante comportamentale.

La degenerazione progressiva dei motoneuroni, che rimane comunque l'elemento patologico principale, comporta una progressiva paralisi di tutti i muscoli volontari con conseguente incapacità a muoversi (paresi/plegia), a parlare (disartria/anartria), a deglutire (disfagia) e a respirare (dispnea/insufficienza respiratoria). I muscoli della motilità oculare estrinseca, così come quelli sfinterici, sono più resistenti e possono, in molti casi, essere risparmiati fino alla fase terminale.

La durata della malattia è condizionata dalla disfagia e in particolare dall'insufficienza respiratoria che si verifica variabilmente nel tempo e fra i diversi soggetti ma, nella maggior parte dei casi, dopo 3-4 anni dall'esordio.

La SLA è una malattia attualmente irreversibile, non soggetta a cure in grado di arrestarne la progressione e tantomeno consentirne la regressione. Tuttavia sono disponibili trattamenti farmacologici e non, in grado di rallentare il decorso e terapie sintomatiche e palliative che, oltre ad aumentare la sopravvivenza, sono volte a ciò che più concretamente è oggi raggiungibile: una riduzione del deterioramento della qualità di vita del paziente e dei suoi familiari.

1. SCOPO

Definire un percorso assistenziale ospedale-territorio della persona con sospetta diagnosi di Malattia del Motoneurone che tenga conto dell'incremento del numero di persone affette, dell'attuale livello di organizzazione dei servizi e della necessità della integrazione tra centro ospedaliero e realtà territoriale (<http://open.toscana.it/web/toscana-accessibile/sla-e-malattie-neurodegenerative.-sostegno-alla-domiciliarita>).

Stante le caratteristiche della malattia l'**obiettivo prioritario** è consentire la permanenza, il più a lungo possibile, nel contesto di vita delle persone affette da SLA, garantendo un sistema assistenziale adeguato attraverso un **progetto individuale** che preservi il più possibile l'autonomia del paziente, in particolare il contatto e la comunicazione con il mondo esterno.

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

Il percorso di cura del Paziente con SLA deve essere pertanto basato su una valutazione globale e continua dei bisogni della persona e della sua famiglia in tutte le fasi evolutive della malattia.

Il Team multidisciplinare Aziendale o Interaziendale di Area Vasta interviene nella definizione del percorso appropriato al singolo caso mediante la definizione di un piano terapeutico individuale. Il Team deve essere costituito da "specialisti di riferimento" che abbiano acquisito le competenze necessarie per gestire le diverse fasi della malattia ed accompagnare la persona; e la famiglia, ad un'appropriata attivazione della rete dei servizi ospedalieri e territoriali.

  <p>Azienda ospedaliero-universitaria Senese</p>	<p>PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST</p> <p>Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001</p> <p>Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA</p>	 <p>Azienda USL Toscana sud est</p> <p>Servizio Sanitario della Toscana</p>	<p>Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 5 di 23</p>
--	---	--	---

La predisposizione di un percorso specifico e integrato per i malati di SLA si basa sulla considerazione del fatto che per questa malattia attualmente inguaribile, ma non incurabile, è necessario un servizio di assistenza globale mediante personale sanitario appositamente formato ed esperto, da effettuarsi a domicilio del malato gestendo la continuità assistenziale ospedale-territorio.

Il percorso di presa in carico dei malati di SLA e delle loro famiglie deve assicurare in modo appropriato le prestazioni diagnostiche, terapeutiche ed assistenziali socio-sanitarie, in ambito domiciliare, con miglioramento dei servizi e della qualità della vita sia dei pazienti che dei familiari.

2. CAMPO DI APPLICAZIONE E DESTINATARI

La presa in carico del paziente con SLA deve essere continuativa da parte della rete delle cure primarie e in forma integrata con gli specialisti di riferimento territoriali ed ospedalieri, prevedendo anche l'attivazione degli strumenti previsti dalla medicina di iniziativa con particolare riferimento alla comunicazione sia con il paziente e la sua famiglia, che con i professionisti specialisti di riferimento (che costituiscono il Team SLA).

L'applicazione del presente PDTA richiede il coinvolgimento diretto ed attivo di tutti i soggetti che operano in ambito Ospedaliero e Territoriale dell'Area Vasta Sudest al fine di creare un percorso unico e multidisciplinare che renda rapido, puntuale ed omogeneo il trattamento dei pazienti, con riconoscimento dei ruoli professionali ed individuazione di figure di riferimento nei vari ambiti interessati.

3. RIFERIMENTI NORMATIVI

- Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie (DM 279/2001)
- 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 Aprile 2003) □□ Percorso assistenziale alle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica nella Regione Lazio.
- Commissione Regionale per la Sclerosi Laterale Amiotrofica, istituita con Determinazione del Direttore 23 maggio 2006, n. 1447
- Sperimentazione interventi a sostegno della funzione assistenziale domiciliare per le persone affette da
- SLA: disposizioni attuative e assegnazione risorse economiche alle aziende USL (DGRT 721/09)
- Progetto per l'assistenza continua alla persona non autosufficiente (DGRT 370/2010, Allegato A)
- Recepimento accordo sul documento concernente "Presa in carico globale delle persone con malattie
- neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale" sancito dalla Conferenza Unificata per i rapporti tra il Governo, le Regioni, le Province Autonome e le Autonomie Locali nella seduta del 25 maggio 2011 (repertorio atti n.56/CU) (DGRT 301/12)
- Percorso Diagnostico, Terapeutico e Assistenziale (PDTA) relativo a: SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA e SCLEROSI LATERALE PRIMARIA - codice esenzione RF0100 - RF0110 a cura degli specialisti della Rete Regionale per le Malattie Rare - Lombardia; Contenuti aggiornati a Dicembre 2010; <http://malattierare.marionegri.it/content/view/111/107>
- PDTA AISLA nazionale
- DGRT n. 334 del 18/04/2016 "Fondo nazionale per le non autosufficienze: interventi per il sostegno alla funzione assistenziale alle persone affetta da SLA"
- DGRT n. 679 del 12/07/2016 "l'Agenzia di continuità ospedale-territorio: definizione e compiti"
- DGRT 905 del 13/09/2016 "approvazione degli elementi essenziali dell'Avviso pubblico Potenziamento dei servizi di continuità assistenziale buoni servizio per il sostegno alla domiciliarità"

  Azienda ospedaliero-universitaria Senese	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA	 Azienda USL Toscana sud est Servizio Sanitario della Toscana	Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 6 di 23
---	--	--	--

- DGRT n. 186 del 18/02/2019 con la quale è stato approvato il documento “Linee di indirizzo clinico-organizzative per la Sclerosi Laterale Amiotrofica – Percorso integrato ospedale-territorio per la cura del paziente con SLA

4. MODALITA' OPERATIVE

Per consentire la permanenza, più a lungo possibile, del paziente nel proprio contesto di vita occorre, come già detto, rafforzare gli interventi domiciliari attraverso il potenziamento dell'attività degli operatori sanitari, socio-sanitari e sociali con una presa in carico integrata che sia di supporto al paziente e alla famiglia.

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

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

4.1. La rete dei servizi ospedaliero territoriali

Il modello organizzativo che la AUSL TSE e la AOUS adottano è quello delle **reti dei servizi territoriali e ospedalieri integrati** con l'obiettivo di fornire risposte clinico assistenziali complementari e in continuità tra loro.

Nelle Zone Distretto la **Rete territoriale** integra le risorse disponibili e le competenze affidando alla Medicina Generale (AFT/Case della Salute) la responsabilità clinica e l'attivazione dei servizi previsti a sostegno del paziente con SLA e della sua famiglia oltre che a domicilio nelle strutture residenziali RSA, Cure Intermedie e Hospice. **Nella Rete ospedaliera** si realizzano le attività necessarie alla diagnosi clinica, con il contestuale avvio delle procedure necessarie alla presa in carico amministrativa del paziente con SLA, e vengono organizzate le attività specialistiche per la gestione della complessità clinica nelle fasi di follow up e riacutizzazione della malattia.

4.2. Il Team Multidisciplinare Aziendale/Interaziendale.

Il TEAM SLA è costituito dall'integrazione delle varie figure professionali appartenenti alle reti dei servizi ospedalieri e territoriali in forma integrata. Il Team è organizzato in modo da creare un gruppo di lavoro multidisciplinare il quale, sulla scorta delle evidenze tecnico-scientifiche oggi disponibili, sulla base delle esperienze socio-sanitarie e in relazione alla realtà locale, provvede a prendere in carico all'interno di un percorso diagnostico-terapeutico-assistenziale personalizzato, il paziente affetto dal SLA.

Il team multidisciplinare è composto dai professionisti specialisti di riferimento:

- Neurologo
- Pneumologo
- Rianimatore
- Palliativista
- Otorinolaringoiatra
- Fisiatra

  <p>Azienda ospedaliero-universitaria Senese</p>	<p>PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST</p> <p>Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001</p> <p>Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA</p>	 <p>Servizio Sanitario della Toscana</p>	<p>Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 7 di 23</p>
--	---	---	---

- MMG
- Medico ASC
- Psicologo/ Psicoterapeuta
- Neuropsicologo
- Dietologo/dietista
- Endoscopista/chirurgo (PEG)
- Fisioterapista
- Logopedista
- Infermiere esperto
- Assistente Sociale
- Responsabile Ufficio ausili e protesi

Il Team SLA ha come specialista di riferimento il neurologo che funge da care manager principale del paziente nelle fasi I e II della malattia (vedi di seguito).

La realizzazione del percorso, attraverso il coordinamento degli specifici interventi, si pone l'obiettivo di garantire la migliore gestione del paziente.

Concretamente l'attuazione del percorso e l'attivazione del Team multidisciplinare devono condurre a:

- informare correttamente il paziente ed i familiari sulla diagnosi e sulla prognosi della SLA;
- fornire corrette e aggiornate informazioni ai pazienti o ai familiari sulla possibile familiarità della malattia e predisporre eventuali analisi di genetica molecolare e/o counselling genetico;
- attuare i trattamenti terapeutici "disease modifying" attualmente disponibili, compresi quelli previsti dalle disposizioni integrative regionali e da AIFA;
- informare sulla eventuale possibilità di trattamenti sperimentali nell'ambito di trial clinici autorizzati e registrati, disponibili a livello regionale;
- attuare trattamenti sintomatici tempestivi di tipo farmacologico o strumentali, attraverso valutazioni plurispecialistiche periodiche;
- predisporre un counselling nutrizionale con i pazienti e la famiglia, per aiutarli a gestire le modificazioni della dieta in relazione alla capacità di deglutizione, monitorando costantemente l'apporto calorico al fine di prevenire/ridurre lo stato di malnutrizione.
- facilitare la prescrizione di tutti gli ausili necessari a compensare i deficit funzionali del paziente per migliorarne la qualità di vita;
- offrire sostegno psicologico al momento della diagnosi e durante tutto il percorso di malattia alla persona malata, ai familiari e al care giver
- attivare un programma di riabilitazione
- definire e valutare periodicamente le decisioni del paziente in merito alla sua malattia e alle decisioni di fine vita;
- realizzare cure palliative quando necessario;
- erogare l'assistenza domiciliare nel rispetto del Decreto Presidente Consiglio Ministri (D.P.C.M.) 12 gennaio 2017 su definizione e aggiornamento Livelli Essenziali di Assistenza (L.E.A.) (G.U. n°65 alla 18/3/17), nonché i contributi per la domiciliarità.

 	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA		Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 8 di 23
--	--	---	--

4.3. Fasi del percorso

Il percorso è suddiviso in 3 fasi, corrispondenti alle diverse caratteristiche cliniche della malattia ed alle esigenze del paziente:

Fase I - Fase diagnostica

Fase II - Quadro clinico caratterizzato da difficoltà deglutitoria e/o respiratoria o comunque fase di stato della malattia

Fase III - Fase avanzata di malattia

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

4.4. Fase I - Fase diagnostica

4.4.1. Sospetto SLA

Qualora un paziente con sintomi sospetti per SLA si presenti nell'ambulatorio del MMG o di altro Medico Specialista, il Medico compila una richiesta per "visita neurologica" specificando nelle note "presso ambulatorio per patologia neuromuscolare" da effettuarsi presso l'Ambulatorio Specialistico di patologia neuromuscolare. Qualora il paziente abbia già una diagnosi di SLA formulata in altra sede sarà prescritta comunque una visita neurologica con le stesse modalità ed il paziente verrà inserito nel percorso in base alla fase di malattia. Anche altre figure mediche possono formulare un primo sospetto diagnostico (per es. lo specialista ORL per le forme ad esordio bulbare o l'ortopedico per l'esordio con il piede cadente) e quindi saranno referenti dello specialista neurologo che appronta le procedure diagnostico-strumentali per definire le fasi della malattia.

4.4.2. Presa in carico Team SLA

La prima visita da parte del neurologo in ambulatorio di patologia neuromuscolare dovrà essere assicurata entro 15 giorni. Dopo la visita, a seconda del giudizio dello specialista, verrà proposto il "setting" adeguato di ambito neurologico (ricovero ordinario, ricovero Day Hospital, accesso in Day Service o ambulatoriale) per il corretto inquadramento diagnostico del paziente, per la stadiazione di malattia e per iniziare le fasi di comunicazione e di supporto anche psicologico-psicoterapeutico nel caso di diagnosi confermata.

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

4.4.3. Comunicazione e certificazione di malattia

Alla comunicazione della diagnosi al paziente è dedicata un'attenzione particolare visto il profondo impatto emotivo e le implicazioni esistenziali che la diagnosi di SLA riveste.

Si tratta di un argomento oggetto di numerosi approfondimenti per i quali si rinvia alle linee-guida europee e alle raccomandazioni del documento condiviso fra Società Italiana di Cure Palliative e Società Italiana di Neurologia.

La comunicazione diagnostica è affidata al neurologo referente, possibilmente affiancato (se il paziente lo desidera o se il neurologo lo ritiene indispensabile) da uno psicologo-psicoterapeuta formato. Durante la comunicazione saranno spiegate le caratteristiche ed il decorso della malattia (indicazioni SPIKE, WF Baile) con modalità che dovranno rispondere alla rivelazione di malattia modulata e progressiva in rapporto alle necessità ed alle richieste del paziente.

  Azienda ospedaliero-universitaria Senese	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA	 Azienda USL Toscana sud est Servizio Sanitario della Toscana	Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 9 di 23
---	--	---	--

Previo assenso del paziente seguirà un colloquio coi familiari ai quali sarà comunicata la diagnosi. Sarà cura dello specialista comunicare al paziente la possibilità di accettare o meno le terapie che gli saranno proposte ed una valutazione plurispecialistica periodica finalizzata al trattamento tempestivo dei sintomi che si presenteranno nell'evoluzione della malattia. Saranno fornite con specifico documento le informazioni sul percorso diagnostico-terapeutico-assistenziale, le modalità per richiedere le esenzioni di invalidità e di malattia rara, una nota sul piano terapeutico ed eventuali informazioni sulle associazioni dei malati presenti nel territorio.

La SLA è inclusa nell'elenco delle malattie rare, tale riconoscimento comporta l'esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie, incluse quelle finalizzate alla diagnosi (Codice esenzione R99* da utilizzare durante l'iter diagnostico, anche per gli eventuali test genetici sui familiari dei pazienti).

Pertanto, dopo l'iter diagnostico deve essere certificata la condizione di malattia rara e consegnato al paziente il relativo attestato da far valere nelle sedi pubbliche di erogazione delle prestazioni. Si raccomanda di utilizzare gli unici due codici attualmente presenti nel registro per le malattie del motoneurone: RF0110 per la Sclerosi Laterale Primaria e RF0100 per la SLA e per tutte le altre varianti. I dati del paziente, previa completa ed esaustiva informazione e successiva formalizzazione scritta del cosiddetto "consenso informato", devono essere inseriti nel registro delle Malattie Rare della Toscana dai professionisti accreditati dei presidi della rete ai fini dell'emissione on-line del certificato diagnostico valido per il rilascio dell'attestato di esenzione (<http://malattierare.toscana.it/>).

Al fine di evitare possibili equivoci interpretativi in sede medico-legale si consiglia di non riportare nel documento sanitario originario (lettera di dimissione da ricovero ordinario o di Day Hospital o relazione conclusiva di Day Service o di accesso ambulatoriale) il livello di certezza diagnostica EEDC.

Della diagnosi e della certificazione deve essere data informazione al Medico di Medicina Generale da parte dallo specialista neurologo di riferimento.

4.4.4. Valutazione multidisciplinare

In seguito all'accertamento della diagnosi, il Neurologo di riferimento provvede alla stesura del piano terapeutico del paziente e contribuisce con il MMG e con il Team Multidisciplinare alla definizione del progetto assistenziale-riabilitativo personalizzato nell'ambito dell'UVMD della Zona Distretto di residenza. Il coordinamento ed il monitoraggio della realizzazione del progetto viene affidato al professionista specialista di riferimento del Team SLA.

Il progetto può prevedere le seguenti prestazioni/attivazione di servizi:

- visita pneumologica con prove di funzionalità respiratoria e PE max e PI max, saturimetria notturna, EGA;
- visita ORL con FEES per valutare alterazione della deglutizione;
- valutazione logopedica per eventuale alterazione della deglutizione e della fonazione;
- visita dietologica per la valutazione dello stato nutrizionale e prescrizione eventuale terapia nutrizionale (dieterica/supplementazione/nutrizione artificiale); dietistica per l'indagine alimentare e valutazione dell'apporto nutrizionale
- valutazione fisioterapica ed inizio del trattamento a livello ospedaliero;

  <p>Azienda ospedaliero-universitaria Senese</p>	<p style="text-align: center;">PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA</p>		<p>Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 10 di 23</p>
--	---	---	--

- valutazione fisiatrice oppure presso il Centro Ausili Tecnologici (CAT) di Arezzo o presso il domicilio del paziente, se intrasportabile, per l'eventuale prescrizione di ausili informatici a domicilio, soprattutto finalizzati alla comunicazione aumentativa/alternativa;
- supporto psicologico;
- valutazione fisiatrice o neurologica per la prescrizione di ausili (deambulazione e posizionamento) a domicilio;
- erogazione assistenza domiciliare e contributi per la domiciliarità;
- riabilitazione nell'ambito dell'ADI o ambulatoriale tramite compilazione di un progetto riabilitativo individuale (neurologo o fisiatra);
- cure palliative, consigliate dallo specialista di riferimento al MMG.

I vari interventi saranno richiesti utilizzando la modulistica già presente per le specifiche discipline, seguendo i percorsi specialistici individuati all'interno del "percorso integrato di cura del paziente con SLA". Il neurologo del percorso inoltre segnalerà, in accordo con il MMG, il paziente al medico palliativista e al rianimatore, affinché questi ultimi non lo debbano incontrare per la prima volta in condizioni di emergenza.

Ogni necessità di variazione del progetto assistenziale-riabilitativo personalizzato, sia in termini di assistenza domiciliare sia in termini di assistenza residenziale, dovrà essere segnalata poi al MMG del paziente ed allo specialista di riferimento e condivisa con il Team SLA.

4.4.5. Follow-up

4.4.5.1. Ambulatoriale/Day Service

Il neurologo unitamente al team multidisciplinare compie follow-up periodici (max 3 mesi min 2 sett.) in regime di Day Service o ambulatoriale e ne tiene informato (attraverso brevi report cartacei) il MMG.

Il **Day Service** è una modalità di risposta sanitaria ideata per patologie croniche o per situazioni cliniche che richiedano accertamenti diagnostici multi-disciplinari. Si svolge in ambito ospedaliero ed è organizzato in modo da permettere al paziente di effettuare le valutazioni necessarie a stabilire lo stato della malattia ed a pianificare eventuali interventi socio-sanitari.

Le prestazioni diagnostiche a livello ambulatoriale sono di pari efficacia rispetto a quelle eseguite in regime di ricovero. Questa modalità operativa consente al paziente di eseguire un pacchetto completo di esami, riducendo al minimo gli accessi alle strutture sanitarie e di avere una risposta veloce e completa ai suoi bisogni evitando i disagi legati ad un eventuale ricovero, riducendo inoltre il numero di ricoveri e quindi i tassi di ospedalizzazione.

L'organizzazione prevede l'accesso del paziente in un luogo comune dove potrà attendere di essere indirizzato dal personale infermieristico/OSS nei vari ambulatori per le prestazioni da eseguire. La valutazione è effettuata dai vari componenti del gruppo multidisciplinare ed al termine delle valutazioni è redatta una lettera di dimissione per il MMG e per gli operatori del territorio.

L'accesso al Day service è effettuato mediante richiesta del Neurologo referente clinico del percorso, ogni prestazione ha un suo codice.

Gli altri professionisti eventualmente coinvolti nel follow up sono: Pneumologo, Otorinolaringoiatra, Psicologo-psicoterapeuta, Fisioterapista, Logopedista, Dietologo/Dietista, Infermiere, ai quali possono aggiungersi altre figure appartenenti al gruppo, in base alle necessità cliniche del paziente. Partecipano al Day Service anche infermieri e, quando possibile, fisioterapisti del territorio.

  <p>Azienda ospedaliero-universitaria Senese</p>	<p>PDITA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST</p> <p>Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001</p> <p>Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA</p>		<p>Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 11 di 23</p>
--	--	---	--

L'evoluzione della malattia implica la comparsa nel tempo di complicanze di particolare rilievo sia per la sopravvivenza sia per la qualità della vita. Le aree problematiche che si determinano sono in particolare correlate a *disturbi della deglutizione, della capacità respiratoria, della comunicazione e del movimento*. La rilevazione di questi problemi funzionali coinvolge lo specialista Neurologo di riferimento, tutto il Team Multidisciplinare così come il MMG e si deve tradurre in un ordinato e diretto collegamento per ampliare la valutazione e definire gli ulteriori interventi necessari.

Di fronte alla comparsa di evidenze di riduzione dell'autonomia personale (comunicativa o motoria), d'insorgenza delle complicanze respiratorie e/o disfagiche, lo specialista Neurologo di riferimento insieme al MMG concordano l'attivazione dei servizi infermieristici, sociali e territoriali (tutti quelli previsti dal Progetto Assistenziale Personalizzato di presa in carico della persona e della famiglia), dopo aver analizzato i bisogni e le problematiche del paziente.

Al momento in cui si riscontri un deficit respiratorio funzionalmente rilevante, il paziente dovrà essere informato delle possibilità di trattamento: ventilazione non invasiva (NIV) che successivamente potrebbe essere sostituita dalla ventilazione meccanica invasiva tramite cannula endotracheale previo intervento di tracheotomia (VMI). Altresì al paziente saranno fornite tutte le informazioni, coinvolgendo il medico palliativista, anche per l'eventuale scelta di non intraprendere alcun tipo di intervento ed il rifiuto alla ventilazione invasiva. Questo è un momento fondamentale e molto delicato nella storia del paziente e può svolgersi sia a livello ambulatoriale o di Day Service, sede dedicata secondo quanto richiesto dalle indicazioni per la comunicazione della cattiva notizia, sia in regime di ricovero in base alle condizioni cliniche.

In seguito ed in base al giudizio clinico del Team SLA verrà intrapresa con il paziente la discussione sulla Pianificazione Condivisa delle Cure - PCC (art 5 legge n. 219 del 22-12-2017).

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

4.4.5.2. Domiciliare

In caso di impossibilità del paziente a recarsi in Ospedale è eseguita una valutazione **domiciliare** da parte del referente clinico neurologo (proiezione del neurologo ospedaliero sul territorio oppure coinvolgimento del neurologo specialista ambulatoriale in base alla realtà territoriale) e dello Pneumologo Territoriale, ove presente una Struttura.

In questo caso il piano assistenziale e il monitoraggio del paziente viene ridefinito a livello domiciliare-territoriale con i servizi territoriali di riferimento (team infermieristico esperto, nutrizione clinica, pneumologia territoriale, servizio di riabilitazione, cure palliative, psicologo-psicoterapeuta, servizi sociali) anche in fase iniziale-intermedia di malattia, con la persistente consulenza e collaborazione del referente clinico Neurologo e con particolare attenzione relativamente alle scelte decisionali su supporto ventilatorio e palliativo da gestire in modo integrato con il Team.

4.5. Fase II: Quadro clinico caratterizzato da difficoltà deglutitoria e/o respiratoria

4.5.1. Trattamento intensivo

In occasione della valutazione pneumologica periodica in regime di Day Service o domiciliare o, comunque, in caso di rilevamento di peggioramento del deficit respiratorio, sarà valutata la necessità di inserire una ventilazione non invasiva o, nei casi in fase ancora più avanzata, l'esecuzione di tracheotomia in seguito a valutazione multidisciplinare svolta ad esempio dallo pneumologo e dall'anestesista, dal

 	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA		Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 12 di 23
--	--	---	---

palliativista insieme al neurologo di riferimento. In base alle condizioni cliniche ed alle procedure da eseguire, si potrà disporre un ricovero presso il Setting dedicato. Analogamente, se il paziente presenta difficoltà nella deglutizione con scarsa alimentazione o elevato rischio di aspirazione valutata dal logopedista o dallo specialista ORL mediante FEES o dal radiologo mediante video-fluoro-scopia, sarà ricoverato nel Setting adeguato per la predisposizione di un adeguato supporto alla nutrizione (Enterale-PEG, RIG, Parenterale), integrativa o sostitutiva nei vari casi.

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

In AOUS, nel momento in cui si riscontrino severi disturbi della deglutizione (sempre valutati anche dallo specialista ORL e dal logopedista) e/o importante perdita di peso, il neurologo inizia il percorso interno per impianto della PEG mediante ricovero programmato presso la UOC Neurologia e Neurofisiologia clinica oppure presso la UOC Pneumologia clinica (da decidere in base alle condizioni respiratorie del paziente). Al momento in cui si riscontrano disturbi/deficit respiratori il neurologo, congiuntamente allo pneumologo di riferimento, inizia il percorso di proposta nell'utilizzo della ventilazione non invasiva (NIV). Nella maggior parte dei casi l'addestramento relativo viene effettuato in regime ambulatoriale da parte dello pneumologo e del personale tecnico e infermieristico che collabora con lui. In casi particolari si propone un breve ricovero programmato. Se in occasione della valutazione periodica si riscontra un ulteriore peggioramento del deficit respiratorio, non più sufficientemente corretto dalla NIV, si propone al paziente la tracheotomia in elezione che viene effettuata mediante ricovero in UOC Pneumologia clinica e con la collaborazione dello specialista chirurgo ORL e della terapia intensiva. La proposta e la discussione di questa procedura terapeutica è un percorso spesso lungo che vede il coinvolgimento di tutto il nucleo familiare e più colloqui anche contemporanei del neurologo, dello pneumologo e dello psicologo.

Nella fase di addestramento all'utilizzo dei vari dispositivi per la respirazione o per la nutrizione un infermiere referente individuato tra gli operatori del reparto si prenderà cura dell'addestramento dei familiari nell'ottica del rientro a domicilio, sempre messo in atto previa attivazione del Team multidisciplinare territoriale.

4.5.2. Gestione delle emergenze-urgenze

Nel percorso ambulatoriale finora descritto il paziente è guidato dal professionista specialista di riferimento attraverso una informazione graduale che permetta l'acquisizione di consapevolezza circa la propria malattia e le procedure di sostegno vitale che si renderanno inevitabilmente necessarie. Questo garantisce al paziente la possibilità di una scelta consapevole. In base alle scelte espresse dal paziente, vengono di volta in volta programmati ricoveri ospedalieri per attuare tali procedure in elezione e garantire il rientro precoce a domicilio.

Tuttavia si possono verificare comunque situazioni in cui si renda necessario il ricovero ospedaliero in urgenza:

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

4.5.3. Ricovero ospedaliero di urgenza per insufficienza respiratoria acuta

Quando il paziente con SLA contatta il 118 e/o giunge al pronto soccorso per insufficienza respiratoria acuta si possono ragionevolmente verificare tre diversi scenari:

 	PDITA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. ACUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA	 Servizio Sanitario della Toscana	Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 13 di 23
--	---	---	---

- paziente che abbia già espresso la volontà, in presenza di consenso informato e firmato, di essere sottoposto a tracheotomia durante episodio di insufficienza respiratoria acuto, procedura che sarà pertanto effettuata;
- paziente che non abbia ancora espresso la propria volontà di essere sottoposto o meno a un supporto ventilatorio invasivo (perchè l'evento è improvviso o per particolari situazioni socio-culturali-familiari): è necessario informare con la massima completezza e neutralità il paziente e chiedergli quali siano le sue volontà. Se fosse impossibile apprendere le volontà dal paziente, occorre informare i familiari e richiedere loro eventuale copia delle dichiarazioni anticipate di trattamento (PCC) raccolte come da normativa (Legge 2019/2017 e circolare Ministero dell'Interno 1/2018). In caso di impossibilità a raccogliere dal paziente, dai familiari o dal rappresentante fiduciario il consenso informato, si procede alle manovre necessarie alla risoluzione dell'insufficienza respiratoria acuta con sistemi di supporto non-invasivo (NIV+eventuale assistenza meccanica alla tosse) e, qualora questo risultasse inefficace, al passaggio all'intubazione endotracheale e al ricovero in ambiente intensivo, provvedendo ad effettuare nuova richiesta al paziente dopo aver superato la fase di acuzie;
- paziente che abbia già indicato le proprie volontà (PCC) ai curanti ed ai familiari, rifiutando durante l'episodio acuto la tracheotomia per la ventilazione meccanica invasiva: in caso di fallimento dei sistemi di supporto non invasivo (sia che il paziente sia già in NIV domiciliare o che non sia stato già avviato in precedenza), sarebbe auspicabile aver condiviso con i familiari l'opportunità di non allertare il 118 bensì la necessità di una attivazione precoce del percorso di cure palliative domiciliare per provvedere al controllo dei sintomi mediante terapia farmacologica sia in ambito domiciliare che ospedaliero (CP e sedazione).

Si ribadisce comunque che il paziente che abbia espresso nelle PCC il rifiuto al trattamento con tracheotomia, in qualsiasi momento del decorso clinico può revocare la propria determinazione richiedendo ed accettando tale procedura.

4.5.4. Ricovero ospedaliero di urgenza per motivi diversi dall'insufficienza respiratoria acuta.

La cronicità in generale e la SLA in particolare predispone a problemi acuti che non possono essere sempre prevenuti o gestiti a domicilio anche in presenza di un'assistenza territoriale ottimale. Questo si verifica soprattutto nelle fasi avanzate di malattia, soprattutto nei pazienti tracheostomizzati e portatori di PEG. I pazienti possono presentare problemi correlati alla PEG non gestibili a domicilio, segni di addome acuto, sepsi severa, insufficienza renale acuta, cardiopatia ischemica. In questi casi, che richiedono un'alta intensità sanitaria, è previsto il ricovero in reparti ad alta intensità di cura con rapido rientro a domicilio dopo la stabilizzazione.

4.6.FASE III – Fase avanzata di malattia (ventilazione meccanica invasiva)

Il medico della U.O. dove è stata iniziata la ventilazione meccanica invasiva, effettuerà la prescrizione dei due apparecchi di ventilazione (uno utilizzato e l'altro di riserva) e del piano terapeutico su apposita modulistica (*modulo prescrizione/autorizzazione/fornitura e modulo piano terapeutico* della Delibera dedicata) che sarà inviata dallo stesso all'Ufficio Protesi dell'Azienda USL ed alla U.O. Tecnologie Sanitarie (ESTAR).

Lo staff medico-professionale della U.O. effettua l'addestramento del caregiver per l'utilizzo dei presidi ed il tutoraggio sarà attestato nel modulo specifico per la verifica/addestramento del caregiver per la ventilazione



Azienda ospedaliero-universitaria senese

**PDTA INTERAZIENDALE
AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE
AZIENDA USL TOSCANA SUD EST**

Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001

**Percorso integrato di cura ospedale territorio
del paziente con SLA**



Servizio Sanitario della Toscana

Rev. n. 00

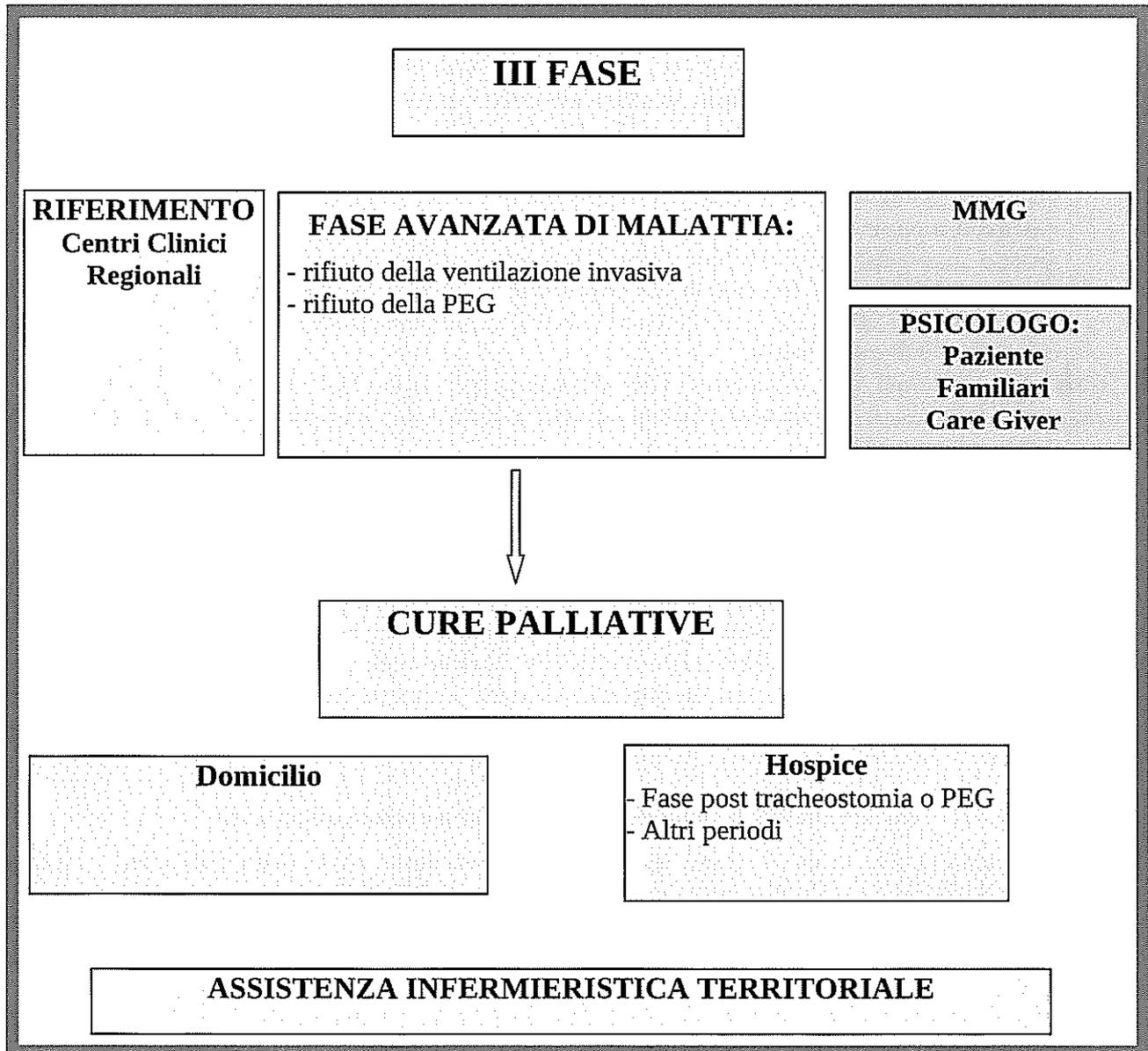
15/07/2021

Pag. 14 di 23

meccanica domiciliare invasiva, la cui copia sarà consegnata al caregiver, insieme al numero telefonico di pronta disponibilità .

All'interno del referto di dimissione, che il paziente deve portare con sé al successivo controllo ambulatoriale, saranno presenti:

- per quanto riguarda i farmaci specialistici correlati alla patologia, essendo la SLA inclusa nell'elenco delle Malattie Rare esenti (DPCM 12/01/2017 – DM 279/2001), la prescrizione avviene con piano terapeutico redatto ed aggiornato dalla struttura individuata nella Rete Regionale delle Malattie Rare (DGR 176/2017);
- Per quanto riguarda i dispositivi medici per l'assistenza respiratoria la prescrizione viene effettuata dal medico specialista anestesista o dallo pneumologo .



 	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA		Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 15 di 23
--	--	---	---

4.6.1. Trasferimento del paziente a domicilio

Attivazione ACOT per Dimissione Programmata (DGR 679/2016)

Il medico o l'infermiere coordinatore della U.O., in previsione della dimissione di un paziente ricoverato, a cui è stata effettuata o si effettuerà la tracheostomia e la gastrostomia endoscopica percutanea (PEG), inviano entro 48 ore dal ricovero una segnalazione di richiesta di dimissione programmata tramite la Scheda di Segnalazione Dimissione Ospedaliera Programmata all'ACOT.

Gli operatori dell'ACOT si recano, entro 5 gg dalla ricezione della scheda, al letto del paziente per valutarne le necessità assistenziali come previsto dalla DGR 679/2016 ed invia le schede informative agli uffici della Zona Distretto di riferimento che attiva l'UVMD della zona di appartenenza del paziente.

L'ACOT, come da delibera 679/2016, definisce con il MMG il percorso di continuità assistenziale, attivando, in presenza di un bisogno socio-sanitario complesso, l'UVMD zonale, in una logica di continuità con il percorso valutativo progettuale proprio della persona in condizione di non autosufficienza. Coordina l'interdisciplinarietà degli interventi, mantenendo un rapporto organico e funzionale tra i servizi territoriali, i professionisti della struttura ospedaliera e gli altri componenti del Team. Garantisce, in collaborazione con il setting assistenziale ospedaliero, attraverso un adeguato check-out, la gestione ottimale del paziente al momento della dimissione definendo il setting assistenziale più idoneo per rispondere ai bisogni del paziente, sia in termini di rientro a domicilio che rispetto all'ingresso in strutture residenziali (vedi DGR 909/2017 e DGR 309/2018).

Il **fisiatra/neurologo**, qualora lo ritenga opportuno, benché il paziente sia già conosciuto nell'ambito del percorso territoriale, effettuerà una valutazione in ospedale per la prescrizione del piano assistenziale di competenza.

Il paziente alla dimissione verrà trasferito a domicilio o in altra struttura territoriale con ambulanza con medico o infermiere esperto a bordo.

4.6.2. Valutazione post dimissione

La valutazione della PEG post-dimissione verrà effettuata dal team di Nutrizione artificiale e, almeno in ambito AOUS, si preferisce programmare il primo cambio della sonda (usualmente dopo 6 mesi) in ospedale con controllo Rx. addome, mentre le successive sostituzioni periodiche sono usualmente demandate al Team territoriale che le effettuerà di norma a domicilio. In tale sede i professionisti valuteranno la fattibilità del cambio della cannula a domicilio in termini di sicurezza per il paziente ed in particolare saranno valutati:

- il rischio di sanguinamento durante la procedura;
- il rischio di difficoltà nella rimozione e nella reintroduzione della cannula;
- il rischio di effetti collaterali farmacologici correlati all'eventuale necessità, in base alle richieste del paziente, di sedazione ed analgesia durante la procedura;
- la necessità di utilizzo del broncoscopio per la effettuazione della procedura in sicurezza;
- eventuali situazioni familiari/residenziali tali da controindicare la sostituzione a domicilio.

Mediante tale valutazione complessiva verrà deciso se il paziente potrà utilizzare la prestazione domiciliare per i successivi cambi di cannula, come generalmente avviene per la grande maggioranza dei pazienti.

Di conseguenza, su richiesta della famiglia e in accordo con il MMG, verrà attivato l'iter per la sostituzione domiciliare della cannula endotracheale da parte del Servizio di Pneumologia Territoriale.

 	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA		Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 16 di 23
--	--	---	---

4.6.3. Valutazioni specialistiche domiciliari

Qualora il MMG ravvisi la necessità di attivare una visita specialistica domiciliare programmata, compila una impegnativa del SSN con l'indicazione della visita richiesta e la specifica "paziente affetto da SLA in ventilazione invasiva domiciliare". L'infermiere domiciliare provvede ad attivare le procedure per la prenotazione della visita e successivamente il medico specialista contatterà la famiglia per comunicarne la data.

Con specifico riferimento invece alla visita domiciliare dello specialista pneumologo per la richiesta dal MMG occorre definire uno specifico percorso che assicuri erogazione della prestazione entro 3 giorni dalla richiesta.

4.6.4. Attivazione cure palliative

L'ultima fase individuata prevede il caso in cui il paziente rifiuti la terapia ventilatoria invasiva: è coinvolto direttamente il medico palliativista, già attivato nel momento in cui il paziente aveva iniziato ad avere difficoltà respiratoria e che quindi già conosce la realtà familiare e domiciliare del paziente.

Il paziente, sempre supportato e seguito dallo psicologo-psicoterapeuta, potrà condividere con il palliativista ed il neurologo, in presenza dei familiari, le proprie volontà e redigere, insieme al team curante, la Pianificazione Condivisa delle Cure, come da legge 219/2017. La prosecuzione delle cure, secondo quanto richiesto dal paziente, potrà avvenire al domicilio, dove accede l'equipe di cure palliative, di cui è parte integrante il MMG, oppure in Hospice.

In tutte le fasi del percorso, in funzione dei bisogni del paziente, viene attivato il servizio infermieristico domiciliare la cui attività è prevista dallo specifico "*Percorso Assistenziale Territoriale alle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica*".

5. GESTIONE DELLA DOCUMENTAZIONE SANITARIA

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

Quest'ultimo deve identificare un tempo per la conoscenza, uno per l'elaborazione delle informazioni acquisite e, infine, uno per la scelta dei trattamenti proposti.

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

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

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

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

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

  <p>Azienda ospedaliero-universitaria Senese</p>	<p>PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA</p>	 <p>Azienda USL Toscana sud est Servizio Sanitario della Toscana</p>	<p>Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 17 di 23</p>
--	---	--	--

La Pianificazione Condivisa delle Cure (Art.5 Legge n.219 del 22-12-2017) rappresenta quindi un passo importante nel lavoro di condivisione e di riflessione iniziato da AISLA nel 2014 con la stesura del documento di consenso sulle scelte terapeutiche della persona affetta da SLA, proseguito e arricchitosi nei mesi successivi con incontri di formazione e convegni su questo tema.

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

6. RUOLO E ATTIVITÀ SPECIFICHE DEI CENTRI DI RIFERIMENTO REGIONALE PER LA SLA

(Attività del Centro SLA della Azienda Ospedaliera Universitaria di Siena)

6.1. Attività di analisi molecolare e di counselling genetico

Nonostante gli indubbi progressi nella conoscenza dei meccanismi di malattia derivanti dalle scoperte di genetica degli ultimi anni, il ruolo clinico delle indagini di analisi del genoma è tuttora controverso. Se è ormai stabilita una significativa associazione con alterazioni dei geni *C9orf72*, *SOD1*, *TARDBP* e *FUS* nella maggior parte dei casi familiari e in alcuni casi sporadici, molti aspetti rimangono ancora da chiarire. In particolare, una sicura responsabilità patogenetica è stata dimostrata in un numero limitato di mutazioni (per es. del gene *SOD1*) e dati recenti evidenziano una penetranza moderata delle alterazioni *C9orf72*, senza dubbio il gene più frequentemente associato a SLA e soprattutto a SLA-Demenza Fronto-Temporale. Molti altri geni (*VCP*, *VAPB*, *FIG 4*, *CHMP2B*, *OPTN*, *DAO*, *UBQLN2*, *SQSTM1*, *PFN1*, *MATR3*, *CHCHD10*, *TBK1*, *NEK1* etc.) sono stati inoltre identificati, anche se associati ad un numero esiguo di casi di SLA familiare. Nonostante questi limiti, i test genetici possono essere talvolta di supporto alla diagnosi di SLA o dirimenti nella diagnosi differenziale, per es. fra Sclerosi Laterale Primaria e Paraparesi spastiche familiari. In altri casi, le mutazioni riscontrate possono fornire indicazioni sulla prognosi ed essere utili per identificare potenziali futuri target terapeutici o misure preventive specifiche (“precision medicine”).

D'altra parte la diffusione delle informazioni medico-scientifiche disponibili sui media e sul web ha causato un crescente allarme nella comunità dei pazienti e dei loro familiari sulla possibile ereditarietà della malattia e la maggior parte delle istituzioni regolatorie e legislative internazionali ha riconosciuto il diritto dei malati ad essere correttamente informati su questo punto.

A causa della complessità dell'argomento non vi è uniformità di opinioni operative nella comunità scientifica internazionale. Vi è un consenso relativamente unanime sulla opportunità di proporre il test genetico a tutti i pazienti con un familiare di primo o secondo grado affetti da SLA o da Demenza Fronto-Temporale, mentre questa possibilità dovrebbe essere offerta agli altri pazienti solo su loro esplicita richiesta. In ogni caso il significato e i limiti del test dovrebbero essere chiaramente e dettagliatamente discussi con il paziente e con i suoi familiari prima della firma dell'obbligatorio consenso informato e dopo aver formulato la diagnosi di malattia. I geni da considerare nel protocollo diagnostico di routine dovrebbero essere solo *C9orf72*, *SOD1*, *TARDBP* e *FUS* per i quali sono più forti le evidenze di causalità. Nell'attuale mancanza di terapie o raccomandazioni preventive lo sviluppo della malattia non vi è indicazione ad eseguire il test genetico nei soggetti a rischio asintomatici, soprattutto se in età non più fertile. Tuttavia, se un familiare a rischio di un paziente affetto da SLA con mutazione genetica nota chiede di sottoporsi ad indagine genetica,

 	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA		Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 18 di 23
--	--	---	---

il test dovrà essere effettuato solo dopo aver fornito una accurata informazione, soprattutto in relazione alle attuali incertezze interpretative e, in particolare, dovrà essere chiarito che un'eventuale positività non è indicativa di uno sviluppo certo di malattia. Il counselling dovrà essere effettuato da personale esperto e aggiornato sulla genetica della SLA e in grado di assumersi la responsabilità di spiegarne correttamente i risultati.

I centri SLA delle Aziende Ospedaliere Universitarie della regione sono in grado di effettuare, in autonomia o in collaborazione con le rispettive UO di Genetica Medica, il counselling genetico e l'analisi molecolare dei suddetti 4 geni e, in autonomia o in collaborazione con uno dei due consorzi nazionali di ricerca genetica sulla SLA, della maggior parte degli altri geni coinvolti nella malattia.

6.2. Modalità di accesso ai test genetici per il Centro AOU di Siena

Il Centro SLA della UOC Neurologia e Neurofisiologia Clinica dell' AOU Senese ha istituito da tempo un team di ricerca sulle basi genetiche della SLA in collaborazione con altri Centri SLA nazionali del Consorzio per lo Studio della Genetica della SLA (ITALSGEN) e con il National Institute of Health di Bethesda, USA. L'accesso a questo servizio avviene tramite invio da parte del Centro del campione biologico e breve relazione clinica al Laboratorio di Neurogenetica della UOC Neurologia e Neurofisiologia Clinica, preceduto da contatto telefonico diretto con la responsabile Dr.ssa Stefania Battistini (0577-233142), in caso di richiesta del solo test genetico, e da contatto con il responsabile del Centro, Prof. Fabio Giannini, telefonico (0577-585305) o e-mail (fabio.giannini@unisi.it), in caso di richiesta anche di counselling clinico. L'analisi dei geni correlati a Paraparesi Spastica Familiare viene effettuata in collaborazione con PIRCS "Stella Maris" di Calambrone (Pisa) nei casi di diagnosi differenziale difficile con la Sclerosi Laterale Primaria.

6.3. Partecipazione a Trial clinici

Il Centro AOUS cerca di aderire ai vari protocolli di studio "profit" proposti dall'industria o "no profit" proposti dal Gruppo di studio nazionale sulle Malattie del Motoneurone o da altri proponenti perché ritengono un dovere anche etico offrire ai pazienti che siano interessati una chance terapeutica ulteriore per una malattia ad oggi sostanzialmente incurabile.

I Centri SLA AOU si impegnano a comunicare tempestivamente, tramite e-mail o contatto telefonico, ai neurologi referenti SLA, preferenzialmente della loro Area Vasta di riferimento ma non solo, le caratteristiche principali e i criteri di inclusione/esclusione dei protocolli sperimentali in corso in modo da consentire la partecipazione da parte di pazienti interessati. Nel rispetto del protocollo dello studio le modalità di proposta, valutazione di screening e follow up dei pazienti saranno concordate direttamente con i Principal Investigator di ciascuna sede.

- **Attività di consulenza** (richiesta dai colleghi neurologi): clinica e/o strumentale (neurofisiologica, neuropsicologica, laboratoristica, neuroimaging etc.) per casi di particolare complessità diagnostica (accesso per contatto telefonico diretto o e-mail)
- **Attività di consulenza per seconda opinione** (richiesta direttamente dai pazienti)
- **Attività di laboratorio specialistico**

 	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA		Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 19 di 23
--	--	---	---

Questa attività consiste in test di laboratorio finalizzati a dirimere alcune particolari diagnosi differenziali: dosaggio ematico di attività enzimatiche lisosomiali (esosoaminidasi A) o di marker liquorali di neurodegenerazione (neuro filamenti, tau, fosfo-tau, beta-amiloide) – Laboratorio UOC Clinica Neurologica e Malattie Neurometaboliche ; Anticorpi Anti-gangliosidi, Anti-onconeurali (Laboratorio UOC Neurologia e Neurofisiologia Clinica).

Le modalità di invio e gli aspetti amministrativi relativi ai singoli esami saranno comunicate/concordate tramite contatto telefonico con i rispettivi Laboratori.

7. LA FORMAZIONE

Attività di formazione, addestramento e supporto rivolti al personale operante sia in ambito ospedaliero che territoriale con specifici programmi di formazione del personale medico, infermieristico, tecnico e socio assistenziale coinvolto nella gestione dei pazienti affetti da SLA.

L'attuazione del PDTA richiede un intervento formativo continuo sulla gestione della SLA, malattia "difficile" per la complessità della diagnosi e dell'assistenza e per le particolari ripercussioni psicologiche su malato, familiari e operatori, con l'obiettivo di garantire un'assistenza uniformemente qualificata.

La letteratura scientifica indica che la completa presa in cura del paziente con MND da parte di un team multidisciplinare, un rapido accesso alla diagnosi, la gestione dedicata ed esperta di operatori consapevoli, specializzati e motivati migliorano significativamente la sopravvivenza del malato e la qualità della vita del paziente e dei suoi familiari. Questo approccio richiede un'attenta analisi delle competenze dei professionisti coinvolti e lo sviluppo di uno specifico percorso di formazione teorico pratico che garantisca il raggiungimento ed il mantenimento di adeguati livelli conoscitivi e comportamentali da parte di tutti gli operatori professionali coinvolti

7.1. Ruoli e funzioni

- **Commissione Tecnico-Scientifica regionale**

pianifica e cura l'attuazione del piano formativo. Ha il compito di garantire l'omogeneità dei contenuti e degli obiettivi formativi coinvolgendo direttamente i Referenti di ciascun Presidio ai quali fornisce il supporto metodologico ed il materiale didattico per la formazione a cascata. Inoltre predispone gli indicatori per la valutazione delle attività e dell'efficacia del processo formativo effettuando valutazioni periodiche del piano.

- **Commissione di Area Vasta**

ha il compito di monitorare la realizzazione del percorso formativo integrato tra i Referenti dell'Ospedale Hub e i Referenti degli ospedali Spoke.

Referenti di Presidio:

Sono identificati in un clinico del percorso SLA ed un referente della direzione sanitaria con esperienza in ambito formativo ed hanno il compito di individuare e formare in sede le figure professionali coinvolte nel percorso SLA. Rappresentano un punto di riferimento stabile (tutoring) per tutte le figure professionali coinvolte e garantiscono la formazione continua in ragione dell'aggiornamento delle procedure e del turnover del personale interagendo direttamente con la Commissione Tecnico-Scientifica.

7.2. Obiettivi formativi

Scopo generale del piano formativo è la creazione di una rete di operatori professionali attivi nel percorso SLA in tutti i presidi delle tre Aree Vaste per diffondere una cultura comune e condivisa, l'apprendimento e

  <p>Azienda ospedaliero-universitaria senese</p>	<p style="text-align: center;">PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST</p> <p style="text-align: center;">Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001</p> <p style="text-align: center;">Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA</p>	 <p>Azienda USL Toscana sud est</p> <p>Servizio Sanitario della Toscana</p>	<p>Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 20 di 23</p>
--	---	--	--

l'applicazione ottimale di tutte le azioni individuali e collettive comprese nelle linee-guida organizzative e nel PDTA Regionale e di Area Vasta.

I risultati attesi dal piano di formazione prevedono una migliore gestione complessiva del paziente con SLA in accordo con le linee guida nazionali ed internazionali correggendo alcune lacune e criticità che possono essere presenti nel percorso assistenziale locale.

In particolare:

- migliorare il percorso diagnostico-terapeutico delle Malattie del Motoneurone e ridurre i costi di esami e visite evitabili;
- governare i punti critici del percorso;
- ottimizzare la comunicazione tra alcuni nodi della rete assistenziale (vengono ancora rilevate importanti criticità nei flussi di informazione tra ospedale e territorio e viceversa)
- supportare il clinico nella scelta e nell'attuazione del miglior presidio di fronte alle necessità assistenziali di ogni singolo paziente con Malattia del Motoneurone, riducendo i tempi decisionali, tecnici e amministrativi per la messa in atto della soluzione scelta.
- migliorare la coordinazione e l'integrazione socio-sanitaria e ospedale-territorio
- ridurre la variabilità dei comportamenti degli operatori
- supportare gli operatori nello svolgimento delle proprie attività nei casi di alta complessità clinico-assistenziale
- incrementare l'appropriatezza e dell'efficacia dell'assistenza domiciliare dei malati con SLA
- rispondere agli specifici requisiti delle linee guida scientifiche e alla vigente normativa in tema di accreditamento
- monitorare in modo efficace le fasi più significative del percorso SLA attraverso i flussi informativi.

7.3. Organizzazione e strumenti del percorso formativo

Il modulo formativo prevede eventi da ripetersi da periodicamente rivolti a:

- Assistenti Domiciliari e "Care Giver"
- Operatori R.S.A.
- Operatori delle Strutture Riabilitazione Intermedia
- Operatori servizi ADI
- tutte le strutture coinvolte nei presidi ospedalieri con Centro SLA e dei presidi ospedalieri della provincia previste nel campo applicabilità della procedura o coinvolte nell'assistenza di questi malati allo scopo di migliorare la conoscenza del PDTA per la SLA tra gli operatori ospedalieri

(ACOT, Dipartimento infermieristico ostetrico, Farmacia Territoriale, Centrale Operativa 118 ed Emergenza territoriale, UOC Neurologia Neurofisiopatologia, UOC Pneumologia UTIP, UOS Nutrizione clinica, UO Riabilitazione Funzionale, Centro ausili tecnologici, UOSA Chirurgia bariatrica, UOSA Dietetica e Nutrizione Clinica, Struttura di Radiodiagnostica, UO di Medicina del dolore e Cure Palliative, UOC Anestesia e Rianimazione, Medicina e Chirurgia d'Accettazione e d'Urgenza)

- Medici di Medicina Generale, Coordinatori di Distretto Sanitario di Zona, Medicina di Comunità, Servizio Sociale, UOS Pneumologia Territoriale: presentazione e diffusione della procedura del PDTA per i pazienti affetti da SLA (corsi di aggiornamento obbligatorio nell'ambito della formazione sul paziente complesso) al fine di migliorare la coordinazione e l'integrazione socio-sanitaria e ospedale-territorio

 	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA		Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 21 di 23
--	--	---	---

Inoltre si raccomandano eventi formativi specifici:

- eventi formativi sul fine vita e sulla sedazione palliativa per i medici ospedalieri e operatori del territorio-MMG, infermieri, OSS, fisioterapisti, psicologi, assistenti sociali-
- sessioni di auditing su casi clinici, cercando di migliorare tutti i comportamenti che si discostano dall'applicazione del PDTA regionale

8. SISTEMA DI GARANZIE

FASE I		
	AZIONE	GARANZIE
Diagnosi	Visita in ambulatorio “presso ambulatorio per patologia neuromuscolare” entro 15 giorni	100% dei pazienti
Diagnosi	Tempo intercorrente tra il sospetto e la conferma dell'ipotesi diagnostica	Entro 10 mesi viene confermata l'ipotesi diagnostica per almeno l'80% dei pazienti
Comunicazione	Attuare le modalità di comunicazione previste al punto 3.1.4	100% dei pazienti
Certificazione	Rilascio certificazione come previsto dalla normativa e contestuale inserimento nel Registro Toscano Malattie Rare	100% dei pazienti
Pianificazione interventi	Definizione del progetto assistenziale-riabilitativo personalizzato nell'ambito dell'UVMD della Zona Distretto di residenza	100% dei pazienti
Follow up	Rivalutazione del paziente dai medici specialisti in ambito ambulatoriale, o di Day Service Multidisciplinare ogni tre mesi.	Almeno l'80% dei pazienti
FASE II		
	AZIONE	GARANZIE
Continuità assistenziale e monitoraggio	Attuazione del Progetto, attivazione dei servizi previsti (punto 3.2.1) e contestuale monitoraggio dei bisogni e problematiche del paziente	Incontri programmati Team SLA per adeguamento del piano e condivisione con il paziente delle strategie clinico assistenziali
Pianificazione Condivisa delle Cure	Rispetto del principio di autonomia decisionale nelle scelte terapeutiche del paziente, garantendo un'informazione costante ed esaustiva che dia luogo ad un consenso veramente informato e consapevole.	Raccolta ed invio PCC ai servizi di emergenza e urgenza (P.S. e C.O. del 118) per tutti i pazienti
FASE III		

 	PDTA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001 Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA	 Servizio Sanitario della Toscana	Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 22 di 23
--	--	---	---

	AZIONE	GARANZIE
Rispetto delle scelte del malato	Verifica del rispetto delle scelte terapeutiche effettuate dal paziente (attraverso il consenso verbale o la Pianificazione Condivisa delle Cure)	Il decorso della malattia e il decesso si svolgono nel contesto assistenziale scelto dal paziente Il malato viene sottoposto solo alle procedure terapeutiche per le quali ha dato il consenso Il paziente riceve solo le cure a cui ha aderito.

9. MONITORAGGIO

Il monitoraggio dell'applicazione della procedura sarà effettuato dal tavolo interaziendale presieduto dai Referenti aziendali dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Senese e dell'Azienda UsI Toscana Sud Est.

10. GLOSSARIO E ACRONIMI

ACOT: Agenzia Continuità Ospedale Territorio
ADI: Assistenza Domiciliare Integrata
AFT: Aggregazioni Funzionali Territoriali della Medicina Generale
AIFA: Agenzia Italiana del Farmaco
AISLA: Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica
AOU: Azienda Ospedaliera Universitaria
ASC: Attività Sanitaria di Comunità
CARE GIVER: colui che si prende cura, riferito ai familiari o a persone esterne che assistono il paziente in tutte le sue necessità diventando figura indispensabile e insostituibile
C.O.: centrale operativa
CP: cure palliative
EGA: emogasanalisi
EMG: elettromiografia
FEES: studio endoscopico dinamico della deglutizione
FKT: Fisio-Kinesi-Terapia
MMG: Medico di Medicina Generale
I MN; II MN: primo motoneurone o motoneurone superiore o corticale; secondo motoneurone o motoneurone inferiore o spinale
MND: Motor Neuron Disease: Malattia del Motoneurone
NIV: Ventilazione Non Invasiva
NMR: nuclear magnetic resonance (risonanza magnetica nucleare)
ORL: otorinolaringoiatria
OSS: Operatore Socio-Sanitario
PCC: pianificazione condivisa delle cure
PDTA: Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale
PE: pressione espiratoria
PEF: Picco di flusso Espiratorio
PEG: Gastrostomia Percutanea Endoscopica

  <p>Azienda ospedaliero-universitaria Senese</p>	<p align="center">PDITA INTERAZIENDALE AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA SENESE AZIENDA USL TOSCANA SUD EST</p> <p align="center">Cod. AOUS PI.25 Cod. AUSL TSE PDI-SDS-001</p> <p align="center">Percorso integrato di cura ospedale territorio del paziente con SLA</p>	 <p>Servizio Sanitario della Toscana</p>	<p align="right">Rev. n. 00 15/07/2021 Pag. 23 di 23</p>
---	---	---	--

PET: Positron Emission Tomography
PFR: Prove di Funzionalità respiratoria
PI: Punto Insieme (inventalo te oppure eliminalo)
PI: pressione inspiratoria (lascerei così, in analogia a PE)
PL : puntura lombare
PMA: atrofia muscolare progressiva
PUA: Punto Unico di Accesso
RIG: gastrostomia radiologico-guidata
RMN: : Risonanza Magnetica Nucleare
RMNF: Risonanza Magnetica Nucleare Funzionale
RNA: RiboNucleic Acid - acido ribonucleico
RSA: Residenza Sanitaria Assistenziale
SLA: Sclerosi Laterale Amiotrofica
SLP: Sclerosi Laterale Primaria
SNG: Sondino Naso Gastrico
SNIP: Sniff Nasal Inspiratory Pressure:
SSR: Sistema Sanitario Regionale
UVM: Unità di Valutazione Multidimensionale Disabilità
UTIP: Unità di Terapia Intensiva Pneumologica
VC: Capacità Vitale lenta
VFS: videofluoroscopia
VMI: ventilazione meccanica invasiva

11. COLLEGAMENTI WEB

- www.neuro.it/
- <http://open.toscana.it/web/toscana-accessibile/sla-e-malattie-neurodegenerative.-sostegno-alla-domiciliarita>
- <http://malattierare.toscana.it/>

