

**DOCUMENTO DI INDIRIZZO PER L'ORGANIZZAZIONE
DELL'ASSISTENZA INTEGRATA AL PAZIENTE
CON SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA (SLA)**

Assessorato Politiche per la Salute Regione Emilia-Romagna

DRG 169/2013

- Roberto D'Alessandro - Dirigente Medico Neurologia, Azienda Ospedaliero Universitaria Bologna
- Jessica Mandrioli - Dirigente Medico Neurologia, Azienda USL di Modena
- Roberto Michelucci – Direttore UO Neurologia - Ospedale Bellaria, Azienda USL di Bologna
- Enrico Montanari – Direttore UO Neurologia - Ospedale di Fidenza, Azienda USL di Parma
- Walter Neri – Direttore UO Neurologia - Ospedale di Forlì, Azienda USL di Forlì
- Maria Rosaria Tola, Direttore UO Neurologia , Azienda Ospedaliero Universitaria di Ferrara
- Fabrizio Dazzi, Dirigente Medico Medicina Riabilitativa, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma
- Paolo Pasini, Fisioterapista, Azienda Ospedaliero Universitaria di Parma
- Giorgia Bianconi, Psicologa Azienda Ospedaliero Universitaria di Modena e Reggio-Emilia
- Paolo Vacondio, Dirigente Medico Cure Palliative, Azienda USL di Modena
- Elisabetta Losi, Logopedista, Azienda USL di Modena, Università di Modena e Reggio-Emilia
- Federica Frigieri, Logopedista, Azienda USL di Modena
- Anna Laura Fantuzzi, Dietista, Azienda USL di Modena
- Elvira Morrone, Dirigente Medico Fisiatria, Azienda USL di Reggio-Emilia
- Marina Aiello, Dirigente Medico Pneumologia, Azienda Ospedaliero Universitaria di Parma
- Giulia Chiarello, Dirigente Medico ORL, Azienda Ospedaliero Universitaria di Ferrara
- Elisabetta Sette, Dirigente Medico Neurologia, Azienda Ospedaliero Universitaria di Ferrara
- Federica Baldoni, Fisioterapista, Azienda USL di Ravenna
- Andrea Danesi, Fisioterapista, Azienda USL di Ravenna
- Mario Casmiro, Dirigente Medico Neurologia, Azienda USL di Ravenna
- Laura Amadori, Dirigente Medico Fisiatria, Azienda USL di Bologna
- Jacopo Bonavita, Dirigente Medico Fisiatria, Azienda USL di Bologna
- Marianna Carlino, Fisioterapista, Azienda USL di Reggio-Emilia
- Barbara Parenti, Terapista occupazionale, Azienda Ospedaliero Universitaria di Parma
- Giuseppe Benati, Dirigente Medico Team Nutrizionale, Azienda USL di Forlì
- Giancarlo Ferrari, AISLA, Regione Emilia-Romagna
- Lina Fochi; AISLA, Regione Emilia-Romagna
- Fabrizio Salvi, ASSISLA, Regione Emilia-Romagna
- Filippo Martone, ASSISLA, Regione Emilia-Romagna
- Salvatore Ferro – Dirigente Medico Servizio Presidi Ospedalieri – DGSANPS Emilia-Romagna
- Marzio Bellan – Servizio Presidi Ospedalieri – DGSANPS Emilia-Romagna
- Elisa Rozzi – Servizio Presidi Ospedalieri – DGSANPS Emilia-Romagna
- Matteo Volta – Servizio Presidi Ospedalieri – DGSANPS Emilia-Romagna
- Maria Rolfini - Servizio Assistenza Distrettuale - DGSANPS Emilia-Romagna
- Ester Sapigni - Servizio Politica del Farmaco – DGSANPS Emilia-Romagna
- Luigi Mazza –Servizio Integrazione Sociosanitaria e FRNA- DGSANPS Emilia-Romagna
- Eugenio Di Ruscio - Responsabile Servizio Presidi Ospedalieri – DGSANPS Emilia-Romagna

Premessa e scopo del documento

1. Introduzione

2. Il Percorso assistenziale integrato del paziente con SLA

2.1 Fase pre-ospedaliera

2.2 Fase ospedaliera

2.2.1 Diagnosi e counselling genetico

2.2.2 Comunicazione della diagnosi

2.2.3 La presa in carico del paziente con SLA

2.2.4 Predisposizione della cartella clinica

2.2.5 Follow up clinico e assistenziale

2.2.6 Trattamento

2.2.7 Gestione delle Emergenze – Urgenze

2.3 Fase Post Ospedaliera

2.3.1 La Dimissione Protetta e le Cure Domiciliari

2.3.2 L'assistenza nella fase caratterizzata da disabilità

2.3.3 La Residenzialità a Lungo Termine

3. Il Governo Clinico dell'assistenza integrata alle persone con SLA

3.1 Il Registro regionale SLA

3.2 Audit Clinico-Organizzativi

3.3 Ascolto e Coinvolgimento

3.4 Le Raccomandazioni per la ricerca

4. APPENDICI

[Appendice 1](#) Centri autorizzati per la prevenzione, sorveglianza, diagnosi e terapia della Sclerosi Laterale Amiotrofica in Emilia-Romagna

[Appendice 2](#) Epidemiologia della SLA

[Appendice 3](#) Requisiti essenziali delle strutture di ricovero per i pazienti con SLA

[Appendice 4](#) Criteri diagnostici della SLA e Algoritmo diagnostico e di follow-up

[Appendice 5](#) Trattamenti neuroprotettivi e sintomatici

[Appendice 6](#) Insufficienza respiratoria, ventilazione non-invasiva e invasiva nel paziente con SLA

[Appendice 7](#) Strutture e U.O. di ricovero in Regione Emilia Romagna per procedure di sostegno (PEG, NIV, IV) nel paziente con SLA

[Appendice 8](#) Intervento nutrizionale nei pazienti con SLA

[Appendice 9](#) Presa in carico riabilitativa neuromotoria, respiratoria, logopedica e occupazionale

[Appendice 10](#) Collocazione dell'intervento foniatico-logopedico nel percorso assistenziale del paziente con SLA

[Appendice 11](#) Supporto psicologico

[Appendice 12](#) Cure palliative

[Appendice 13](#) Linee Guida diagnostico-terapeutiche e siti web

[Appendice 14](#) Siti web delle associazioni dei pazienti

5. Bibliografia



APPENDICE 1

CENTRI AUTORIZZATI PER LA PREVENZIONE, SORVEGLIANZA, DIAGNOSI E TERAPIA DELLA SLA IN EMILIA-ROMAGNA

| Azienda Sanitaria | Ospedale | Centro autorizzato |
|--|--|--|
| Azienda USL di PIACENZA | Ospedale Guglielmo da Saliceto | U.O. neurologia |
| Azienda USL di PARMA | Ospedale di Fidenza | U.O. neurologia |
| Azienda Ospedaliero-Universitaria di PARMA | Ospedale Maggiore | U.O. clinica neurologica - Dip. neuroscienze |
| Azienda USL di REGGIO EMILIA | Arcispedale S.Maria Nuova | U.O. neurologia |
| Azienda Ospedaliero-Universitaria di MODENA | Ospedale S.Agostino Estense | U.O. clinica neurologica |
| Azienda USL di MODENA | Ospedale B. Ramazzini Carpi | U.O. neurologia |
| Azienda USL di BOLOGNA | Ospedale Bellaria | U.O. clinica neurologica - IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche |
| Azienda USL di BOLOGNA | Ospedale Bellaria | U.O. neurologia OB - IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche |
| Azienda USL di IMOLA | Ospedale S. Maria della Scaletta | U.O. neurologia |
| Azienda Ospedaliero-Universitaria di FERRARA | Arcispedale S. Anna | U.O. neurologia |
| Azienda USL della ROMAGNA | Ospedale di Ravenna* | U.O. neurologia |
| Azienda USL della ROMAGNA | Ospedale G.B.Morgagni-L.Pierantoni Forlì | U.O. neurologia |
| Azienda USL della ROMAGNA | Ospedale M. Bufalini Cesena | U.O. neurologia |
| Azienda USL della ROMAGNA | Ospedale Infermi Rimini | U.O. neurologia |

* NB: la UO di Neurologia dell'Ospedale di Ravenna comprende anche la UOS di Neurologia dell'Ospedale di Faenza.

Documento di indirizzo Farmaco Edaravone Dicembre 2017: 16 pazienti trattati ad oggi.

IL PERCORSO ASSISTENZIALE INTEGRATO DELLA SLA

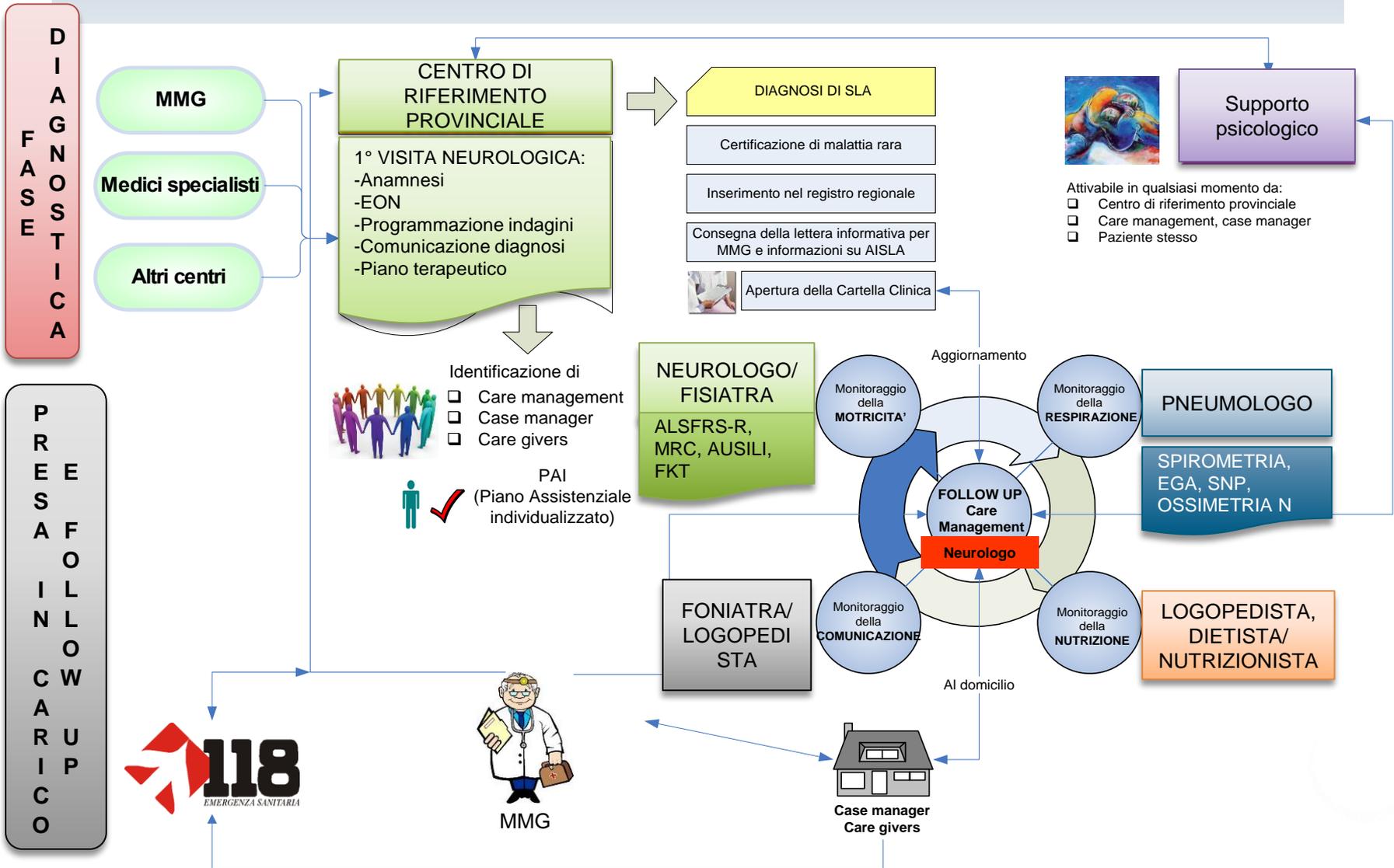
Si deve prevedere la possibilità di una presa in carico da parte del Servizio Sanitario Regionale condivisa e garantita attraverso la collaborazione tra Medici di Medicina Generale e Specialisti ambulatoriali, le Unità Operative di Neurologia e le altre UO di ricovero (Terapia Intensiva, Medicina Interna, Pneumologia e Gastroenterologia), oltre che da un'assistenza territoriale che comprenda l'assistenza domiciliare/residenziale e le cure palliative, a garanzia della continuità assistenziale e dell'integrazione socio-sanitaria.

La presa in carico del paziente con SLA può essere articolata secondo le seguenti fasi:

1. Fase pre-ospedaliera
2. Fase ospedaliera
3. Fase post-ospedaliera



Il percorso assistenziale integrato per la persona con SLA - Modena



IL GOVERNO CLINICO DELL'ASSISTENZA INTEGRATA ALLE PERSONE CON SLA

- ❖ **Il Registro regionale SLA** (finanziato dalla RER con gestione USL Modena)
Alcuni Paesi in Europa e negli USA riconoscono l'importanza dei registri epidemiologici come strumenti per migliorare lo stato di salute della popolazione e per ridurre i costi dell'assistenza sanitaria e dell'invalidità. La creazione di un registro di popolazione sulla SLA in regione Emilia-Romagna rappresenta un utile strumento al fine di:
 - **Fornire i dati epidemiologici sulla SLA in Emilia-Romagna.**
 - **Eseguire il monitoraggio del percorso assistenziale integrato del paziente SLA.**

- ❖ **Audit Clinico-Organizzativi**

- ❖ **Raccomandazioni per la ricerca**



**L'IMPLEMENTAZIONE DELLA DGR 169/2013
NELLE AZIENDE SANITARIE DELLA REGIONE ER
Novembre 2018**

AZIENDA USL PIACENZA

L'AUSL di Piacenza ha strutturato, avviato e implementato il PDTA SLA ***in data 8 settembre 2014 e successivamente n data 15 marzo 2016.***

Il team multidisciplinare era attivo già a partire dall'anno 2008. Le linee guida RER hanno individuato 4 aree di bisogno del paziente: R respirazione, M motricità, N nutrizione, C comunicazione e i pz con diagnosi di SLA o sospetta vengono stadiati dal team in base alle aree di bisogno (stadio 1-2 coinvolte 2-3 aree stadio 3 area R coinvolta). Presa in carico da almeno 3 specialisti dedicati di cui 1 territoriale.

Risultati: Discussione sistematica mensile in équipe di tutti i casi clinici, Pieno coinvolgimento di tutti gli specialisti nella discussione collegiale e nel supporto per i casi che lo richiedono, Piena trasparenza, Miglioramento nella comunicazione con i pazienti e con le loro famiglie, Garanzia di un modello condiviso e validato.

Dati anno in corso (2018): 37 pz SLA (18 M, 19 F), di cui 9 tracheostomizzati, il picco per età è tra i 65 e 74 anni (età media 68,5- range 46-89). L'incidenza annuale, registrata dal 2009 circa, è di 3 nuovi casi ogni 100.000 abitanti in linea con i registri epidemiologici regionali e nazionali.

Referente Neurologo SLA: Dr Emilio Terlizzi

AZIENDA USL e AOU PARMA

Nel **2007 formalizzazione del Percorso Polispecialistico Interaziendale SLA. A Settembre 2018** i Direttori Sanitari delle due Aziende hanno costituito un **tavolo di lavoro interaziendale** composto da neurologi, pneumologi, fisiatri, palliativisti e Dip. Cure Primarie al fine di aggiornare il PDTA interaziendale, tenendo conto dei cambiamenti avvenuti negli ultimi anni nella presa in carico dei pazienti nei quattro Distretti. Vi è inoltre un coordinamento provinciale pneumologico e neurologico. La discussione dei casi clinici avviene ogni 2-3 mesi, o secondo necessità, in Ospedale per il Distretto di Fidenza e Parma, nella Casa della Salute per il Distretto Sud-Est ed in Hospice per il Distretto Valli Taro e Ceno.

I pazienti attualmente in carico ai 4 Distretti sono 49 di cui 22 del Distretto di Parma.

La sostituzione della cannula tracheostomica viene effettuata presso la UO di ORL della AOU di Parma.

E' presente una integrazione con la rete delle cure palliative che prevede la valutazione del paziente da parte del medico palliativista in particolare nella redazione della pianificazione condivisa delle cure (PCC) come previsto dalla Legge 219/2017.

I referenti Neurologi del percorso SLA sono: Prof. Giovanni Pavesi e la Dr.ssa Lucia Zinno della AOU di Parma e la Dr.ssa Dorian Medici della USL di Parma.

AZIENDA USL – IRCCS REGGIO EMILIA

A Reggio Emilia è stato **formalizzato già nel 2012 e nel 2016 è stato pubblicato il PDTA Aziendale SLA della provincia di Reggio Emilia**. Esiste un **Team multidisciplinare dedicato dal 2015**, composto da: Neurologo, Pneumologo (UO Pneumologia ASMN e Correggio), Medico Palliativista, Fisiatra, Fisioterapista, Logopedista e Terapista Occupazionale, MMG, Psicologo, Servizi Infermieristici Domiciliari, Team Nutrizionale, Responsabile Servizi Sociali/Handicap Adulto dei Distretti, Bioeticista AUSL/IRCS, Medico Dipartimento Emergenza Urgenza.

Il percorso dei pz con SLA viene discusso/monitorato a 2 livelli: Gruppo Aziendale PDTA SLA, si occupa di monitorarne l'attuazione anche attraverso la discussione dei casi più critici; Equipe distrettuali SLA, in ognuno dei 6 distretti condividono la conduzione dei casi (riunioni mensili).

Nel 2018 sono stati presi in carico 58 pz, di cui 17 deceduti in corso d'anno (5 erano portatori di tracheostomia) e 41 viventi (di cui 8 portatori di tracheostomia).

La sostituzione della cannula tracheostomica avviene ogni 30-45 giorni al domicilio o in struttura protetta a cura del Pneumologo esperto della Riabilitazione respiratoria, in stretta collaborazione con il Servizio Infermieristico Domiciliare.

L'integrazione del percorso SLA con la rete Cure Palliative è presente a 2 livelli. In Ospedale, il Palliativista Ospedaliero affianca il Neurologo e lo Pneumologo in momenti comunicativi importanti (comunicazione della diagnosi, direttive anticipate) e durante eventuali ricoveri per altre patologie intercorrenti, impianto PEG ecc; inoltre si interfaccia con i colleghi Palliativisti Territoriali per presentazione del caso/necessità di confronto. Sul territorio, la rete Cure Palliative ha promosso su ogni Distretto, la formazione di medici e infermieri specificamente formati e con esperienza sulla SLA: i professionisti delle Cure Palliative vengono introdotti precocemente nel percorso del pz in affiancamento al MMG e sono parte integrante dell'equipe distrettuale SLA.

Il neurologo referente del percorso SLA per Reggio Emilia e provincia è la Dott.ssa Elena Canali (Elena.Canali@ausl.re.it). Il PDTA ha inoltre un referente per il territorio, la Dott.ssa Alena Fiocchi (Alena.Fiocchi@ausl.re.it), responsabile dell'UO RRF Territoriale.

AZIENDA USL e AOU MODENA

- Un **team multidisciplinare è attivo dal 2000 e nel 2016 è stato formalizzato il PDTA** e sono stati individuati i seguenti snodi organizzativi della rete di soccorso:
- **Il Centro di Riferimento Provinciale per la SLA e altre malattie del Motoneurone** che effettua la diagnosi e la presa in carico multidisciplinare e multi professionale della persona con SLA, l'equipe è coordinata da neurologo e prevede le seguenti figure professionali: pneumologo, psicologo, dietista, logopedista, fisiatra, fisioterapisti, palliativista, otorinolaringoiatra, anestesista/rianimatore, internista gastroenterologo-endoscopista, medico di medicina legale, infettivologo. Forte integrazione con il Centro di Carpi. Almeno 6 incontri periodici/anno del Team.
- **Equipe di Care-Management ospedale- territorio** è lo strumento operativo che presiede alla funzione di raccordo e integrazione tra i diversi servizi che intervengono nella gestione della presa in carico globale della persona affetta da SLA, durante tutto il percorso assistenziale. Gli operatori che compongono l'equipe sono: Neurologo referente del caso con il ruolo di coordinatore dell'equipe, MMG, Responsabile Area fragili del DCP del distretto di residenza, Fisiatra del Servizio Riabilitativo del distretto di residenza della persona, Case manager, professionista dell'area infermieristica che effettua il monitoraggio e la presa in carico dei bisogni assistenziali.
- Negli ultimi anni l'attività dell'ambulatorio multidisciplinare dedicato alle malattie del motoneurone ha mostrato un costante incremento del numero dei pazienti seguiti in equipe multidisciplinare con regolari follow-up ambulatoriali. Il numero di pazienti con malattie del motoneurone seguiti **nel 2017 è stato di 248 pazienti per un totale di oltre 700 visite**. Le SLA residenti in provincia di Modena sono circa pari a 100 e nel corso dell'anno 2017 sono deceduti 28 pazienti. Si segnala che dei 248 pazienti il **60% dei pazienti proviene dalla provincia di Modena, il 28% da altre provincie della Regione Emilia Romagna e il 12% da altre regioni Italiane**. Attualmente il numero di pazienti con malattie del motoneurone seguiti supera i 300. Il numero di pazienti seguiti dall'anno 2000 stimabile intorno ai 500 tra i residenti della provincia di Modena e altri 500 provenienti da altre sedi.

AZIENDA USL e AOU MODENA

- Il cambio cannula tracheostomica viene effettuato sempre a domicilio salvo diverse indicazioni cliniche, in media ogni 40 giorni. Il MMG rimane il responsabile terapeutico del progetto di assistenza domiciliare con il supporto di specialisti ed esperti.
- E' possibile segnalare il paziente alla RLCP secondo le modalità predefinite per la gestione delle cure palliative e dell'accompagnamento nelle fasi terminali nei diversi setting previsti dalla rete. Il MMG curante è supportato nell'assistenza da un collega Interpares e/o da un palliativista e si raccorda con lo specialista neurologo del Centro (in accordo dall' anno 2000 con il responsabile programma cure palliative Azienda USL Modena).
- Referente del percorso SLA per la rete interaziendale dei servizi sanitari è la Dr.ssa Jessica Mandrioli Responsabile del Centro Multidisciplinare malattie del motoneurone, AOU Modena.
- Referenti territoriali per il monitoraggio indicatori PDTA SLA Azienda USL di Modena sono: la Dr.ssa Paola Guiducci Resp.le DASS e Dr Luca Gelati Resp.le Clinical Process Innovation.
- L' operatore individuato dall' Azienda USL di Modena con funzione di "monitor" percorso SLA raccoglie annualmente i dati degli indicatori presenti nel PDTA SLA (riferiti a pazienti residenti a Modena):
 - N° di pazienti SLA segnalati al PUASS*/nuovi pazienti SLA nell'anno: 24/24
 - N° di pazienti seguiti dall'equipe di care- management / N° pazienti con diagnosi di SLA: 85/85
 - N° di pazienti persi al follow up/pazienti in carico nell'anno: 0/85
 - N° di pazienti deceduti per SLA con attivazione ADI con infermiere prima del decesso/ N. pazienti deceduti per SLA all'anno: 19/22
 - N° di pazienti con SLA deceduti al domicilio/N° Pazienti SLA deceduti nell'anno: 10/22
 - N° di pazienti con SLA con 3 o più ricoveri nell'anno/N° pazienti con SLA: 5/85
 - *Tutti i pazienti con diagnosi sono segnalati al PUASS. Delle n°24 nuove segnalazioni al PUASS (2017), n°9 persone non sono state prese in carico dal PUASS in quanto ancora sostanzialmente autonomi e seguiti a livello ambulatoriale.

AZIENDA USL e AOU BOLOGNA

Il PDTA SLA è stato attivato nel 2012, redatto con il contributo delle diverse figure professionali che collaborano nei diversi momenti del percorso: Neurologi, Pneumologi, Fisiatri, Gastroenterologi, MMG, Dietologi, Palliativisti, Anestesisti, Psichiatri, Fisioterapisti, Infermieri, Logopedisti, Dietisti, Psicologi e Assistenti Sociali. Tale team è attivo dal 2006. **Dal 2017 si sono aggiunti in modo stabile i professionisti della rete delle Cure Palliative, fino a quel momento coinvolti solo su richiesta.** Il team interviene una volta confermata la diagnosi per la valutazione multidisciplinare che si conclude con una relazione clinica redatta dal neurologo e trasmessa al MMG tramite la rete Sole.

Il coordinamento del gruppo aziendale è stato condotto dai Responsabili Clinico e Assistenziale con il supporto metodologico delle UO Qualità e Accreditamento e Governo Clinico e Sistema Qualità dello Staff aziendale. Nel gruppo aziendale è coinvolto un Direttore di Distretto per la funzione di garanzia attribuita ai Distretti nella organizzazione aziendale. Un importante contributo è stato fornito dai rappresentanti degli utenti appartenenti alla Associazione AssiSLA nel definire le informazioni e le garanzie di interesse dell'utente.

La sostituzione della cannula tracheostomica viene eseguita presso l'ambulatorio della Pneumologia dell'Ospedale Bellaria.

Sono 351 i pazienti SLA trattati: 88 presi in carico nel 2016 e 89 nel 2017 e 105 nel 2018.

Presso l'AOU di Bologna lo specialista neurologo una volta confermata la diagnosi di SLA indirizza il paziente al Centro dedicato della Azienda USL di Bologna per la presa in carico.

Per la USL di Bologna il Resp.le Clinico del PDTA SLA e del relativo Team dell'ISNB è il Dr Fabrizio Salvi, titolare dal 2017 del Programma «SLA, Amiloidosi, Atassia e Miastenia»;

Per la AOU di Bologna il referente aziendale del Percorso SLA è la Dr.ssa Rita Rinaldi.

AZIENDA USL IMOLA

Il percorso SLA è stata redatto nel 2014 con le attività svolte dai componenti del Team e le relative responsabilità. A partire dal 2006 è stato costituito un team multidisciplinare di specialisti deputati alla presa in carico delle persone con SLA.

Il team multidisciplinare è costituito da: Neurologo, Pneumologo, Fisiatra e Fisioterapisti, Psicologo, Logopedista, Anestesista-Rianimatore, Medico Palliativista, Endoscopista per posizionamento PEG, Professionisti del Team Nutrizionale, MMG, Infermieri PUA e ADI, Assistenti Sociali, Medico Dipartimento Cure Primarie, Medico Direzione Sanitaria. Dal 2017 fa parte del team anche il medico palliativista.

37 sono le persone con SLA seguite dal 2002 dalla SSD di Neurologia, attualmente sono 6 le persone seguite.

La sostituzione della cannula tracheostomica viene eseguita dallo specialista ORL al domicilio mentre in casi particolari viene eseguita in ospedale nell'ambulatorio del Rianimatore.

Il Neurologo referente del percorso SLA aziendale è la Dr.ssa Patrizia De Massis

AZIENDA USL e AOU FERRARA

Il documento, a firma dei Direttori Generali delle due Aziende Sanitarie, è stato deliberato a Gennaio 2018.

Il team multidisciplinare e multiprofessionale è composto dalle seguenti figure professionali: Neurologo, Pneumologo, Fisiatra dell'AOU e territoriale, Psicologo, Dietista, ORL con competenze foniatriche e deglutologiche, Infermiere, Infermiere Case Manager, Servizi Sociali, MMG, Medico Cure Primarie, Palliativista. Le riunioni del team dei professionisti dell'AOU si tengono periodicamente dall'anno 2016, mentre dal 2018 le riunioni, con cadenza mensile, coinvolgono tutte le figure professionali dell'AOU e AUSL, riguardando a rotazione i 3 distretti sanitari della Provincia di Ferrara.

La UO Neurologia dell'Azienda Ospedaliero Universitaria di Ferrara fa parte dei centri autorizzati per la certificazione di malattia rara, prevenzione, sorveglianza, diagnosi e terapia della SLA in Emilia-Romagna. Dal 2009, anno di attivazione del registro Regionale per la SLA sono stati diagnosticati 75 casi; attualmente i pazienti seguiti sono 29.

Nel documento PDTA è presente una matrice relativa al cambio cannula a domicilio quando il paziente è difficilmente trasportabile. Nei Distretti Ovest e Sud Est dell'Azienda USL, la sostituzione programmata della cannula tracheostomica avviene a domicilio ed è effettuata dagli anestesisti afferenti agli Ospedali del Delta, di Argenta e di Cento; è in fase di formalizzazione una istruzione operativa interaziendale finalizzata all'omogeneizzazione del modello in tutto l'ambito provinciale.

Nel PDTA è stata formalizzata una matrice dedicata alle cure palliative: nell'arco del 2018 i medici palliativisti del Dipartimento Cure Primarie hanno preso in carico, con visite domiciliari periodiche, 5 pazienti, seguiti in maniera congiunta con le psicologhe territoriali. Da Maggio 2018 ad oggi è stata attivata la riabilitazione domiciliare per 14 pazienti.

Il Neurologo referente del percorso SLA nella nostra Azienda è la Dott.ssa Elisabetta Sette.

AZIENDA USL e AOU FERRARA

SOSTEGNO

LOCALE

ALLA **S**CLEROSI

LATERALE

AMIOTROFICA

Vademecum

riferimenti e informazioni utili

Indice



I miei riferimenti sanitari

1. Chi si prende cura di me? ■ 6
2. Chi posso contattare in caso di bisogno? ■ 7
3. Come allertare il 118 ■ 8
4. Quali visite di controllo devo fare e quando? ■ 9



La mia salute

5. Cosa può succedermi? ■ 12
 - 5.1 Difficoltà a muovermi ■ 13
 - 5.2 Difficoltà a respirare ■ 14
 - 5.3 Difficoltà a deglutire e a nutrirmi ■ 16
 - 5.4 Difficoltà a comunicare ■ 18
 - 5.5 Malessere emotivo e psicologico ■ 19



AZIENDA USL e AOU FERRARA

6. Quali trattamenti possono indicarmi? ■ 20

6.1 Ventilazione meccanica non invasiva (NIV) ■ 21

6.2 Tracheostomia e ventilazione meccanica invasiva ■ 21

6.3 Nutrizione artificiale e gastrostomia endoscopica percutanea (PEG) ■ 22

7. Posso cambiare decisione sui trattamenti? ■ 23



Aiuti

8. Quali contributi e agevolazioni posso ottenere? ■ 24

8.1 Contributi economici e fiscali ■ 26

8.2 Assistenza sanitaria ■ 28

8.3 Sul lavoro ■ 30

8.4 Per muovermi in auto ■ 31

9. Quali ausili posso usare per stare meglio? ■ 34

Schede



I medici che si occupano delle mie terapie

Come contattarli



I professionisti per la mia assistenza

Come contattarli



Come ottenere lo stato di invalidità



Gli uffici per ottenere contributi e agevolazioni

AZIENDA USL ROMAGNA

Le singole Aziende che sono confluite nella Azienda USL della Romagna avevano iniziato la stesura di un proprio PDTA, che nell'ambito di Rimini e Forlì si è completato mentre a Ravenna e Cesena non è stato ultimato. **Nel corso del 2018 si è costituito un gruppo di lavoro con il compito, partendo dalle esperienze esistenti, di realizzare un PDTA di Azienda Romagna, che è in corso di completamento.**

Ravenna: dal 2010 è stato implementato un Team multidisciplinare dedicato che include le seguenti professionalità: (Neurologo, Pneumologo, Fisiatra, Logopedista, Foniatra, Nutrizionista, Gastroenterologo, Palliativista, Psicologo). In casi selezionati è operativo il counselling genetico. **L'assistenza al domicilio per quanto riguarda la sostituzione della cannula è affidata ad un team di rianimatori.** E' operativa un'integrazione del percorso SLA con la rete di cure Palliativa (attivo anche il ricovero di sollievo presso l'Hospice di Faenza). Neurologo referente del percorso SLA: Dott. Mario Casmiro

Forlì: Il team multidisciplinare di Forlì ha iniziato l'attività nel Settembre 2007 gli specialisti attualmente coinvolti direttamente nell'assistenza si riuniscono una volta al mese in audit accreditato ECM (Neurologo, Psicologo, Fisiatra, Nutrizionista, Pneumologo, Palliativista, Tecnico Riabilitazione, Infermiere UVM, Infermiere ADI, Case Manager Ospedaliera, Logopedista). **Cambio cannula: il servizio ADI e il MMG avvisano gli ambulatori ORL e quando possibile la sostituzione viene fatta a domicilio. Diversamente viene avvisato il CM ospedaliero che organizza un trasporto con 118 e infermiere per il DH neurologico** dopo avere prenotato le varie visite specialistiche. Durante tale accesso si effettua anche il controllo dei parametri del ventilatore (pneumologo) e controllo/sostituzione della PEG (nutrizionista). Sono i vari specialisti che visitano il paziente presso il Day Hospital Neurologico con la presenza costante di infermiere e l'accesso dura mediamente 90 minuti dopo di che il paziente rientra a domicilio sempre con la macchina del 118.

Del team multiprofessionale fanno parte due medici palliativisti referenti per le sedi Hospice di Dovadola e Forlimpopoli dove vengono ricoverati i malati/e in fase terminale che hanno rifiutato l'assistenza ventilatoria invasiva (primo caso inviato nel 2014). Il Neurologo referente : Dott. Carlo Guidi

AZIENDA USL ROMAGNA

Cesena: dal 2008 esiste l'ambulatorio neuromuscolare nell'ambito del quale vengono valutati i pazienti SLA, il neurologo è coordinatore del team e segnala le diagnosi all'equipe 2068 per una presa in carico precoce sul territorio. Le figure coinvolte sono Neurologo Ospedaliero, Fisiatra ospedaliero, Fisioterapista CAAD e ausili, Responsabile PUA aziendale, Assistente sociale Area Disabili, Psicologa Area Disabili, Fisiatra territoriale, Infermiera team nutrizionale, Infermiera Case Manager, Medico Nutrizionista, Neurologo territoriale, Medico Gastroenterologo, Medico Palliativista, Medico Pneumologo, Medico "paz. Nucleo 2068".

La cannula tracheostomica viene sostituita a domicilio dallo specialista ORL territoriale, salvo situazioni complesse in cui l'otorino valuta opportuno il cambio in ambiente ospedaliero.

Il paziente con SLA, in tutti gli stadi di malattia, può accedere, secondo criteri di eleggibilità propri dei setting di cura della RLCP, alla consulenza specialistica in cure palliative in ospedale, al domicilio o in ambulatorio. Il paziente con SLA può inoltre accedere in hospice, previa valutazione del medico della struttura, per motivi clinici durante le varie traiettorie di malattia, o per la fase, propriamente detta di terminalità, secondo criteri di eleggibilità e priorità al ricovero in hospice.

I neurologici referenti sono: Dr.ssa Handouk Yasmin e Dr.ssa Simonetta Morresi

AZIENDA USL ROMAGNA

Rimini: Il team multidisciplinare per l'assistenza domiciliare integrata dei pazienti neuromuscolari è stato istituito a Rimini a partire da maggio 2009. Attualmente ne fanno parte un Neurologo, una pneumologa, 3 anestesisti di cui 2 solo per i cambi-cannula, una nutrizionista ed un fisiatra. Ovviamente il team si avvale di altri professionisti della AUSL quali: foniatra e palliativista.

Il cambio cannula viene eseguito mensilmente con accesso domiciliare congiunto di un infermiere dell'ADI e di un anestesista. Esiste un percorso palliativistico in collaborazione con la palliativista.

Il Neurologo referente per l'ambito di Rimini: Dr. Marco Currò Dossi.

| | <i>Team multiisciplinare</i> | <i>PZ in carico</i> | <i>Pz da inizio attività</i> | <i>Sos. Cannula</i> | <i>Integrazione Cure palliative</i> | <i>Neurologo referente</i> |
|----------------|------------------------------|---------------------|------------------------------|---------------------|---------------------------------------|-------------------------------------|
| Ravenna | 2010 | 41 | 119 | Anestesista | sì per ricovero Hospice | Mario Casmiro |
| Forli | 2007 | 28 | 102 | Otorino | sì per ricovero Hospice | Carlo Guidi |
| Cesena | 2004 | 22 | 59 | Otorino | Sì, per consulenze e ricovero Hospice | Yasim Handouk, Simonette Morresi |
| Rimini | 2009 | 13 | 88 | Anestesista | Sì | Marco Currò Dossi |

Oggetto: Monitoraggio DGR n. 169/2013 “Organizzazione dell’assistenza integrata alla persona con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA)” – Novembre 2018

| AZIENDE | REFERENTI SLA | PDTA |
|---|-----------------------------------|---------------------------------|
| ➤ Piacenza | Emilio Terlizzi | PDTA 2014 e 2016 |
| ➤ Parma OSP | Giovanni Pavesi e Lucia Zinno | PDTA 2007 |
| ➤ Parma USL | Doriana Medici | PDTA interaziendale in progress |
| ➤ Reggio-Emilia | Elena Canali – Alena Fiocchi | PDTA 2012 – 2016 |
| ➤ Modena OSP e USL | Jessica Mandrioli | PDTA 2016 |
| ➤ Bologna USL e OSP | Fabrizio Salvi, Rita Rinaldi | PDTA 2012 |
| ➤ Imola | Patrizia De Massis | Non PDTA ma procedura |
| ➤ Ferrara OSP e USL | Elisabetta Sette | PDTA 2018 |
| Romagna | | In corso di predisposizione |
| ➤ Romagna – Ravenna | Mario Casmiro | Team SLA 2010 |
| ➤ Romagna – Forli | Carlo Guidi | Team SLA 2007 |
| ➤ Romagna - Cesena | Handouk Yasmin, Simonetta Morresi | Team SLA 2008 |
| ➤ Romagna – Rimini | Marco Currò Dossi | Team SLA 2009 |
| Aziende mancanti di PDTA (Parma, Imola, Romagna) | | |

IL REGISTRO SLARER

REGISTRO SLA REGIONE EMILIA-ROMAGNA

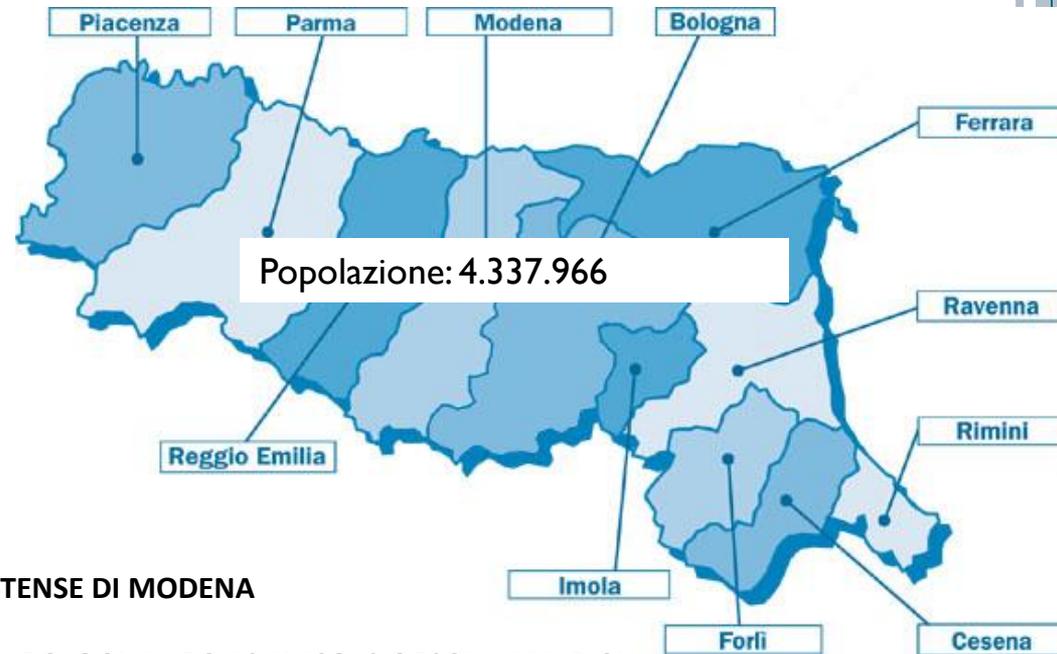
REGISTRO SLA

ERRALS

Centri coinvolti:

11 AUSL

16 U.O. neurologia



- 1) NUOVO OSPEDALE CIVILE S.AGOSTINO ESTENSE DI MODENA
- 2) OSPEDALE B. RAMAZZINI DI CARPI (MO)
- 3) AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA DI BOLOGNA, POLICLINICO S.ORSOLA-MALPIGHI
- 4) DIPARTIMENTO DI SCIENZE NEUROLOGICHE, CLINICA NEUROLOGICA
- 5) OSPEDALE BELLARIA "C.A. PIZZARDI" DI BOLOGNA
- 6) OSPEDALE MAGGIORE "C.A. PIZZARDI" DI BOLOGNA
- 7) OSPEDALE SANT'ANNA DI FERRARA
- 8) AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA DI PARMA
- 9) OSPEDALE DI FIDENZA
- 10) ARCISPEDALE SANTA MARIA NUOVA DI REGGIO EMILIA
- 11) OSPEDALE "GUGLIELMO DA SALICETO" NUCLEO ANTICO DI PIACENZA
- 12) OSPEDALE DI IMOLA S. MARIA DELLA SCALETTA
- 13) OSPEDALE M. BUFALINI DI CESENA
- 14) OSPEDALE G.B.MORGAGNI-L.PIERANTONI DI FORLÌ
- 15) OSPEDALE DI RAVENNA, LUGO E FAENZA
- 16) OSPEDALE INFERMÌ DI RIMINI



CASI INCIDENTI DI SLA IN REGIONE EMILIA-ROMAGNA DAL 1.1.2009 AL
31.12.2017 CARATTERISTICHE DEMOGRAFICHE DEL CAMPIONE
(1082 CASI – INCIDENZA 2.45 PER 100 MILA ABITANTI)

| Provincia di Residenza | N | % |
|-----------------------------------|----------|----------|
| Bologna | 258 | 23.84% |
| Romagna | 238 | 22.00% |
| Modena | 209 | 19.32% |
| Piacenza | 122 | 11.27% |
| Reggio Emilia | 96 | 8.87% |
| Ferrara | 81 | 7.49% |
| Parma | 78 | 7.21% |



Dati del Registro SLA Emilia Romagna

| Variabile | N | % |
|-----------------|---------|-------------|
| Pazienti totali | 1082 | 100 |
| Sesso (M/F) | 593/489 | 54.81/45.19 |
| Età <45 | 47 | 4.34 |
| Età 45-54 | 115 | 10.63 |
| Età 55-64 | 229 | 21.16 |
| Età 65-74 | 364 | 33.64 |
| Età>74 | 327 | 30.22 |
| Scolarità<5 | 45 | 4.16 |
| Scolarità 5-7 | 259 | 23.94 |
| Scolarità 8-12 | 227 | 20.98 |
| Scolarità 13+ | 241 | 22.28 |

| | N | % |
|---------|---|------|
| Gemelli | 8 | 0.74 |

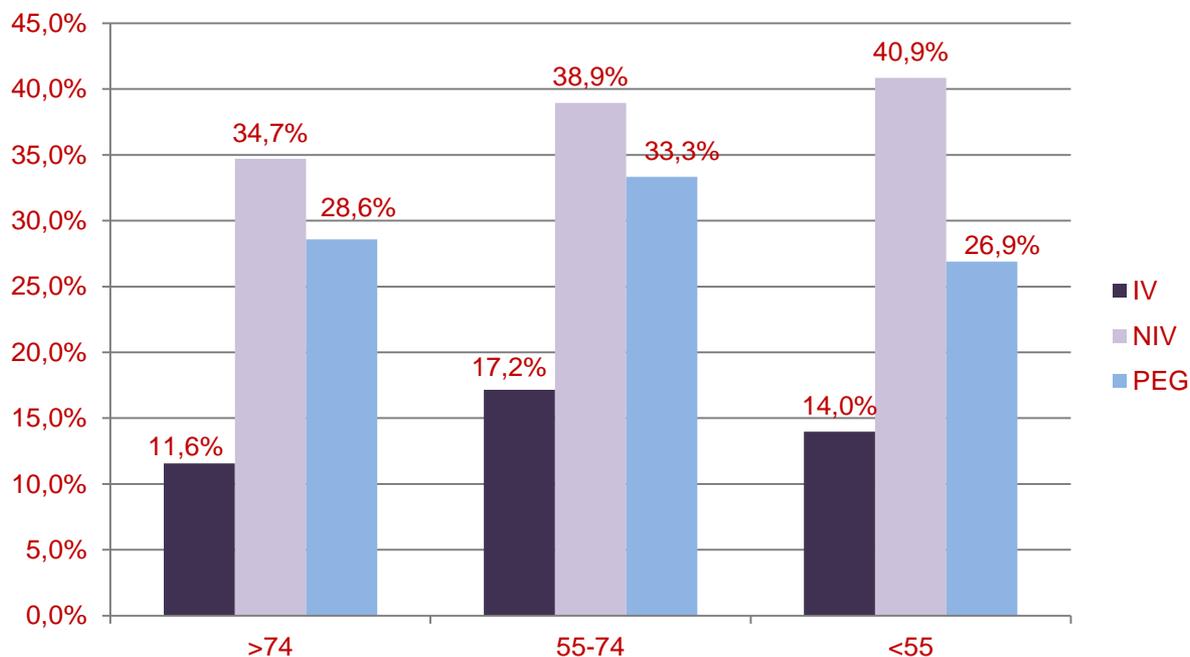
| Variabile | N | % |
|---------------------|------|-------|
| Pazienti totali | 1082 | 100 |
| T esordio-dg <12 | 590 | 54.53 |
| T esordio-dg 12-24 | 369 | 34.10 |
| T esordio-dg >24 | 123 | 11.37 |
| Esordio B | 344 | 31.79 |
| Esordio S | 738 | 68.21 |
| Fenotipo Bulbare | 344 | 31.79 |
| Fenotipo Classico | 469 | 43.35 |
| Fenotipo Flail | 176 | 16.27 |
| Fenotipo Piramidale | 67 | 6.19 |

| Copatologie | N | % |
|-------------|----|------|
| Demenza | 97 | 8.96 |
| Parkinson | 23 | 2.13 |

Procedure: PEG, NIV, IV

Negli anni 2009-2017: 1082 casi

| | | |
|-----------------|----------------------------|------------|
| 329 (30.4%) PEG | T medio tra esordio e PEG: | 25.87 mesi |
| 364 (33.6%) NIV | T medio tra esordio e NIV: | 25.93 mesi |
| 175 (16.17%) IV | T medio tra esordio e IV: | 27.20 mesi |



Procedure: PEG, NIV, IV

Negli anni 2009-2017: 1082 casi

175 (16.17%) IV

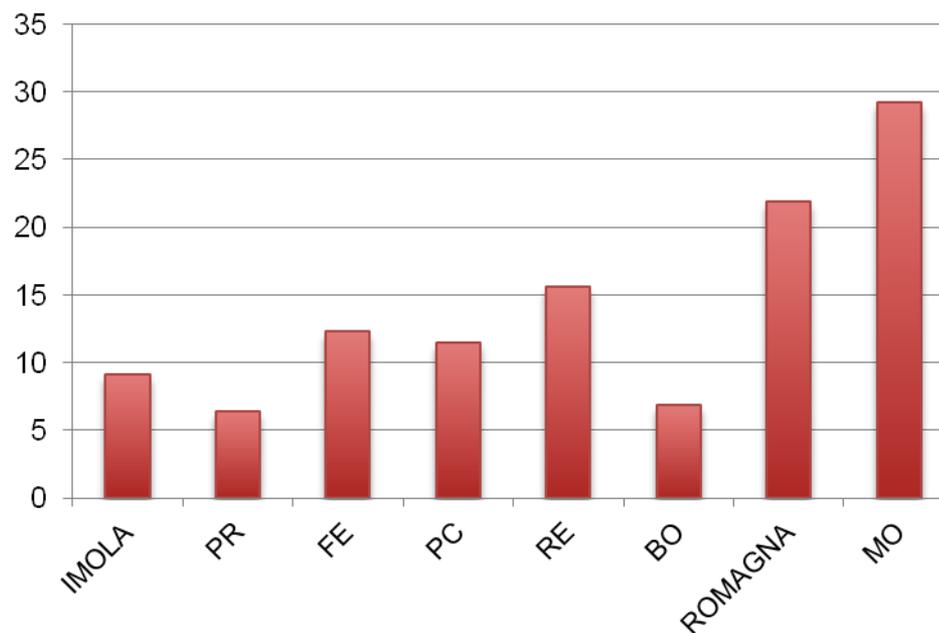
T medio tra esordio e IV:

27.20 mesi

T medio IV morte:

8.52 mesi

IV (%)



Procedure: PEG, NIV, IV

Negli anni 2009-2017: 1082 casi

364 (33.6%) NIV

T medio tra esordio e NIV:

25.93 mesi

T medio NIV morte:

6.28 mesi

329 (30.4%) PEG

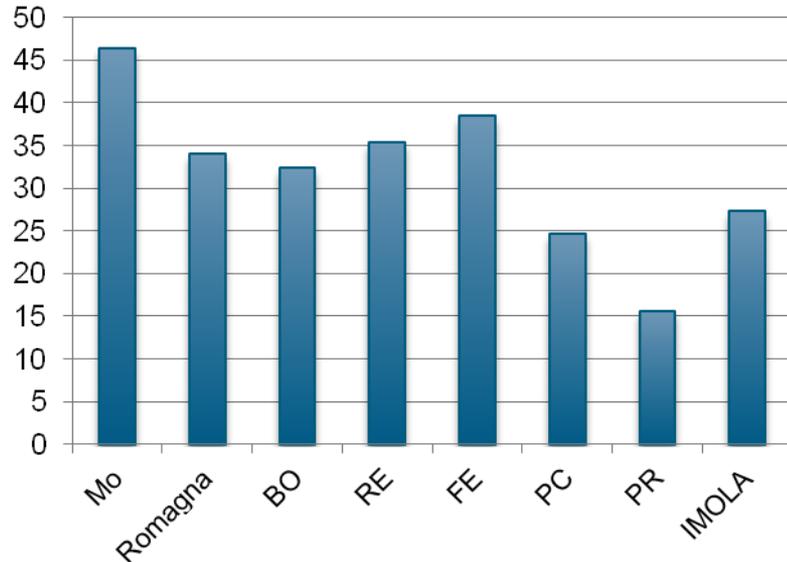
T medio tra esordio e PEG :

25.87 mesi

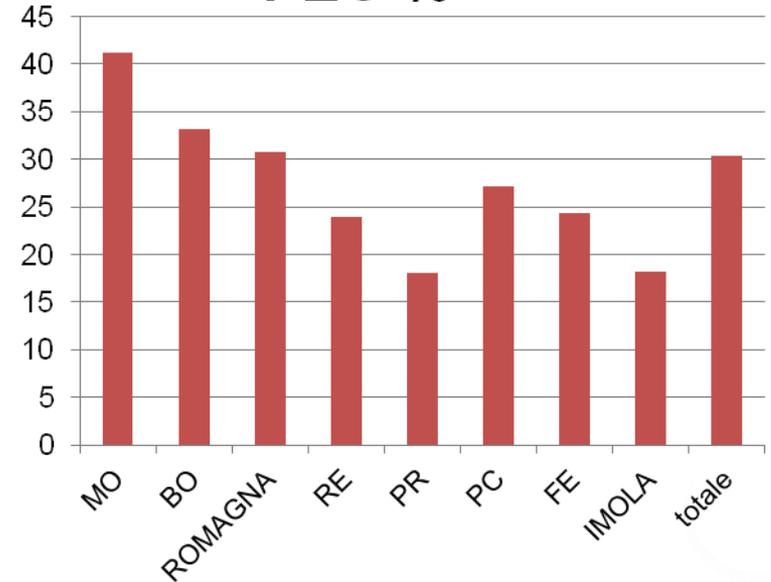
T medio PEG morte:

7.03mesi

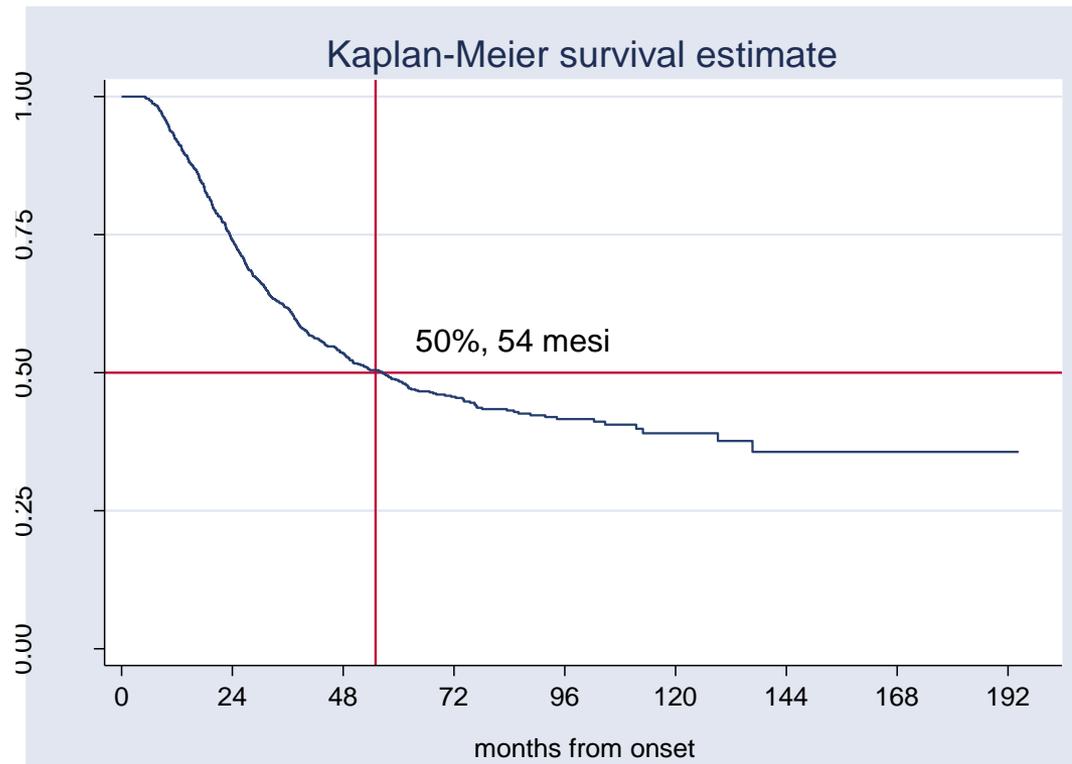
NIV (%)



PEG %

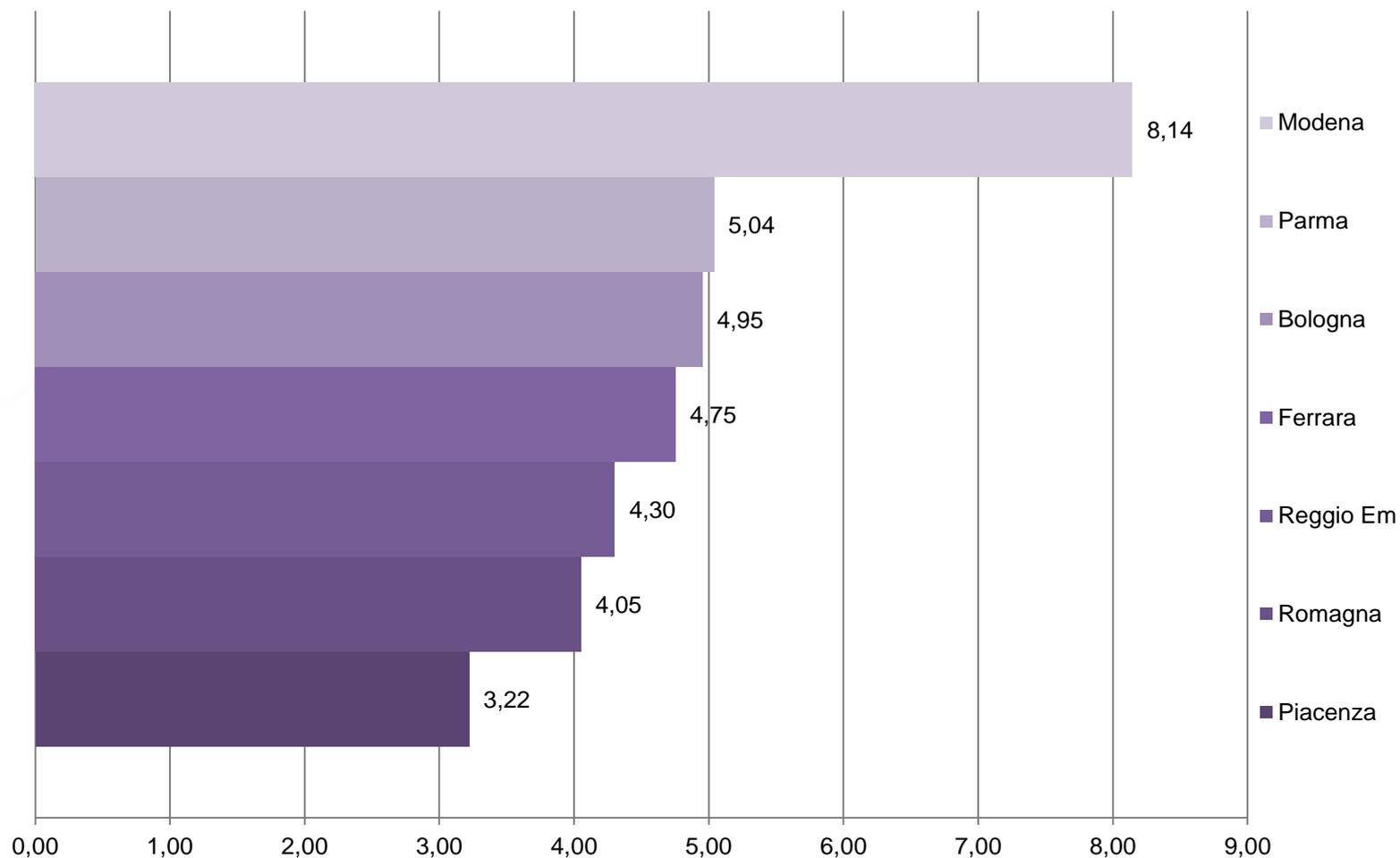


Sopravvivenza



Aspetti assistenziali, follow up

N. medio di visite neurologiche/pz per centro



**L'assistenza territoriale alle persone con SLA
nelle fasi della malattia caratterizzate da disabilità**

L'assistenza territoriale alle persone con SLA nelle fasi della malattia caratterizzate da disabilità

Nelle fasi della malattia caratterizzate da disabilità grave o gravissima, **le équipes territoriali SOCIO-SANITARIE, denominate UVM, presenti in ogni distretto devono concordare con la persona con SLA un progetto assistenziale individuale** che può prevedere vari interventi in relazione alla gravità ed alla evoluzione della malattia: **assegno di cura** (da 10, 15, 23 o 45 euro al giorno in relazione alla gravità), **contributo aggiuntivo di 160 euro al mese** per chi regolarizza l'assistente familiare, anche cumulabile in caso di presenza di più assistenti, **assistenza domiciliare, contributi e servizi per adattare la casa, ricoveri di sollievo**, azioni di formazione e **sostegno per i caregivers**, altri contributi economici.

ASSISTENZA TERRITORIALE SOCIO-SANITARIA PER LE PERSONE CON SLA Anno 2017

| | Persone dimesse dall'ospedale con diagnosi SLA Residenti in RER nel 2017 | Di cui seguite dai servizi territoriali socio-sanitari | % Persone seguite dai servizi socio-sanitari su totale persone dimesse residenti con SLA |
|---------------------|--|--|--|
| 101 - PIACENZA | 41 | 37 | 90,2 |
| 102 - PARMA | 43 | 33 | 76,7 |
| 103 - REGGIO EMILIA | 54 | 41 | 75,9 |
| 104 - MODENA | 74 | 45 | 60,8 |
| 105 - BOLOGNA | 86 | 69 | 80,2 |
| 106 - IMOLA | 8 | 4 | 50,0 |
| 109 - FERRARA | 38 | 27 | 71,1 |
| 114 - ROMAGNA | 102 | 79 | 77,5 |
| Totale | 446 | 335 | 75,1 |

Modalità di assistenza nei confronti delle 335 persone con SLA seguite nel 2017 dai servizi socio-sanitari

Nota: sono possibili più interventi per la stessa persona

| Azienda USL di residenza | Assistiti a domicilio (ADI) | Assistiti nella rete per disabili gravissimi DGR 2068/04 al domicilio o in residenza | Assistiti al domicilio nella rete disabili gravi | Assistiti in strutture residenziali anziani | Assistiti in Hospice |
|--------------------------|-----------------------------|--|--|---|----------------------|
| 101 - PIACENZA | 18 | 36 | . | . | . |
| 102 - PARMA | 26 | 25 | 1 | 2 | 1 |
| 103 - REGGIO EMILIA | 40 | 32 | 2 | 1 | 2 |
| 104 - MODENA | 36 | 30 | 2 | 1 | 2 |
| 105 - BOLOGNA | 45 | 58 | 2 | 4 | 2 |
| 106 - IMOLA | 1 | 4 | . | 1 | . |
| 109 - FERRARA | 24 | 18 | . | 2 | . |
| 114 - ROMAGNA | 58 | 64 | 3 | 4 | 3 |
| Totale | 248 | 267 | 10 | 15 | 10 |

ASSISTENZA TERRITORIALE SOCIO-SANITARIA PER LE PERSONE CON SLA

Numero persone con SLA e gravissima disabilità con assegno di cura - Anno 2017

| | 23 euro | 45 euro | Totale |
|---------------------|----------------|----------------|---------------|
| 101 - PIACENZA | 7 | 5 | 12 |
| 102 - PARMA | 1 | 15 | 16 |
| 103 - REGGIO EMILIA | 14 | 13 | 27 |
| 104 - MODENA | 4 | 17 | 21 |
| 105 - BOLOGNA | 12 | 7 | 19 |
| 106 - IMOLA | 1 | 1 | 2 |
| 109 - FERRARA | 6 | 7 | 13 |
| 114 - ROMAGNA | 13 | 19 | 32 |
| Totale | 58 | 84 | 142 |