


PDTA PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE


SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA



 ASL Nuoro Azienda socio-sanitaria locale	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale SLA	PDTA_NU_013
--	---	-------------

SOMMARIO

ELABORAZIONE, VALIDAZIONE, APPROVAZIONE FORMALE	3
ELABORAZIONE - COMUNITA' DI PRATICA 2024 PDTA SLA	3
VALIDAZIONE	4
APPROVAZIONE FORMALE	4
REFERENTE CLINICO	4
RACCOLTA E ELABORAZIONE DATI E REPORTING	5
STATO DELLE REVISIONI	5
DEFINIZIONI (<i>Adattamento da: "Management dell'emergenza urgenza intraospedaliera – linee guida ILCOR – ERC 2010"</i>)	6
SCHEMA COMPARATIVO DELLE DEFINIZIONI ADOTTATE	7
ABBREVIAZIONI/ACRONIMI (da inserire in occasione della prima Revisione)	9
SCOPI, OBIETTIVI E RAZIONALE in generale DEL PDTA	10
OGGETTO DEL PDTA SLA	12
OGGETTO E INQUADRAMENTO DELLA PATOLOGIA	12
CODIFICHE ICD- IX CM	14
ICD 9 CM DIAGNOSI	14
4.2.2 ICD 9 CM PROCEDURE	14
AMBITO GEOGRAFICO DI APPLICAZIONE	15
DATI DI ATTIVITÀ	16
IL RAGIONAMENTO CLINICO	17
FLOW-CHART RAGIONAMENTO CLINICO –PRIMA DIAGNOSI sla	17
LEGENDA FLOW CHART RAGIONAMENTO CLINICO – PRIMA DIAGNOSI SLA	18
LINEE GUIDA E BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO	23
IL PERCORSO ORGANIZZATIVO METODOLOGIA DI LAVORO	27
FLOW-CHART PERCORSO ORGANIZZATIVO	27
FLOW-CHART – PRESA IN CARICO multidisciplinare in usual care	28
LEGENDA FLOW CHART– PRESA IN CARICO multidisciplinare in usual care	29
FLOW-CHART ARRUOLAMENTO IN TELEMONITORAGGIO	34
LEGENDA FLOW CHART ARRUOLAMENTO IN TELEMONITORAGGIO	35
FLOW-CHART GESTIONE ALERT	37
LEGENDA FLOW-CHART GESTIONE ALERT	38
MONITORAGGIO (da integrare in occasione del primo audit periodico)	40
INDICATORI DI VOLUME, PROCESSO, ESITO	40

 ASL Nuoro <small>Azienda socio-sanitaria locale</small>	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale SLA	PDTA_NU_013
---	---	--------------------


ALLEGATI

40

ELABORAZIONE, VALIDAZIONE, APPROVAZIONE FORMALE

ELABORAZIONE - COMUNITA' DI PRATICA 2024 PDTA SLA

Nominativo	Ruolo	Struttura
Carboni Nicola	Medico	Neurologia
Cosseddu Roberta	Assistente Sociale	Distretto Nuoro
Fae Piera	Medico	Pneumologia
Marongiu Lucia Vincenza	Ifo	Governo Clinico
Muggianu Maria Giovanna	Infermiere	Distretto Sorgono
Murgia Maria Grazia	Infermiere	Distretto Nuoro
Pala Mundanu Giovanna	Farmacista	Farmacia
Randazzo Monica	Medico	Distretto Sorgono
Ruiu Pierangela	Medico	Med. Fisica E Riabilitativa
Ruiu Sonia	Fisioterapista	Med. Fisica E Riabilitativa
Selloni Anna Maria	Infermiere	Dietologia
Sirca Grazia	Medico	Casa Della Salute
Vardeu Mario	Infermiere	Cot
Loi Piero	Ifo	Distretto Siniscola
Dettori Giulia	Psicologa	Psicologia Aziendale
Lai Alessia	Psicologa	Psicologia Aziendale
Piroddi Monia	Psicologa	Psicologia Aziendale
Sirigu Veronica	Medico	Dietologia
Sirca Antonella	Medico	Distretto Nuoro
Pruneddu Raffaella	Ifo	Distretto Sorgono
Bastiano Mastinu	Ifo	Distretto Macomer

 ASL Nuoro <small>Azienda socio-sanitaria locale</small>	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale SLA	PDTA_NU_013
---	---	--------------------

VALIDAZIONE


Nominativo	Ruolo	Struttura
Barracca Maria	Direttore	Med. Fisica E Riabilitativa
Murino Fabio	Direttore	Farmacia Territoriale
Doa Gianluca	Direttore	Governo Clinico
Gigante Alfonso	Direttore	Diabetologia
Monni Maria Cristina	Direttore	Pneumologia
Paffi Peppino	Direttore	Rianimazione
Piredda Gianfranca	Direttore	Distretto Nuoro
Raspitzu Paola	Direttore	Distretto Sorgono
Luca Deiana	Direttore	Psicologia Aziendale
Porcu Maria Giovanna	Direttore	Distretto Macomer
Cherchi Gesuina	Direttore	Servizi Socio-Sanitari

APPROVAZIONE FORMALE

Nominativo	Ruolo	Struttura
Cannas Paolo	Direttore Generale	ASL Nuoro
Ponti Serafinangelo	Direttore Sanitario	ASL Nuoro

REFERENTE CLINICO

Nominativo	Ruolo	Struttura
Carboni Nicola	Dir. Medico	U.O. Neurologia e Stroke Unit

 ASL Nuoro Azienda socio-sanitaria locale	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale SLA	PDTA_NU_013
--	---	-------------

RACCOLTA E ELABORAZIONE DATI E REPORTING

Nominativo	Ruolo	Struttura
Nadia Pinna	Facilitatore	SC Governo clinico

STATO DELLE REVISIONI


Data Elaborazione documento	15/11/2023
-----------------------------	------------

Rev. N.	Paragrafi revisionati	Descrizione Revisione	Data
0	Ragionamento Clinico	Prima Stesura	15/11/2023
1	Ragionamento Clinico, Percorso Organizzativo Telemonitoraggio	Prima Revisione Prima Stesura Prima Stesura	23/12/2024

N.B. Le indicazioni contenute nel presente documento devono essere periodicamente aggiornate alla luce dell'evoluzione nelle pratiche di diagnosi e trattamento. In particolare, l'aggiornamento è previsto ogni qualvolta intervengano modifiche nell'ambito delle fonti scientifiche, bibliografiche e delle normative di riferimento, ovvero sulla base delle evidenze scaturite dai processi di audit periodici.

DEFINIZIONI (Adattamento da: "Management dell'emergenza urgenza intraospedaliera – linee guida ILCOR – ERC 2010")

Linee Guida	<p>Le linee guida (LG) sono "raccomandazioni di comportamento clinico, prodotte attraverso un processo sistematico, coerenti con le conoscenze sul rapporto costo/beneficio degli interventi sanitari, allo scopo di assistere sia i medici che i pazienti nella scelta delle modalità di assistenza più appropriate in specifiche circostanze cliniche". (<i>Institute of Medicine. Guidelines for clinical practice: From Development to Use. Washington DC, National Academic</i>).</p> <p>Le LG orientano dunque verso un'attività clinico assistenziale più omogenea, al fine di ridurre la variabilità dei comportamenti degli operatori.</p> <p>Sostanzialmente una LG deve assistere al momento della decisione clinico-assistenziale ed essere di ausilio all'esercizio professionale orientato alle <i>Best Practice</i>.</p> <p>Le LG vengono emanate da <u>organismi scientifici superiori</u> (AHA – ILCOR – SSN); possono riguardare attività di prevenzione, diagnostiche, terapeutico-assistenziali e di follow-up e contengono raccomandazioni "pesate" in base al concetto di "forza".</p> <p>Le raccomandazioni affermano chiaramente il tipo di azione da fare o da non fare in specifiche circostanze.</p> <p>Dalle linee guida vengono poi elaborati specifici "documenti" di intervento in uno specifico contesto organizzativo.</p>
PDTA	<p>Con il termine di Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) (anche denominato Percorso Clinico Organizzativo o Algoritmo) si intende l'insieme sequenziale (da cui Percorso) di valutazioni/azioni/interventi che una Organizzazione Sanitaria adotta, in coerenza con le Linee Guida correnti, al fine di garantire a ciascun paziente le migliori possibilità di Diagnosi, Cura e Assistenza rispetto al bisogno di salute presentato. In altri termini il PDTA descrive il metodo adottato nello specifico contesto organizzativo per affrontare e possibilmente risolvere un problema di salute complesso, esplicitando i "risultati" che si vogliono ottenere, a partire da un certo insieme di dati/informazioni/valutazioni.</p> <p>Nell'interpretazione qui adottata, il PDTA è un modello formalizzato di comportamento professionale della cui stesura è responsabile la "comunità di pratica" che lo elabora e lo utilizza:</p> <p>il PDTA, di conseguenza, è da ritenersi efficace solo nel contesto organizzativo e tecnico-professionale che lo ha elaborato.</p> <p>Operativamente, un PDTA descrive le modalità con cui è affrontata una patologia o gruppi omogenei di patologie in ogni sua fase, attraverso il coordinamento di più funzioni aziendali, in un'ottica di multidisciplinarietà e integrazione di "saperi".</p> <p>L'adozione di un PDTA non esclude la possibilità di discostarsene in relazione alle valutazioni sul singolo caso che uno specifico professionista ritiene di dover adottare secondo scienza e coscienza (le motivazioni delle possibili divergenze potranno eventualmente essere oggetto di analisi in occasione di audit periodici).</p> <p>Un metodo rapido e sintetico per rappresentare algoritmi complessi è costituito dai cosiddetti diagrammi di flusso o <i>Flow-Chart</i> (Tabella 1).</p> <p>I PDTA rappresentano l'interpretazione clinico-assistenziale della cosiddetta "gestione per processi" (all'interno di un'organizzazione i processi possono interagire tra loro, in quanto gli output di uno sono talvolta input di altro/i).</p>
Protocollo	<p>Il protocollo può essere definito come "un documento scritto che formalizza la successione di azioni prefissate e consequenziali di tipo fisico/mentale/verbale, con le quali l'operatore raggiunge un determinato risultato prefissato, di cui può essere stabilito il livello qualitativo". (<i>Lolli, Lusignani, Silvestro, 1987</i>).</p> <p>Normalmente può descrivere alcune fasi specifiche di un PDTA e coinvolge di solito una o poche funzioni aziendali.</p>
Procedura/ Istruzione Operativa	<p>La procedura indica "chi fa cosa" in un determinato contesto /processo, suddividendo in fasi di cui definisce le specifiche responsabilità.</p> <p>La Istruzione Operativa è una dettagliata descrizione degli atti da compiere e/o delle tecniche da adottare per eseguire una determinata azione. Normalmente inserita all'interno di procedure e/o PDTA, dei quali costituiscono una parte rilevante.</p>

 ASL Nuoro Azienda socio-sanitaria locale	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale SLA	PDTA_NU_013
--	---	--------------------

SCHEMA COMPARATIVO DELLE DEFINIZIONI ADOTTATE

	Linee guida	PDTA e Procedure	Istruzione Operativa
DEFINIZIONE	Raccomandazioni di comportamento clinico, prodotte attraverso un processo sistematico, al fine di assistere nella scelta delle modalità di assistenza più appropriate in specifiche circostanze cliniche.	Si riferisce ad uno specifico processo clinico - assistenziale. Descrive i risultati attesi e le azioni e procedure da attivare in una situazione clinica nota. Lascia agli operatori ampia libertà di azione per quanto riguarda i dettagli operativi.	Si riferisce ad una singola azione. È una descrizione molto dettagliata degli atti da compiere per eseguire determinate operazioni. Tutti gli operatori si attengono esattamente a quanto descritto nella istruzione
	È uno strumento a valenza multidisciplinare e con ampi contenuti.	È uno strumento prevalentemente multidisciplinare, finalizzato al coordinamento di molteplici ambiti organizzativi.	È tipicamente uno strumento monodisciplinare.
VALENZA	Generale.	Locale.	Locale.
DIFFUSIONE	Elaborate e diffuse da organi autorevoli a livello internazionale e nazionale.	È elaborato da una specifica comunità di pratica ed è diffuso tra gli operatori delle U.U.O.O. coinvolte.	È elaborata e diffusa dal gruppo professionale all'interno della singola Unità Operativa.
VALUTAZIONE E VALIDAMENTO	Esperti del settore.	Responsabili di U.U.O.O. e Direzione Strategica	Responsabile di U.O.
FLESSIBILITÀ	Sì	Relativamente ad uno specifico caso.	No
DEFINIZIONE DELLE COMPETENZE	No	Sì	Sì
ADOZIONE E CONSERVAZIONE	Discrezionale	Obbligatoria	Obbligatoria
REFERENZIALITÀ SCIENTIFICA	Sono necessarie alla costruzione dei protocolli.	Sono necessari per valutare le performance professionali e delle U.U.O.O. coinvolte.	







 ASL Nuoro Azienda socio-sanitaria locale	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale SLA	PDTA_NU_013
--	---	-------------

Tabella 1 Simboli utilizzati nei diagrammi di flusso – Flow-Chart

	<p>1. L'input è rappresentato nel diagramma di flusso come ellisse; è il punto di inizio del processo; corrisponde ai bisogni, ai problemi di salute ed alle richieste di intervento che determinano l'inserimento nel processo; definisce fattori fisici e informativi acquisiti all'esterno o derivanti da altri processi.</p>
	<p>2. Le attività sono rappresentate da rettangoli. Nella descrizione delle attività, per ciascuna fase, occorre definire puntualmente le figure coinvolte, gli aspetti logistici, le tempistiche di attuazione, la documentazione prodotta, le informazioni da fornire al paziente/utente, eventuali rischi specifici correlati e, soprattutto, gli obiettivi/traguardi clinico-assistenziali da conseguire.</p>
	<p>3. Gli snodi decisionali sono rappresentati con un rombo. Descrivono le scelte diagnostico-terapeutiche e/o di tipo organizzativo e/o socio-assistenziale. Rappresentano in genere i punti di maggiore interesse clinico e sono spesso riferibili a raccomandazioni EBM.</p>
	<p>4. I connettori. Le interdipendenze tra le attività e gli snodi sono rappresentate da linee di congiunzione o frecce; descrivono i legami logici e di precedenza che esistono tra le fasi di un processo e, eventualmente, con altri processi.</p>
	<p>5. Gli output sono rappresentati da un'ellisse; sono il punto di uscita dal processo e corrispondono ai traguardi ed agli outcomes attesi. Un output può diventare input di un processo successivo.</p>

SCOPI, OBIETTIVI E RAZIONALE IN GENERALE DEL PDTA

Lo scopo del presente documento è quello di definire le pratiche e i modelli organizzativi più idonei per rispondere con efficacia ed efficienza alla richiesta di salute dei pazienti/utenti che afferiscono all'ASL di Nuoro, migliorando il livello qualitativo dell'offerta e ottimizzando l'uso delle risorse professionali/tecnologiche/economiche dell'azienda.

Il PDTA costituisce il riferimento per tutti i professionisti sanitari della ASL di Nuoro che sono coinvolti nella gestione di una specifica patologia/problematica sanitaria e individua le "garanzie di qualità e appropriatezza fornite dai professionisti stessi a pazienti/utenti.

È, pertanto, necessaria una gestione integrata tra territorio ed ospedale sulla base delle necessità del singolo paziente che prevede, a seconda della fase della malattia e dei bisogni specifici della persona una stratificazione per complessità/gravità in sottogruppi di pazienti ed un programma assistenziale personalizzato, secondo diversificati livelli di intensità di cura, gestito mediante l'integrazione multidisciplinare di diverse competenze con il coinvolgimento attivo del paziente.

In generale il PDTA si prefigge come obiettivi specifici di:

- garantire ai pazienti un'efficace presa in carico multidisciplinare, secondo le migliori evidenze scientifiche disponibili;
- definire le pratiche e i modelli organizzativi più idonei per rispondere con efficacia ed efficienza alla richiesta di salute dei pazienti che afferiscono all'ASL di Nuoro;
- razionalizzare e rendere omogeneo il percorso diagnostico-terapeutico ed assistenziale adottato;
- migliorare e facilitare l'accesso ai servizi di diagnosi e cura, anche con l'interazione dei servizi di diagnosi e cura di altre strutture e servizi extraaziendali;
- monitorare la qualità dei trattamenti attraverso l'identificazione, la raccolta e l'analisi di indicatori di processo e di esito;
- consolidare la continuità dell'assistenza;
- offrire un percorso integrato e di qualità che garantisca la presa in carico assistenziale dei pazienti, riduca e standardizzi i tempi dell'iter diagnostico- terapeutico, fissando gli standard aziendali;
- orientare il gruppo di lavoro alla multidisciplinarietà e alla condivisione delle best practice ad oggi conosciute a garanzia della sicurezza del paziente;
- perfezionare gli aspetti informativi e comunicativi con i pazienti, cui saranno garantiti:
 - la comprensione del percorso di diagnosi e cura per una partecipazione attiva e consapevole alle scelte di trattamento,
 - la sinergia e l'integrazione tra le varie fasi, con particolare attenzione agli aspetti organizzativi
 - l'accompagnamento e l'attenzione ai bisogni aggiuntivi.

La condivisione dei percorsi clinico organizzativi costituisce un elemento fondamentale per il governo del migliore percorso di cura del paziente, sia dal punto di vista dell'efficacia e dell'efficienza delle cure, sia dal punto di vista della gestione delle risorse impiegate.

Il Percorso rappresenta uno strumento di orientamento della pratica clinica che, mediante l'adattamento alle linee guida internazionali, coinvolge e integra tutti gli operatori interessati al processo al fine di ridurre la variabilità dei comportamenti attraverso la definizione della migliore sequenza di azioni, l'esplicitazione del tempo ottimale degli interventi e il riesame dell'esperienza conseguita per il miglioramento continuo della qualità in sanità.

L'ASL Nuoro ha declinato i principi di cui sopra in una specifica metodologia che prevede:

1. **L'elaborazione di un percorso per ciascun regime assistenziale**, soprattutto al fine di individuare indicatori di valutazione della performance clinica e di monitoraggio di risultati maggiormente significativi e aderenti alla struttura dei flussi informativi istituzionali.
2. **L'elaborazione di un documento unitario**, articolato nel cosiddetto **Ragionamento clinico-assistenziale** (in cui è definita la strategia di risposta a uno specifico bisogno di salute al fine di massimizzare l'efficacia della stessa in relazione alle conoscenze e competenze espresse dalla comunità di pratica) e nel cosiddetto **Percorso organizzativo** (in cui il ragionamento clinico assistenziale è declinato attraverso "matrici di responsabilità" che esplicitano il "chi fa che cosa, in quali tempi, con quali strumenti").

OGGETTO DEL PDTA SLA**OGGETTO E INQUADRAMENTO DELLA PATOLOGIA**

La SLA o “Malattia del motoneurone” è una patologia neurodegenerativa cronica, sostenuta dalla progressiva perdita del I motoneurone (motoneuroni corticali e motoneuroni bulbari) e spinali del II motoneurone (motoneuroni spinali).

Per poter porre diagnosi di SLA devono essere soddisfatte due condizioni, è cioè necessario che siano presenti:

- segni di degenerazione del secondo motoneurone all'esame clinico ed elettromiografico nei muscoli interessati, oppure al solo esame elettromiografico in muscoli clinicamente non interessati, segni di degenerazione del primo motoneurone all'esame clinico, progressiva diffusione di segni o sintomi nella stessa “regione” o in altre regioni all'esame clinico; la compromissione muscolare deve partire in una delle seguenti quattro “regioni”: bulbare, cervicale/brachiale, toracica, lombo-sacrale, e successiva diffusione alle altre; devono inoltre
- essere assenti reperti elettrofisiologici, radiologici o laboratoristici attribuibili a condizioni patologiche diverse dalla SLA che possono manifestarsi con segni di degenerazione del primo e/o secondo motoneurone.

Cenni Epidemiologici

Nelle popolazioni occidentali, compresa l'Italia, si rileva una incidenza media di 2,16 /100.000 abitanti/anno e una prevalenza di 6-8 malati ogni 100.000 abitanti. Gli studi epidemiologici nella popolazione sarda mostrano dati più elevati, sia di incidenza (2,5-3,6/100.000 abitanti/anno) che di prevalenza (18/100.000 abitanti), stimando pertanto, al momento attuale, una popolazione complessiva di circa 300 malati. La malattia può esordire a qualunque età, la fascia più colpita è quella compresa tra 60 e 80 anni. Un esordio più precoce è osservato soprattutto nei malati che presentano familiarità per la malattia. La SLA prevale lievemente nel sesso maschile con un rapporto maschi/femmine di 1,5:1.

I criteri diagnostici di “El Escorial” ed i criteri elettrodiagnostici di Awaji danno un fondamentale contributo per poter inquadrare correttamente la SLA / malattia del motoneurone;

- SLA clinicamente definita: segni clinici o evidenze elettrofisiologiche di primo motoneurone e di secondo motoneurone in almeno tre delle seguenti quattro “regioni”: bulbare; cervicale/brachiale; toracica; lombo-sacrale;
- SLA clinicamente definita con supporto di laboratorio: segni clinici di primo motoneurone e/o di secondo motoneurone in una regione in pazienti portatori di mutazione patogenetica nel gene SOD1;
- SLA clinicamente probabile: segni clinici o evidenze elettrofisiologiche di primo motoneurone e di secondo motoneurone in due regioni con alcuni segni di primo motoneurone rostrali rispetto ai segni di secondo motoneurone;
- SLA clinicamente possibile: segni clinici o elettrofisiologici di primo e di secondo motoneurone in una sola regione, o segni di primo motoneurone in almeno due regioni, o segni di primo motoneurone e di secondo motoneurone in due regioni senza segni di primo motoneurone rostrali rispetto ai segni di secondo motoneurone. Gli studi neuroradiologici e di laboratorio devono aver escluso altre diagnosi.

Clinicamente la malattia può manifestarsi in modo vario e, spesso, all'inizio estremamente subdolo; alla base vi è sempre la perdita progressiva e irreversibile della forza muscolare, determinata dalla degenerazione dei motoneuroni. Inizialmente vi può essere una riduzione di forza di pochi gruppi muscolari a carico di uno o più arti, oppure nel distretto cranico con sintomi bulbari (ad esempio difficoltà a masticare, deglutire, tosse poco valida, voce nasale). Nel tempo la debolezza muscolare si accentua e si diffonde ad altri muscoli, con differente progressione nei singoli malati, determinando la compromissione di tutti i movimenti volontari, inclusi i muscoli deputati alla respirazione.

Un discreto numero di pazienti, oltre a manifestare una compromissione motoria, può sviluppare alterazioni cognitive e comportamentali sino ad un quadro di vera e propria demenza fronto-temporale.

È inoltre ampiamente descritta l'associazione tra malattia del motoneurone e altri quadri neurodegenerativi, soprattutto di tipo parkinsoniano.

Inoltre, possono coesistere segni di compromissione del sistema sensitivo e del sistema nervoso autonomo (componente cardiovascolare, vasomotoria periferica e sfinterica).

La progressione della malattia comporta lo scompenso della funzione respiratoria, la più frequente causa di morte. La durata media della malattia è di 2-5 anni dall'esordio; alcune forme presentano una progressione ancora più rapida ed altre invece hanno un decorso molto lento e sopravvivenza superiore ai dieci anni.

La diagnosi di SLA ha un impatto devastante sulla persona e la sua famiglia, pertanto, prima di formulare una diagnosi di certezza deve acquisire tutti gli elementi necessari a confermare il sospetto posto e ad escludere una malattia diversa.

La presenza di un quadro clinico incompleto, di sintomi poco comuni o di un decorso atipico nella progressione dei disturbi costituiscono elementi per ricercare una diagnosi alternativa alla SLA. Nella pratica clinica si riscontrano condizioni patologiche diverse, definite "ALS mimic" che possono in tutto o in parte simulare i segni e i sintomi della SLA.

Le più frequenti sono:

- la mielo-radicolopatia cervicale su base artrosica e la radicolopatia lombo-sacrale;
- la miosite a corpi inclusi, caratterizzata da progressiva ipostenia dei muscoli distali e bulbari, insufficienza respiratoria, elevato CPK, elettromiografia e biopsia muscolare dirimentiper la diagnosi;
- la miastenia, che può presentarsi con disturbi bulbari e presentare negatività degli anticorpi antirecettore e non chiara positività dei test di stimolazione ripetitiva;
- la neuropatia motoria multifocale, caratterizzata da elevati livelli di anticorpi anti-GM1, dimostrazione elettromiografica di blocchi di conduzione motoria e buona risposta terapeutica alle immunoglobuline per via endovenosa;
- le patologie encefaliche e midollari di natura compressiva (tumori), infiammatoria (sclerosi multipla) o vascolare, riconosciute attraverso le neuro-immagini;
- alcune malattie sistemiche, infiammatorie o metaboliche che possono essere escluse attraverso gli esami ematochimici;
- la "sindrome da crampi e fascicolazioni benigne" differenziata attraverso esame clinico ed elettromiografico.

CODIFICHE ICD- IX CM
ICD 9 CM DIAGNOSI

("International classification of Diseases – 9th revision – Clinical Modification" 2007 versione italiana)

Cod.	Descrittivo Diagnosi
7845	Disartria
7872	Disfagia
33183	Deterioramento cognitivo
33520	Sclerosi Laterale Amiotrofica
72887	Debolezza muscolare
51881 e 51884	Insufficienza respiratoria acuta e cronica

4.2.2 ICD 9 CM PROCEDURE

("International classification of Diseases – 9 th revision – Clinical Modification" 2007 versione italiana)

Cod.	Descrizione Procedura
V8271	Test genetici
311	Tracheostomia
0331	Rachicentesi
966	Infusione di sostanze nutrizionali concentrate
4311	PEG
4632	PEJ
8891	RMN encefalo e tronco
8893	RMN colonna vertebrale
8906	Consulto, definito limitato
8907	Consulto definito complessivo
8913	Visita Neurologica
8915	Studio di conduzione nervosa
8917	Monitoraggio Cardiorespiratorio
8937	Spirometria semplice
8938	Spirometria globale
8960	Monitoraggio incruento della saturazione di O2
8965	Emogasanalisi arteriosa
89.7	Visita fisiatrica – prima visita
89.01	Visita fisiatrica di controllo
93.03	Valutazione protesica (ortesi, ausili, presidi)
93.01.3	Valutazione fisiatrica per la deglutizione (Valutazione logopedica)
9308	Elettromiografia
9311	Fisioterapia
9318	Fisioterapia respiratoria
9396	Ossigenoterapia
9635	Alimentazione per sonda gastrica
9670	Ventilazione
89387	MIP MEP

AMBITO GEOGRAFICO DI APPLICAZIONE

La Legge Regionale 11 settembre 2020, n.24 ha modificato l'assetto istituzionale del Servizio Sanitario Regionale, istituendo l'Azienda Regionale della Salute (ARES), le otto Aziende Socio-sanitarie Locali (ASL) e confermando le già esistenti, ovvero:

- Azienda di Rilievo Nazionale ed Alta Specializzazione "G. Brotzu" (ARNAS);
- Azienda Ospedaliero - Universitaria di Cagliari (AOU CA);
- Azienda Ospedaliero - Universitaria di Sassari (AOU SS);
- Azienda Regionale dell'Emergenza e Urgenza della Sardegna (AREUS);
- Istituto Zooprofilattico della Sardegna (IZS).



L'ASL, Azienda Socio-sanitaria Locale, di Nuoro si estende territorialmente su una superficie di 3.933,72 km², è organizzata in 4 distretti che rappresentano un'articolazione territoriale dell'Azienda Socio-sanitaria Locale e assicurano alla popolazione la disponibilità e l'accesso ai servizi e alle prestazioni sanitarie e garantiscono i livelli essenziali di assistenza:

- Distretto di Nuoro
- Distretto di Macomer
- Distretto di Siniscola
- Distretto di Sorgono

Le Strutture Ospedaliere presenti sono:

- P.O. San Francesco;
- P.O. Cesare Zonchello;
- P.O. San Camillo di Sorgono.

Il P.O. S. Francesco è un "**Presidio DEA di 1° livello potenziato**", il P.O. S. Camillo di Sorgono è un "**Ospedale di zona disagiata**"; il PO C. Zonchello avrà le funzioni di "**Ospedale Riabilitativo con funzioni di Lungodegenza e Ospedale di Comunità**".

All'interno della ASL di Nuoro sono presenti numerose Strutture coinvolte nel PDTA SLA:

- Distretto di Macomer
- Distretto di Nuoro
- Distretto di Siniscola
- Distretto di Sorgono
- SC Laboratorio Analisi
- SC Pronto Soccorso/OBI
- Dietologia e Nutrizione Clinica - P.O. San Francesco Nuoro
- SC Anestesia e Rianimazione
- SC Neurologia e Unità Stroke San Francesco
- SC Pneumologia
- SC Riabilitazione
- SC Hospice e cure palliative
- SSD Endoscopia digestiva
- SC Radiologia

DATI DI ATTIVITÀ

Nel 2023 si sono registrate 6 nuove diagnosi mentre 1 paziente effettua follow-up per completamento diagnostico;

All'Ambulatorio SLA del P.O. San Francesco di Nuoro afferiscono:

	PROV. NUORO	PROV. ORISTANO	PROV. OGLIASTRA	PROV. OLBIA
2023	19	1	2	1

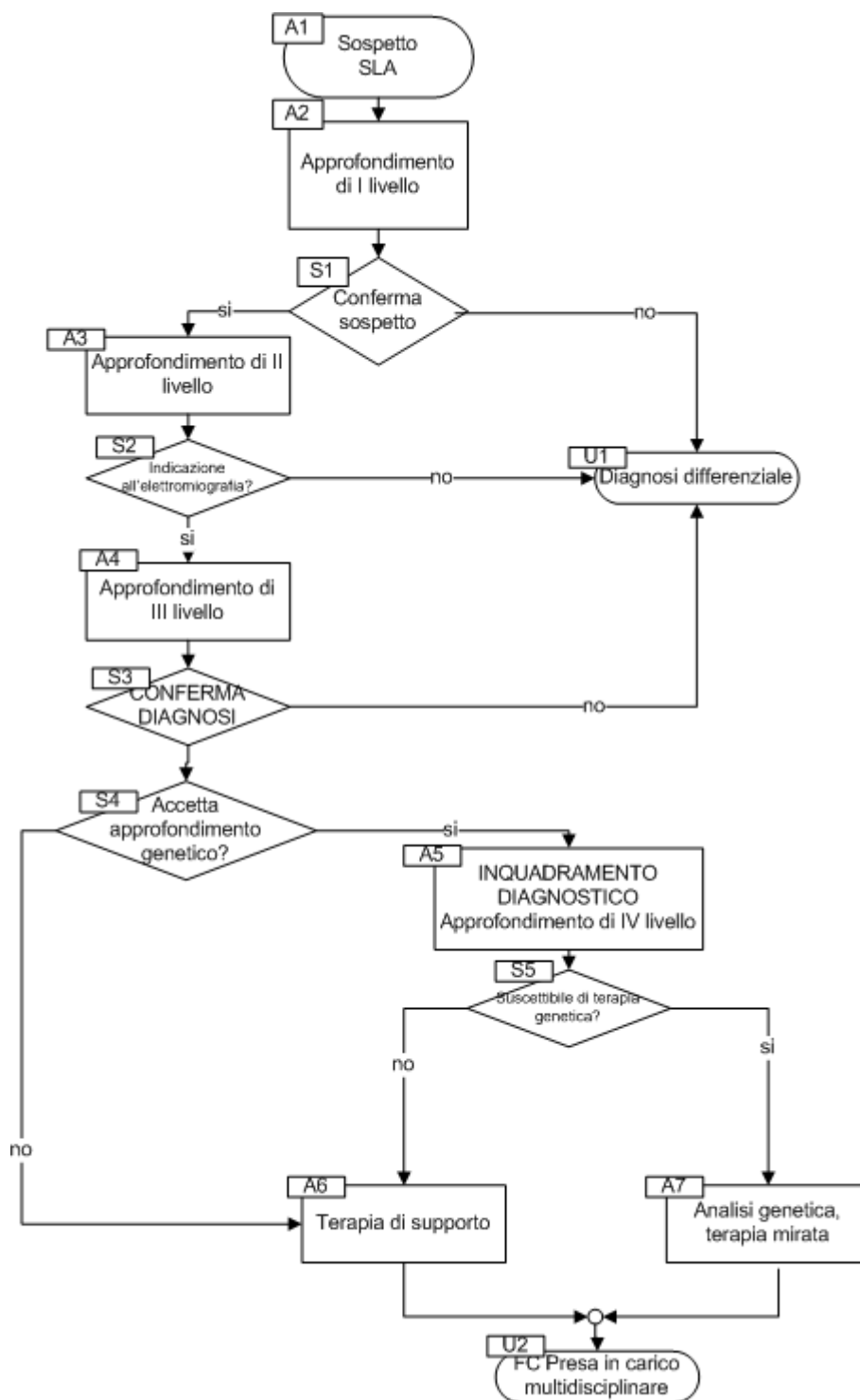
NB: L'attività ambulatoriale prevede anche la valutazione di altri pazienti con SLA che però sono in carico presso altri centri.

Attività Distretto di Nuoro:

	CDI	PUA-UVT	RAC PLUS
2022	5	13	8
2023	4	11	7
2024	9	11	8

IL RAGIONAMENTO CLINICO

FLOW-CHART RAGIONAMENTO CLINICO –PRIMA DIAGNOSI SLA



LEGENDA FLOW CHART RAGIONAMENTO CLINICO – PRIMA DIAGNOSI SLA

COD	ATTIVITA'/SNODO	DESCRIZIONE
A1	SOSPETTO SLA	<p>La SLA o “Malattia del motoneurone” è una patologia neurodegenerativa cronica, sostenuta dalla progressiva perdita del I motoneurone (motoneuroni corticali e motoneuroni bulbari) e del II motoneurone (motoneurone spinale).</p> <p>Si sospetti patologia del motoneurone in presenza dei seguenti sintomi:</p> <p>Astenia ingravescente, disfagia, miastenia, alterazioni del trofismo muscolare, parestesie, calo ponderale, fascicolazioni a carico di singoli distretti muscolari, difficoltà nelle attività di vita quotidiana, disartria.</p>
A2	APPROFONDIMENTO I LIVELLO	<p>L'approfondimento di I livello comprende:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Valutazione clinico-strumentale - Anamnesi ed EO - Esami ematochimici: <p>Creatinfosfochinasi (CPK), Latticodeidrogenasi(LDH), Emocromo, Funzionalità epatica, Funzionalità renale ed elettroliti, Elettroforesi sieroproteine, Assetto glicemico, VES e proteina C-reattiva, Screening per forme autoimmuni, Funzionalità tiroidea e paratiroidea (almeno TSH e PTH), Dosaggio di vitamina B12, folati e vitamina D</p>
S1	CONFERMA SOSPETTO	<p>Se la Valutazione Neurologica e l'Esame Obiettivo, l'anamnesi e gli Esami ematochimici visionati sostengono il sospetto di SLA, si procede con gli approfondimenti diagnostici successivi.</p>
A3	APPROFONDIMENTO II LIVELLO	<p>L'approfondimento di II livello comprende i seguenti esami radiologici:</p> <ul style="list-style-type: none"> -RMN encefalo che può evidenziare lesioni lungo le vie motorie piramidali, come la iperintensità del fascio cortico-spinale nelle immagini pesate in T2, la cui interpretazione deve essere integrata con i dati clinico-anamnestici -RMN midollo e rachide in toto; TAC torace e addome (se ultracinquantenni, fumatori e/o con sospetta o nota neoplasia) per escludere patologie compressive, infiammatorie o infiltrative, che possono causare segni di interessamento del primo o secondo motoneurone. <p>Altre tecniche di neuroimmagine (RM per diffusione, trattografia, spettroscopia, misure di atrofia cerebrale e PET) sono disponibili presso alcuni centri ad elevata specializzazione.</p>
S2	INDICAZIONI ALL'ELETTROMIOGRAFIA?	<p>Una volta posto il sospetto clinico di malattia del motoneurone, il paziente dovrà essere sottoposto ad Elettromiografia (EMG) e studio delle velocità di conduzione nervosa sensitiva e motoria (ENG).</p>
U1	DIAGNOSI DIFFERENZIALE	<p>La diagnosi di SLA ha un impatto devastante sulla persona e la sua famiglia, pertanto, prima di formulare una diagnosi di certezza si devono acquisire tutti gli elementi necessari a confermare il sospetto posto e ad escludere una malattia diversa.</p> <p>La presenza di un quadro clinico incompleto, di sintomi poco comuni o di un decorso atipico nella progressione dei disturbi costituiscono elementi per ricercare una diagnosi alternativa alla SLA. Nella pratica clinica si riscontrano</p>

		<p>condizioni patologiche diverse, definite “<i>ALS mimic</i>” che possono in tutto o in parte simulare i segni e i sintomi della SLA.</p> <p>Le più frequenti sono:</p> <ul style="list-style-type: none"> • la mielo-radicolopatia cervicale su base artrosica e la radicolopatia lombo-sacrale; • la miosite a corpi inclusi, caratterizzata da progressiva ipostenia dei muscoli distali e bulbari, insufficienza respiratoria, elevato CPK, elettromiografia e biopsia muscolare dirimenti per la diagnosi; • la miastenia, che può presentarsi con disturbi bulbari e presentare negatività degli anticorpi antirecettore e non chiara positività dei test di stimolazione ripetitiva; • la neuropatia motoria multifocale, caratterizzata da elevati livelli di anticorpi anti-GM1, dimostrazione elettromiografica di blocchi di conduzione motoria e buona risposta terapeutica alle immunoglobuline per via endovenosa; • le patologie encefaliche e midollari di natura compressiva (tumori), infiammatoria (sclerosi multipla) o vascolare, riconosciute attraverso le neuroimmagini; • alcune malattie sistemiche, infiammatorie o metaboliche che possono essere escluse attraverso gli esami ematochimici; • la “sindrome da crampi e fascicolazioni benigne” differenziata attraverso esame clinico ed elettromiografico.
A4	APPROFONDIMENTO III LIVELLO	<p>Elettromiografia</p> <p>L'EMG può documentare l'interessamento del secondo motoneurone sia nei muscoli clinicamente alterati sia, spesso, in segmenti muscolari apparentemente indenni; in questo caso si rileva estremamente utile per la conferma diagnostica. L' EMG nei pazienti con malattia del motoneurone deve evidenziare: segni di denervazione attiva (potenziali di potenziali di fibrillazione, potenziali positivi di denervazione, fascicolazioni), segni di reinnervazione collaterale in denervazione cronica, con potenziali di unità motoria di durata e ampiezza aumentate, a morfologia polifasica, e ridotto reclutamento delle unità motorie con elevata frequenza di scarica nello sforzo massimale. Il coinvolgimento della muscolatura paravertebrale e/o del muscolo genioglosso è fortemente suggestivo della malattia.</p> <p>Lo studio della conduzione nervosa (ENG) mostra solitamente una ridotta ampiezza dei potenziali evocati motori con normalità o modesta riduzione della conduzione motoria. Alla ENG la velocità di conduzione motoria e la latenza distale motoria sono nella norma o lievemente ridotte. Ai fini della diagnosi differenziale è utile rilevare normale conduzione sensitiva e l'assenza di blocchi di conduzione lungo le fibre motorie. Pertanto, EMG e ENG consentono di escludere altri processi patologici (neuropatie).</p> <p>PEM</p> <p>Un altro esame estremamente utile nell'iter diagnostico di malattia del motoneurone è la Stimolazione Magnetica Transcranica con registrazione di potenziali evocati motori (PEM); questo esame può documentare, anche precocemente, l'interessamento del primo motoneurone attraverso un rallentamento nella conduzione motoria centrale (30%) e un ridotto arruolamento dei potenziali di unità motoria, in assenza di anomalie nelle vie sensitive. Non sempre evidenza di dati patologici.</p>

		<p>Esami ematochimici di approfondimento Tali esami devono essere eseguiti solo in casi selezionati: Immuno-elettroforesi, Anticorpi anti ganglioside e anti MAG, Anticorpi anti-recettore Acetilcolina ed antiMUSK, Anticorpi verso Borrelia burgdorferi, Anticorpi contro virus neurotropi, Anticorpi per la celiachia, Screening per forme paraneoplastiche, Anticorpi onco-neurali, Test per la sifilide (TPHA, eventualmente VDRL), Anticorpi per HIV, Ricerca (anche nelle urine) di metalli pesanti (cadmio, piombo, mercurio, manganese) ed esteri organofosforici, Esosaminidasi A e B, Acidi grassi a catena molto lunga, Anticorpi anti canali al potassio voltaggio-dipendenti</p> <p>Se è presente una lesione neoplastica e soprattutto se i sintomi neurologici sono comparsi in forma subacuta e con alterazione della sensibilità, devono essere ricercati gli anticorpi onconeurali, in particolare gli anticorpi anti-Hu. La misura dei livelli degli acidi grassi a catena molto lunga è utile per escludere una adrenomieloneuropatia, se presente insufficienza surrenalica. Nei casi di SLA ad esordio giovanile con caratteristiche cliniche atipiche (demenza precoce, crampi, tremori) va misurata l'attività degli enzimi Esosaminidasi A e B.</p> <p>Rachicentesi con esame del liquor Esame utile nella diagnosi differenziale di processo infettivo o infiltrativo (linfoma), meningite basale, sclerosi multipla, polineuropatia infiammatoria cronica demielinizzante (CIDP). In futuro potrebbe diventare strumento routinario diagnostico e prognostico (dosaggio di biomarcatori come i Neurofilamenti e i miRNAs).</p> <p>Biopsia muscolare e biopsia di nervo In casi selezionati per la diagnosi differenziale in caso di sospetto di altre patologie neuromuscolari.</p> <p>Test neuropsicologici Necessari per valutare la componente cognitivo-comportamentale eventualmente associata. La batteria dei test neuropsicologici deve valutare i diversi domini cognitivi: memoria, attenzione, funzioni esecutive, linguaggio e abilità visuospatiali. Inoltre, devono essere valutati gli aspetti comportamentali (manifestazioni di tipo frontale e/o di tipo psicotico) e affettivi.</p>
S3	CONFERMA DIAGNOSI	<p>Per poter porre diagnosi di SLA devono essere soddisfatte due condizioni, infatti è necessario che siano presenti:</p> <ul style="list-style-type: none"> - segni di degenerazione del secondo motoneurone all'esame clinico ed elettromiografico nei muscoli interessati, oppure al solo esame elettromiografico in muscoli clinicamente non interessati. - segni di degenerazione del primo motoneurone all'esame clinico, progressiva diffusione di segni o sintomi nella stessa "regione" o in altre regioni all'esame clinico. <p>La compromissione muscolare deve partire in una delle seguenti quattro "regioni": bulbare, cervicale/brachiale, toracica, lombo-sacrale, e successiva diffusione alle altre;</p>

		<p>- assenza di reperti elettrofisiologici, radiologici o laboratoristici attribuibili a condizioni patologiche diverse dalla SLA che possono manifestarsi con segni di degenerazione del primo e/o secondo motoneurone.</p> <p>I criteri diagnostici di “El Escorial” ed i criteri elettrodiagnostici di Awaji danno un fornamentale contributo per poter inquadrare correttamente la SLA / malattia del motoneurone;</p> <p>- SLA clinicamente definita: segni clinici o evidenze elettrofisiologiche di primo motoneurone e di secondo motoneurone in almeno tre delle seguenti quattro “regioni”: bulbare; cervicale/brachiale; toracica; lombo-sacrale;</p> <p>- SLA clinicamente definita con supporto di laboratorio: segni clinici di primo motoneurone e/o di secondo motoneurone in una regione in pazienti portatori di mutazione patogenetica nel gene SOD1;</p> <p>- SLA clinicamente probabile: segni clinici o evidenze elettrofisiologiche di primo motoneurone e di secondo motoneurone in due regioni con alcuni segni di primo motoneurone rostrali rispetto ai segni di secondo motoneurone;</p> <p>- SLA clinicamente possibile: segni clinici o elettrofisiologici di primo e di secondo motoneurone in una sola regione, o segni di primo motoneurone in almeno due regioni, o segni di primo motoneurone e di secondo motoneurone in due regioni senza segni di primo motoneurone rostrali rispetto ai segni di secondo motoneurone. Gli studi neuroradiologici e di laboratorio devono aver escluso altre diagnosi.</p> <p>La diagnosi di SLA comporta l’inserimento nel Registro delle Malattie Rare con conseguente attivazione dell’esenzione per patologia.</p>
S4	ACCETTA APPROFONDIMENTO GENETICO?	Si propone al paziente prelievo ematico per approfondimento genetico.
A5	INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO (APPROFONDIMENTO DI IV LIVELLO)	<p>Esecuzione esami ematochimici (2 provette emocromo EDTA che verranno inviati al laboratorio del Centro Sclerosi Multipla di Cagliari – Binaghi, Via is guadazzonis, 2 CA</p> <p>Analisi genetica La presenza di mutazioni in uno dei principali geni correlati alla SLA (C9orf72; TARDBP; SOD1; FUS) supporta il sospetto diagnostico in presenza di sintomatologia clinica suggestiva, in particolare soprattutto in familiarità nota per patologia neurodegenerativa</p>
S5	SUSCETTIBILE DI TERAPIA GENETICA?	<p>In caso di stato di portatore di mutazione a carico di SOD1 indicazione a terapia con Tofersen.</p> <p>(Infusioni intratecali)</p>
A6	TERAPIA DI SUPPORTO	Ad eccezione dei pazienti portatori di mutazione a carico di SOD1, si procede con Terapia di supporto che prevede:

		<ul style="list-style-type: none"> · Riluzolo x os · integratori vari · vitamine (creatina, antiossidanti, vit.E etc..) <p>Terapia sintomatica</p> <p>- amitriptilia o scopolamina per scialorrea; in caso particolarmente ostinati o quando non vi è adeguato controllo con la th farmacologica, si può trattare il paziente mediante iniezione di tossina botulinica nella muscolatura deputata alla contrazione delle ghiandole salivari</p> <p>Terapia antispastica sistemica o locale</p>
A7	CONSULENZA GENETICA, TERAPIA MIRATA	In caso di necessità (riscontro di varianti potenzialmente associate) si invia caso centri esterni (AOU SS/ ARNAS Brotzu)
U2	FC PRESA IN CARICO MULTIDISCIPLINARE	Vedi Flow-Chart

LINEE GUIDA E BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO

- A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. Sara Zarei, Karen Carr, Angel Chinae et al. *Surgical Neurology International*, 2015; Wolters Kluwer. doi: 10.4103/217806.169561. 24
- A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. D. J. Olivera, G. D. Borasio, et al. *European Journal of Neurology* 2016, 23: 30–38 doi:10.1111/ene.12889.
- A large proportion of ALS cases in Sardinia are due to a single founder mutation of the TARDBP gene. Chiò A, Borghero G, Pugliatti, Brunetti M, Murru MR, Floris G, Cannas A, Traynor BJ, Restagno et al G. ITALSGEN, Consortium. *Arch. Neurol.* 2011; 68:594–598.
- A multidisciplinary clinic approach improves survival in ALS: a comparative study of ALS in Ireland and Northern Ireland. Rooney J, Byrne S, Heverin M, et al. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015;86:496-501.
- A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis. Jose C. Roche, E. Shaw, Ammar Al-Chalabi et al. *Brain* 2012: 135; 847–852.
- A Systematic Review of Genotype–Phenotype Correlation across Cohorts Having Causal Mutations of Different Genes in ALS. Connolly O, Duguez S et al. *J. Pers. Med.* 2020, 10, 58; doi:10.3390/jpm10030058
- AISLA Position Paper: la persona con SLA e la revoca del consenso informato ai sensi della legge 219/2017. Giugno 2020
- AISLA Position Paper: la persona con SLA in dipartimento di emergenza-urgenza. Ottobre 2020.
- AISLA: Le scelte terapeutiche della persona affetta da SLA, documento di consenso della Commissione tecnico-scientifica di Aisla-Onlus. Ottobre 2014, aggiornamenti su: www.aisla.it.
- All Roads Lead to Rome: Different Molecular Players Converge to Common Toxic Pathways in Neurodegeneration. Shirel Argueti-Ostrovsky, A Israelson et al. *Cells* 2021, 10, 2438. <https://doi.org/10.3390/cells10092438>
- Allegato alla Delib. G.R. n. 37/24 del 14.12.2022 “Provvedimento generale di programmazione dell’assistenza territoriale ai sensi del Decreto 23 maggio 2022, n.77”
- ALS in Sardinia, insular Italy, 1995–2009. Maura Pugliatti, Leslie D. Parish, Paola Cossu, et al. *J Neurol* 2012; DOI 10.1007/s00415-012-6681-5.
- ALS in Sardinia: epidemiologic features from 1957 to 2000. Giagheddu M, Puggioni G, Tacconi P et al. *Acta neurol Scand.* 2012; DOI: 10.1111/j.1600-0404.2012.01705-x.
- ALS. van Es MA, Hardiman O, Chiò A, et al. *Lancet.* 2017 Nov 4;390(10107):2084-2098. doi: 10.1016/S0140-6736(17)31287-4.
- ALS. Disease state overview. Hulisz D. *Am J Manag Care.* 2018 Aug;24(15 Suppl):S320-S326.
- Amyotrophic lateral sclerosis - frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): Revised diagnostic criteria. *Amyotr Lat Sci Front Deg.* 2017 May;18(3-4):153 174. doi:10.1080/21678421.2016.1267768.
- Amyotrophic Lateral Sclerosis. Brown RH, Al-Chalabi A. *N Engl J Med.* 2017 Jul 13;377(2):162-172. doi: 10.1056/NEJMra1603471.

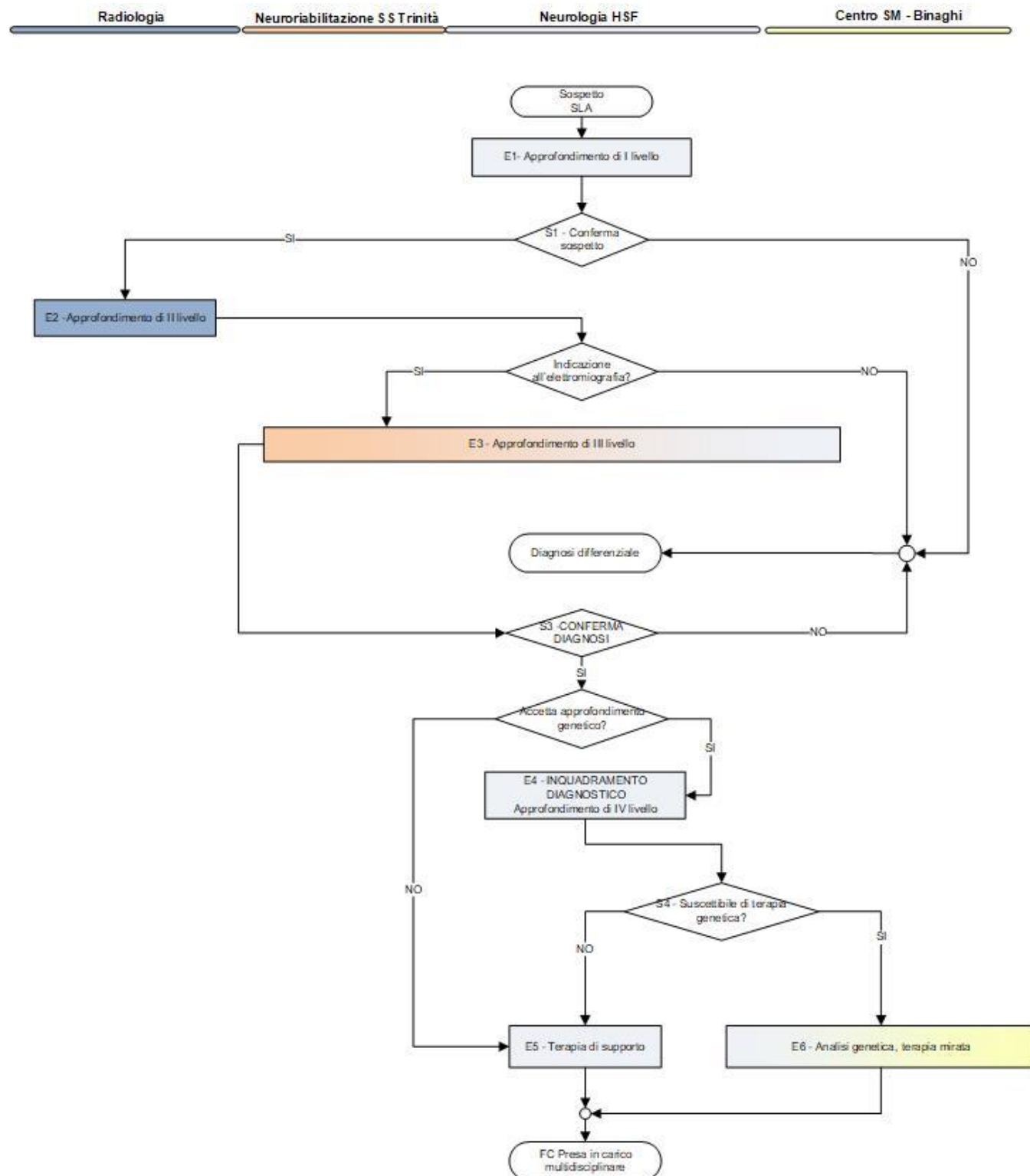
- Amyotrophic Lateral Sclerosis. Kiernan MC, Vucic S et al. Lancet. 2011 Mar 12;377(9769):942-55. doi: 10.1016/S0140-6736(10)61156-7.
- Amyotrophic Lateral Sclerosis. Masrori P, Van Damme P. Eur J Neurol. 2020 Oct;27(10):1918-1929. doi: 10.1111/ene.14393.
- Amyotrophic Lateral Sclerosis. Orla Hardiman, Ammar Al-Chalabi, Adriano Chio, Leonard H. van den Berg et al. Nat Rev Dis Primers. 2017 Oct 5; 3:17071. doi: 10.1038/nrdp.2017.71.
- Awaji criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. Costa J, Swash M, de Carvalho M. Arch Neurol 2012;69:1410-6.
- Awaji criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. Costa J, Swash M, de Carvalho M. Arch Neurol 2012;69:1410-6.
- Benefit of the Awaji diagnostic algorithm for amyotrophic lateral sclerosis: A prospective study. Schrooten M, Van Damme P et al. Ann Neurol 2011;70:79-83.
- Canadian best practice recommendations for the management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. C Shoesmith, L Zinman et al. CMAJ 2020 Nov 16;192(46):E1453-E1468. doi: 10.1503/cmaj.191721
- Clinical spectrum of ALS. Grad LI, Rouleau GA, et al. Cold Spring Harb Perspect Med. 2017 Aug 1;7(8):a024117. doi: 10.1101/cshperspect.a024117.
- Cure palliative in Ospedale. Documenti Ministero della salute; 2021.
- Development and evaluation of a clinical staging system for amyotrophic lateral sclerosis. (MiTo). Chiò A, Hammond ER, Mora G, Bonito V, Filippini G. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2015 Jan;86(1):38-44. doi: 10.1136/jnnp-2013-306589.
- Dignity and the essence of medicine: the A, B, C, and D of Dignity conserving care. Harvey Max Chochinov. BMJ. 2007;335:184-187 doi:10.1136/bmj.39244.650926.47.
- Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population-based study, 1996-2000. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003;74:1258-61.
- EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Andersen PM, Abrahams S, et al. European Journal of Neurology. 2012;19(3):360-375.
- El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Brooks BR, Miller R, Swash M, Munsat TL. Amyotroph Lateral Scler 2000;1:293-9.
- El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Brooks BR, Miller R, Swash M, Munsat TL. Amyotroph Lateral Scler 2000;1:293-9.
- Focus group in azione. L'utilizzo in campo educativo e psicosociale. Baldry Anna Costanza. Editore Carocci, 2005.
- Gene therapy for ALS: A review. Amado DA, Davidson BL. Mol Ther. 2021 Dec 1;29(12):3345-3358. doi: 10.1016/j.ymthe.2021.04.008.
- Genetic architecture of ALS in Sardinia. Borghero G, Pugliatti M, Marrosu F, Marrosu MG, Murru MR, Floris

G, Traynor BJ, Restagno G, Chiò A et al. ITALSGEN and SARDINALS Consortia. Neurobiol. Aging. 2014; 35:2882.e7–2882.e12. 25

- High frequency of the TARDBP p.Ala382Thr mutation in Sardinian patients with amyotrophic lateral sclerosis. Orrù S, Manolakos E et al. Clin. Genet. 2012; 81:172–178.
- I focus group. Zammuner Vanda Lucia, Edit il Mulino, 2003.
- IL PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE PER LA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA NELLA REGIONE SARDEGNA, Allegato alla Delib.G.R. n. 14/17 del 13.4.2023
- Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Sardinia, Italy: age–sex interaction and spatial–temporal variability. Giuseppe Borghero, Vincenzo Pierri, Rosario Vasta, Tommaso Ercoli, Giulia Primicerio, Francesca Pili, Angelo Fabio Gigante, Lorenzo Rocchi, Adriano Chiò & Giovanni Defazio. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration 2022. doi.org/10.1080/21678421.2022.2041670.
- Le cure palliative nel malato neurologico. Documento intersocietario Società Italiana Cure palliative-Società Italiana di Neurologia. 2018.
- Long-Term Use of Riluzole Could Improve the Prognosis of Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A Real-World Cohort Study in China. Chen L, Liu X, Tang L, Zhang N, Fan D. Front Aging Neurosci. 2016;8:246.
- MND guideline development group. Guidelines for the physiotherapy management of motor neuron disease. 1st edition, Sept 2014.
- Motor neuron disease: assessment and management (NG42). National Institute for Healthcare and Excellence (NICE). London, England, February 24, 2016.
- Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, et al. Neurology 2005;65:1264-7.
- Percorso assistenziale e scelte terapeutiche nella Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA). Mario Sabatelli. Medicina e Morale 2018/2: 157-174.
- Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Miller RG, et al., Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2009 Oct 13;73(15):1218-26.
- Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Miller RG, et al., Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2009 Oct 13;73(15):1227-33.
- Randomized double-blind placebo-controlled trial of acetyl-L-carnitine for ALS. Beghi E, Pupillo E et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2013; 14: 397–405
- Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Cochrane Database Syst Rev. 2012(3):CD001447. 26
- Risk Factors and Emerging Therapies in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Natalia Nowicka, J Wojtkiewicz et al. Int. J. Mol. Sci. 2019, 20, 2616; doi:10.3390/ijms20112616.

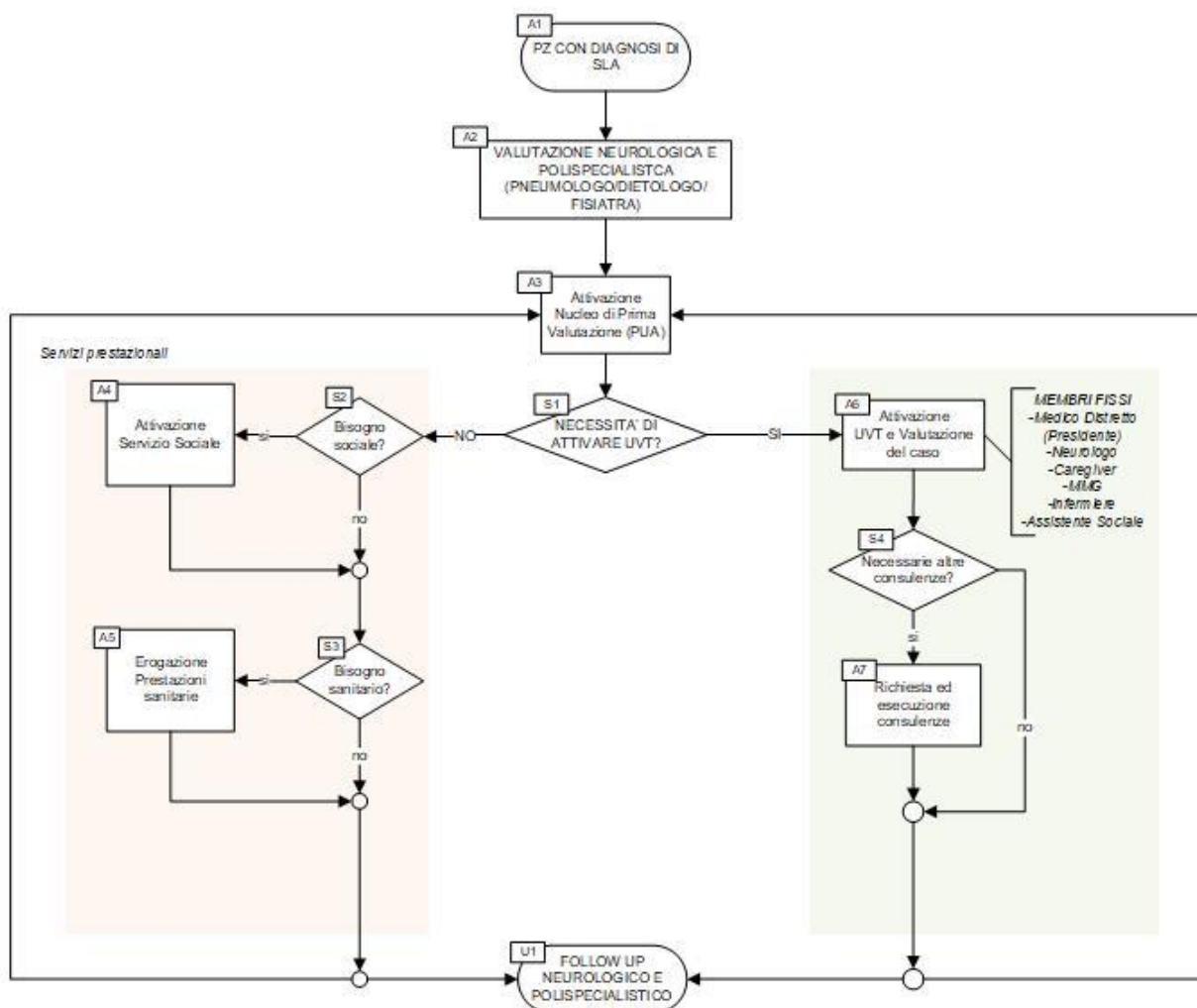
- Safety and Effectiveness of Long-term Intravenous Administration of Edaravone for Treatment of Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. Witzel S, Ludolph AC et al. German Motor Neuron Disease Network (MND-NET). JAMA Neurol. 2022 Feb 1;79(2):121-130. doi:10.1001/jamaneurol.2021.4893.
- The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. Cedarbaum J.M et al. Journal of the Neurol Sciences 169 (1999) 13–21.
- The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. Phukan J, Elamin M, Hardiman O. et al. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 2012; 83:102–108.
- Therapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): an unexpected evolving scenario. Silani V. Arch Ital Biol. 2017 Dec 1;155(4):118-130. doi: 10.12871/00039829201747.
- Trial of Antisense Oligonucleotide Tofersen for SOD1 ALS. Miller T, Cudkowicz et al. N. Engl J Med. 2022 Sep 22;387:1099-1110. DOI: 10.1056/NEJMoa2204705
- Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. Marin B, Boumédiene F, Beghi E et al. Int J Epidemiol 2017 Feb 1;46(1):57-74. doi: 10.1093/ije/dyw061.
- Writing Group; Edaravone (MCI-186) ALS 19 Study Group. Safety and efficacy of edaravone in well defined patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet Neurol. 2017 Jul;16(7):505-512.

**IL PERCORSO ORGANIZZATIVO METODOLOGIA DI LAVORO
FLOW-CHART PERCORSO ORGANIZZATIVO**



FLOW-CHART – PRESA IN CARICO MULTIDISCIPLINARE IN USUAL CARE

FLOW CHART – PRESA IN CARICO MULTIDISCIPLINARE



LEGENDA FLOW CHART– PRESA IN CARICO MULTIDISCIPLINARE IN USUAL CARE

COD	ATTIVITA'/SNODO	DESCRIZIONE
A1	PZ CON DIAGNOSI DI SLA	<p>Il medico neurologo che pone diagnosi di SLA ne da comunicazione alla COT per una concomitante presa in carico mediante compilazione della scheda di arruolamento da inviare a arruolamento.cot@aslnuoro.it.</p> <p>Se il paziente è ricoverato, entro 4h dal ricovero, la segnalazione deve essere fatta al PASS mediante compilazione della scala BRASS su piattaforma GARSIA e conseguente attivazione della COT.</p> <p>Se la diagnosi è effettuata durante il ricovero ospedaliero presso altre Aziende del SSR, l'attivazione della COT avviene mediante sistema GARSIA.</p> <p>Se la diagnosi è effettuata presso centri esterni, la segnalazione alla COT è effettuata in concomitanza del primo contatto del paziente con il Distretto di riferimento (es: MMG, Ufficio Esenzioni, Ufficio Protesica etc..) mediante compilazione della scheda di arruolamento da inviare a arruolamento.cot@aslnuoro.it.</p> <p>Il paziente con Diagnosi di SLA segue un follow up periodico e multispecialistico.</p>
A2	VALUTAZIONE NEUROLOGICA E POLISPECIALISTICA (PNEUMOLOGO/NUTRIZIONISTA/FISIATRA)	<p>PRIME VALUTAZIONI:</p> <p>La valutazione neurologica e dello stato generale prevede:</p> <ul style="list-style-type: none"> -esame neurologico; -esame della forza e del trofismo muscolare e valutazione della deambulazione; -valutazione dell'autonomia nelle attività di vita quotidiane semplici e complesse mediante utilizzo di scale specifiche; -valutazione della compromissione respiratoria (se bronchiti/polmoniti o presenza di apnee notturne, segni di ipoventilazione notturna, etc...); -valutazione della compromissione cardiaca (se sincopi, alterazioni del ritmo, ipotensione etc...); -valutazione dei disturbi gastroenterici (se stipsi, alterazione dell'alvo, etc..) e identificazione di base dello stato nutrizionale (rilevazione del peso e prescrizione di EE per profilo nutrizionale); -valutazione dei disturbi del linguaggio, della masticazione e della deglutizione. <p>La <u>prima valutazione pneumologica</u> è richiesta per escludere segni di compromissione respiratoria e determinare se è necessaria la ventilazione non invasiva. Si esegue:</p> <ul style="list-style-type: none"> -anamnesi ed EO; -EGA; -studio funzionale con PFR complete, Test di reversibilità, Diffusione alveolo-capillare dei gas, MIP e MEP; -monitoraggio cardiorespiratorio;

-prescrizione e settaggio della modalità ventilatoria non invasiva (NIV/CPAP).

La prima valutazione del **medico nutrizionista** è richiesta per avere una valutazione basale dello stato metabolico-nutrizionale del paziente e relativa presa in carico con controlli periodici.

Tale valutazione prevede:

- antropometria
- rilevazione BMI
- indagine delle abitudini alimentari
- valutazione apporto nutrizionale
- valutazione del profilo nutrizionale mediante EE eseguiti
- prescrizione piano nutrizionale o terapeutico personalizzato

Ulteriore valutazione viene richiesta se rilevati calo ponderale, difficoltà deglutitorie e masticatorie durante le visite specialistiche di controllo.

La **valutazione rianimatoria** subentra quando il paziente ha necessità di un supporto ventilatorio non invasivo giornaliero e/o ha necessità di un supporto ventilatorio meccanico.

Si esegue:

- anamnesi ed EO;
- EGA;
- condivisione con lo specialista pneumologo per prescrizione e settaggio della modalità ventilatoria non invasiva idonea;

Nel caso in cui il paziente non risponda alla ventilazione non invasiva si procede con ulteriore valutazione rianimatoria e all'esecuzione della tracheostomia o in regime di urgenza (in caso di insufficienza respiratoria) o mediante ricovero in elezione.

La **valutazione fisiatrica** è richiesta a seguito di alterazioni o deficit rilevati alla valutazione obiettiva neurologica e/o del medico nutrizionista.

Prevede:

- EO generale ed anamnesi;
- valutazione della deambulazione, del ROM articolare, del tono/trofismo e della forza muscolare con Scale di Valutazione (Scale MAS "Modified Ashworth Scale" e MRC "Medica Research council");
- valutazione dell'autonomia nelle attività di vita quotidiane semplici e complesse mediante utilizzo di scale specifiche (Scale ADL e IADL - Instrumental- Activity of Daily Living);
- valutazione dei disturbi del linguaggio e della deglutizione;
- valutazione delle lesioni da pressione;
- prescrizione di ortesi/ausili/presidi;
- presa in carico e predisposizione del Progetto Riabilitativo Individuale e dei relativi programmi di trattamento fisioterapico e/o logopedico.

La **valutazione logopedica** viene richiesta previa valutazione fisiatrica se rilevati disturbi del linguaggio e/o della deglutizione.

		La valutazione fisioterapica avviene mediante la somministrazione delle scale di valutazione utili a determinare il grado di disabilità.
A3	ATTIVAZIONE NUCLEO DI PRIMA VALUTAZIONE (PUA)	<p>Nelle more dell'attivazione della rete GARSIA-SISAR, La COT inoltra la Scheda di Arruolamento al PUA territorialmente competente via mail: segreteriapua.nuoro@aslnuoro.it pua.sorgono@aslnuoro.it pua.macomere@aslnuoro.it pua.siniscola@aslnuoro.it</p> <p>Ulteriori segnalazioni al PUA possono essere effettuate dai vari medici specialisti nel corso delle rispettive valutazioni, dal MMG, dai Servizi Sociali territoriali, dai familiari/caregiver e/o dall'utente stesso via mail o recandosi fisicamente presso gli sportelli dedicati.</p> <p>Una volta attivato, il PUA orienta ed agevola il paziente e i suoi familiari verso i vari servizi, ad esempio:</p> <ul style="list-style-type: none"> · riconoscimento dell'invalidità civile · esenzione per patologia · riconoscimento economico per malattie rare · avvio percorsi di cura e assistenza integrati (con coinvolgimento di tutti gli attori del percorso) · riconoscimento prestazioni di assist. integrativa straordinaria extra LEA per pazienti affetti da malattia rara non inseriti in CDI · Inserimento in CDI e/o attivazione Servizi Prestazionali · Progetti personalizzati (Ritornare a casa, L.162, SAD, HCP) · Inserimento in riabilitazione residenziale e/o semiresidenziale · Inserimento in riabilitazione domiciliare esternalizzata · Inserimento in struttura residenziale · Ricoveri di sollievo etc. · Attivazione protesica complessa
S1	NECESSITÀ DI ATTIVARE UVT?	<p>Il PUA procede con la valutazione del bisogno semplice/complesso: -per bisogno semplice si intende la necessita di attivare una singola prestazione sanitaria e/o sociale, senza la redazione di un PAI. -per bisogno complesso si intende la compresenza di bisogno sanitario e sociale per cui è necessaria la predisposizione di un PAI.</p> <p>Nel caso di bisogno semplice e si ravvisa la necessità di attivare uno o più servizi prestazionali, il PUA procede inviandone comunicazione via mail agli uffici preposti.</p> <p>Nel caso di bisogno complesso, il PUA attiva l'istruttoria compilando la Scheda di Contatto e acquisendo il consenso informato.</p> <p>Il PUA procede inserendo il paziente su SISAR e acquisisce tutta la documentazione utile per l'attivazione dell'UVT.</p>

		La segreteria del PUA procede alla convocazione di componenti UVT via mail.
S2	BISOGNO SOCIALE?	Nel caso di bisogno sociale, il PUA procede inviando comunicazione via mail al Comune di competenza e/o all'Ufficio di Piano dell'ambito territoriale sociale di competenza.
A4	ATTIVAZIONE SERVIZIO SOCIALE	Il comune attiva gli Assistenti Sociali che effettuano la propria valutazione e procedono con gli adempimenti del caso.
S3	BISOGNO SANITARIO?	Nel caso di bisogno sanitario, il PUA procede con l'attivazione dei servizi sanitari.
A5	EROGAZIONE PRESTAZIONI SANITARIE	Esempi: -Assistenza programmata del MMG -Servizi prestazionali infermieristici (prelievo venoso, medicazioni, terapia infusione, educazione terapeutica etc..) mediante di richiesta prestazione e/o impegnativa DEM compilata dal MMG.
A6	ATTIVAZIONE UVT E VALUTAZIONE DEL CASO	L'UVT: -definisce i setting assistenziali più appropriati (cure domiciliari/ strutture residenziali o semiresidenziali) Sono membri fissi dell'UVT: <ul style="list-style-type: none"> · Medico di Distretto (che è il Presidente dell'UVT) · Neurologo · Caregiver · MMG · Infermiere · Assistente sociale.
S4	NECESSARIE ALTRE CONSULENZE?	
A7	RICHIEDA ED ESECUZIONE CONSULENZE	
U1	FOLLOW UP NEUROLOGICO E POLISPECIALISTICO	La valutazione pneumologica <u>territoriale</u> si effettua di norma ogni 3-6 mesi in relazione alla stabilità clinica ed emogasanalitica del paziente. Nel caso di valutazione domiciliare la richiesta deve pervenire dallo specialista neurologo o dal MMG. La valutazione pneumologica <u>ospedaliera</u> è da preferire in pazienti con necessità di ventilazione non invasiva o con rapido peggioramento della funzionalità respiratoria. Valutazione neurologica in ambulatorio SLA ogni 3/6 mesi presso l'Ambulatorio SLA sito al piano 0 del P.O. San Francesco: 1 giornata al mese (09:00-15:00) + 3 SLOT mensili ricavati da altri ambulatori (DEM per visita neurologica di controllo, agende interne dedicate)

Ogni 3/6 mesi Consulenza Dietologica (DEM per visita di controllo, agende interne dedicate).

Ogni 3/6 mesi consulenza Fisiatrica (DEM per visita di controllo, agende interne dedicate).

La prima consulenza psicologica si richiede mediante invio DEM per Colloquio psicologico individuale (94.09) a: psicologia@aslnuoro.it sia che il paziente sia ricoverato che in carico al territorio (si propone sempre in prima diagnosi). Sono previsti 5 colloqui sostegno psicologico e 8 colloqui psicoterapia mediante SLOT dedicati in agende esclusive per psicoterapia e/o supporto psicologico individuale (sostegno paziente/caregiver).

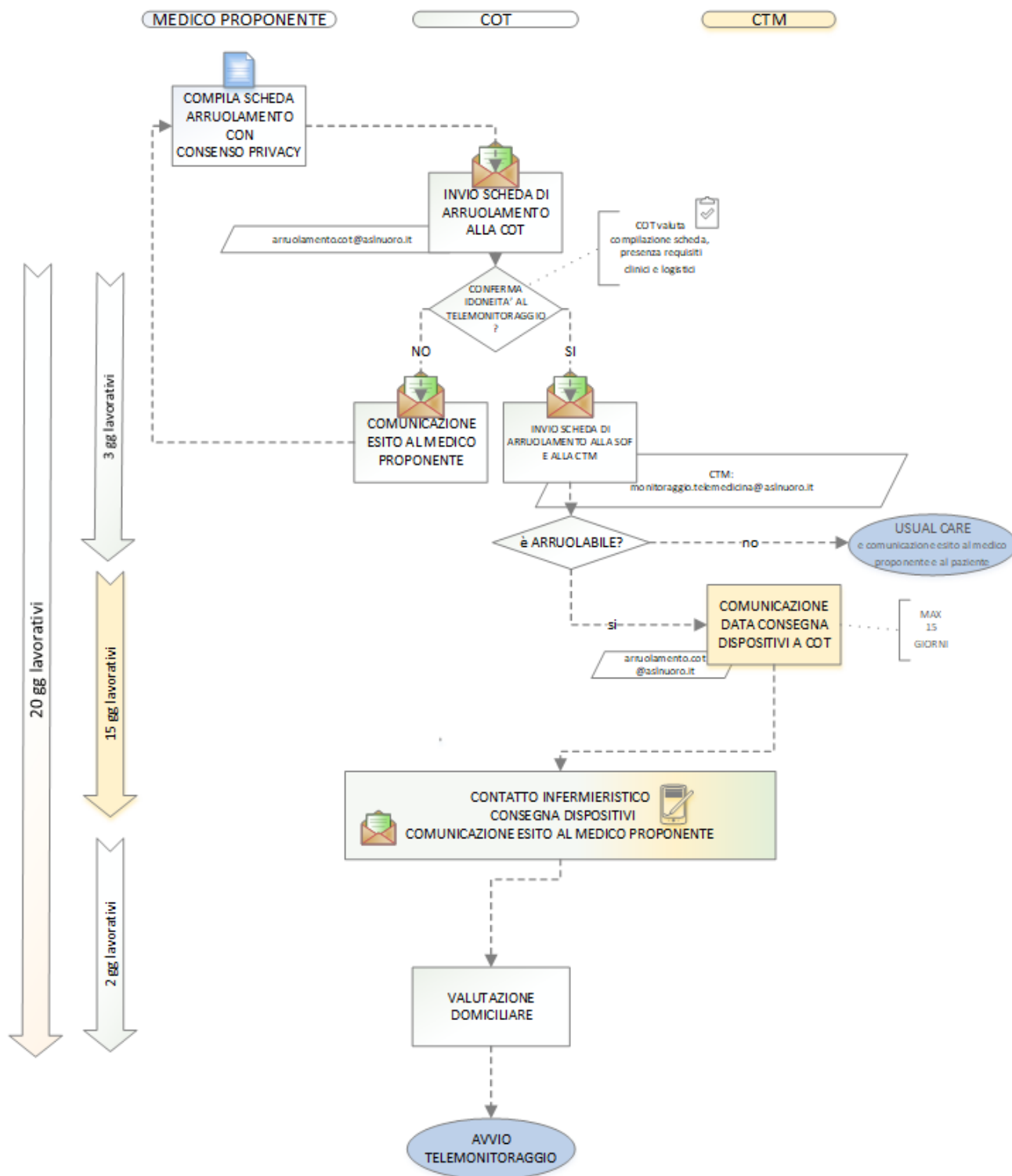
Consulenza Rianimatoria mediante PAI, 1 al mese o più frequentemente in relazione alla condizione clinica.


Il paziente tracheostomizzato è seguito dall'équipe rianimatoria per quanto concerne le valutazioni periodiche, se necessario anche giornaliere nei casi complessi o in emergenza, sulla funzionalità ventilatoria, metabolica con nutrizionista, controllo delle infezioni ed eventuali controlli delle lesioni da pressione e posizionamento di PICC/MidLine.

Ovviamente la sostituzione della cannula tracheostomica e/o PEG/J (dopo la prima sostituzione in Endoscopia digestiva) sarà l'équipe ad eseguirla a domicilio con frequenza almeno mensile per la cannula tracheostomica.

FLOW-CHART ARRUOLAMENTO IN TELEMONITORAGGIO

FLOW CHART ARRUOLAMENTO IN CTM



 ASL Nuoro Azienda socio-sanitaria locale	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale SLA	PDTA_NU_013
--	---	-------------

LEGENDA FLOW CHART ARRUOLAMENTO IN TELEMONITORAGGIO

ATTIVITA'/SNODO	DESCRIZIONE
COMPILAZIONE SCHEDA ARRUOLAMENTO E INVIO ALLA COT	<p>Il Medico proponente verifica la presenza di Diagnosi accertata (come da PDTA) E avvia la procedura di presa in carico con telemonitoraggio, tramite la compilazione della Scheda di arruolamento (All. 002).</p> <p>Tutta la documentazione deve essere inviata alla COT, all'indirizzo mail: arruolamento.cot@aslnuoro.it</p>
CONFERMA IDONEITÀ AL TELEMONITORAGGIO	<p>La COT, entro 3 giorni lavorativi, verifica la presenza dei seguenti requisiti di idoneità al telemonitoraggio:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnosi accertata (come da PDTA) 2. Compilazione corretta della scheda di arruolamento 3. Residenza nella ASL Nuoro 4. Copertura rete mobile per connessione internet 5. Presenza di care giver 6. Disponibilità dell'utente
INVIO SCHEDA ARRUOLAMENTO SOF CTM	<p>La COT, dopo aver valutato le condizioni di cui sopra, procede inviando la scheda di arruolamento via mail alla SOF e alla CTM. Mail SOF: telemedicinanuoro@sof.it Mail CTM: monitoraggio.telemedicina@aslnuoro.it</p> <p>Se la Scheda di arruolamento non è compilata correttamente, ne dà comunicazione al medico proponente che apporterà le opportune modifiche.</p>
È ARRUOLABILE?	<p>La COT verifica la disponibilità immediata o a breve termine di dispositivi per la presa in carico in Telemonitoraggio mediante il Report periodico che la SOF invia all'Ingegneria clinica.</p> <p>Nel caso la domanda superi l'offerta, la COT valuterà in base alle priorità chi avviare al Telemonitoraggio non appena si rende disponibile un'utenza coi relativi dispositivi.</p>
SOF COMUNICA DATA CONSEGNA DISPOSITIVI	<p>La SOF, accertata la disponibilità dei dispositivi, comunica via mail la data di consegna alla COT (mail: arruolamento.cot@aslnuoro.it) affinché gli IFeC possano contattare il paziente e recarsi al domicilio in concomitanza della consegna.</p> <p>Tale consegna deve avvenire entro 15 giorni dalla conferma dell'idoneità al telemonitoraggio.</p>
CONTATTO IFEC CONSEGNA DISPOSITIVI COMUNICAZIONE ESITO	<p>Gli IFeC contattano il paziente per avviare la presa in carico e comunicano la data di consegna dei dispositivi e della propria visita a domicilio (preferibilmente in concomitanza). Sarà cura degli IFeC contattare il MMG affinché possa essere presente durante il primo accesso. Contestualmente l'IFeC effettua informazione al paziente e al care giver sul Telemonitoraggio e invia loro il rispettivo materiale informativo via mail.</p> <p>La SOF, nella data concordata, consegna i dispositivi e effettua informazione sul loro corretto utilizzo e sul funzionamento dell'applicativo.</p> <p>Durante il contatto domiciliare si consegna al paziente la seguente documentazione:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Materiale informativo di carattere sanitario da parte dell'IFeC (NU003_ALL.14 INDICAZIONI ALL'UTENTE) - Materiale informativo di carattere tecnico da parte dell'Operatore Tecnico (NU003_ALL.9_SCHEDA ASSISTENZA TECNICA) che, contestualmente compila e fa firmare il Verbale consegna Devices (NU_003_ALL.12_VERBALE CONSEGNA DEVICE) - Informativa Privacy (NU003_ALL.10_INFORMATIVA) - Modulo Consenso informato (NU003_ALL.11_CONSENSO INFORMATO) <p>La COT comunica l'esito della presa in carico al medico proponente e al MMG.</p>
VALUTAZIONE DOMICILIARE	<p>L'IFeC effettua il primo accesso al domicilio del paziente e in tale occasione effettua la propria valutazione e compila la scheda di anamnesi infermieristica che inserirà su CGM.</p>

**AVVIO
TELEMONITORAGGIO**

Il monitoraggio viene definito in base al livello di rischio e alle necessità cliniche (vedi Allegato NU003_ALL.15_STRATIFICAZIONE E CONTROLLI).

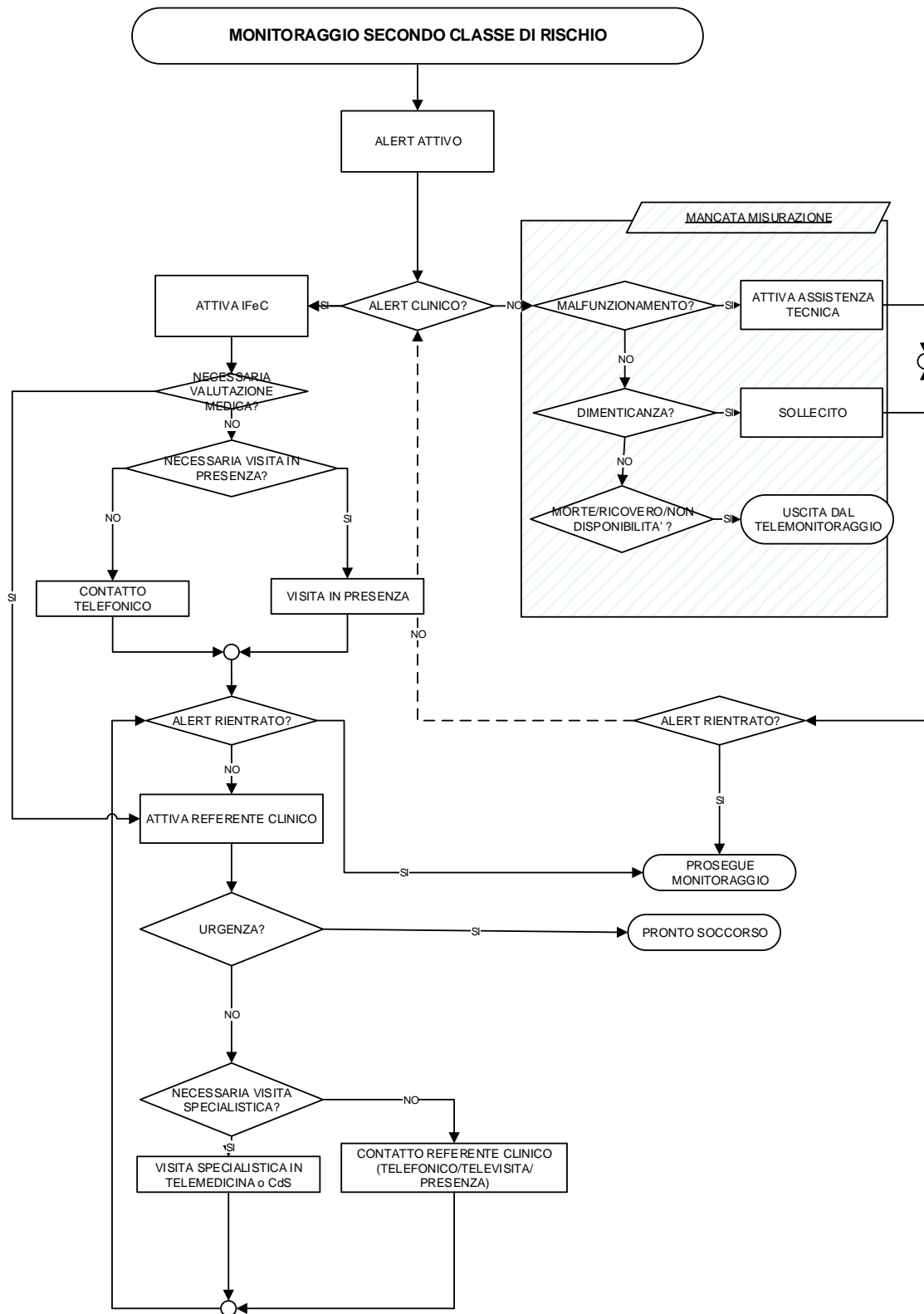
**USUAL CARE E
COMUNICAZIONE
ESITO AL MEDICO
COMPETENTE E AL
PAZIENTE**


Mancanza dei criteri di idoneità alla presa in carico in telemonitoraggio:

- Instabilità clinica
- Paziente residente in altra ASL
- Mancanza di copertura rete mobile per connessione ad internet
- Mancanza di care giver
- Mancata disponibilità da parte dell'utente

Nel caso in cui non siano disponibili utenze per avviare il Telemonitoraggio, la COT ne dà comunicazione al paziente, al medico proponente e al MMG.

FLOW-CHART GESTIONE ALERT




 ASL Nuoro Azienda socio-sanitaria locale	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale SLA	PDTA_NU_013
--	---	-------------

LEGENDA FLOW-CHART GESTIONE ALERT

MONITORAGGIO SECONDO CLASSE DI RISCHIO	Il monitoraggio viene definito in base al livello di rischio e alle necessità cliniche (vedi Allegato 003)
ALERT ATTIVO	Vedi allegato 001
ALERT CLINICO?	Vedi allegato 001
ATTIVA IFEC	Nel caso di alert clinico, il personale laico della CTM attiva gli IFeC
NECESSARIA VALUTAZIONE MEDICA?	Nel caso in cui l'alert possa essere gestito autonomamente dall'IFeC senza necessità di un consulto medico, l'infermiere procede alla sua gestione mediante contatto telefonico o mediante accesso al domicilio.
NECESSARIA VISITA IN PRESENZA?	Nel caso in cui l'IFeC reputi necessaria una visita in presenza, previo contatto con il paziente e/o con il care giver, programma un accesso al domicilio del paziente.
CONTATTO TELEFONICO	Nel caso in cui non sia necessaria una visita in presenza, l'IFeC procede con un contatto telefonico tramite cui fornisce Teleassistenza ed eventuale educazione sanitaria.
VISITA IN PRESENZA	L'IFeC si reca al domicilio del paziente, effettua anamnesi infermieristica, rilevazione parametri vitali se necessario ed eroga la prestazione assistenziale più appropriata in relazione alla problematica rilevata. Sarà cura dell'IFeC allertare il MMG affinché, se possibile e se necessario, possa essere presente durante l'accesso.
ATTIVA REFERENTE CLINICO	Se L'IFeC reputa necessario un contatto medico, allerta il Referente clinico della centrale e/o il MMG del paziente.
URGENZA?	Nel caso in cui l'IFeC, il Referente clinico della Centrale e/o il MMG reputino che la problematica ha carattere di urgenza, invitano il paziente a recarsi in Pronto Soccorso o, se necessario, allertano il 118 per un trasporto in Ambulanza. È indicato il ricovero in struttura per acuti in caso di segni e/o sintomi di insufficienza respiratoria.
NECESSARIA VISITA SPECIALISTICA?	Il referente clinico della centrale effettua la sua valutazione della problematica emersa e procede con richiesta di visita specialistica mediante emissione di impegnativa dematerializzata che invia al personale laico della Centrale di Telemonitoraggio. In via di definizione modalità di erogazione delle prestazioni in Telemedicina.
CONTATTO REFERENTE CLINICO	Il referente clinico della centrale effettua la sua valutazione della problematica emersa e procede con la risoluzione della problematica in autonomia o mediante Teleconsulto con Specialista (modalità ancora in fase di definizione). NB: nel caso in cui la risposta messa in atto tramite la medicina d'iniziativa non sia risolutiva ed il paziente necessita di avvio in struttura residenziale, per peggioramento delle condizioni generali e/o decadimento cognitivo e/o insorgenza di problematiche sociali che rendano impossibile la gestione autonoma della malattia da parte del paziente/caregiver, la COT attiva il PUA.
VISITA SPECIALISTICA	Nei casi di cui sopra, il personale laico della Centrale di Telemonitoraggio prenota una visita specialistica di controllo negli slot dedicati (nell'ottica della medicina di prossimità). In via di definizione modalità di erogazione delle prestazioni in Telemedicina.
ALERT RIENTRATO?	Una volta ripristinate le condizioni basale di salute il paziente può essere riammesso, dietro parere favorevole del Referente Clinico, al follow up di presa in carico tramite telemonitoraggio

	previo rinforzo formativo da parte di personale della CTM e conferma di criteri di idoneità e disponibilità.
MANCATA MISURAZIONE	Nel caso in cui l'alert non sia di pertinenza clinica, il personale laico della Centrale di Telemonitoraggio prosegue autonomamente nella gestione dello stesso, a seconda dell'eziologia dell'alert stesso.
MALFUNZIONAMENTO?	Nel caso di malfunzionamento il personale laico attiva l'assistenza tecnica.
DIMENTICANZA?	Nel caso di dimenticanza il personale laico, mediante contatto telefonico, sollecita il paziente e/o il caregiver alla rilevazione dei parametri secondo schema.
MORTE/RICOVERO/NON DISPONIBILITÀ?	<p>Nel caso in cui il paziente sia deceduto, il telemonitoraggio si interrompe e il personale laico allerta la SOF affinché proceda al ritiro dei dispositivi nel più breve tempo possibile (massimo entro 15 giorni).</p> <p>Nel caso in cui il paziente vada incontro a ricovero ospedaliero, il telemonitoraggio si interrompe temporaneamente.</p> <p>Nel caso in cui il paziente manifesti la propria volontà ad abbandonare il telemonitoraggio, l'IFeC effettuerà un tentativo di rinforzo educativo per spiegare l'importanza del percorso. Qualora tale tentativo non vada a buon fine, il telemonitoraggio si interrompe e il personale laico allerta la SOF affinché proceda al ritiro dei dispositivi nel più breve tempo possibile (massimo entro 15 giorni).</p> <p>NB: La comunicazione dell'avvenuto ricovero deve essere trasmessa via mail, nel più breve tempo possibile, da parte del professionista che per primo viene a conoscenza dell'evento e deve essere rivolta a tutto il personale coinvolto nel percorso (Referente clinico, MMG, COT, CTM).</p> <p>Contestualmente la CTM invia comunicazione al reparto di Ricovero avvisando che il paziente è in Telemonitoraggio.</p>
USCITA DAL TELEMONITORAGGIO	<p>Il paziente esce temporaneamente dal telemonitoraggio sino alla risoluzione delle condizioni che hanno dato luogo al ricovero in struttura per acuti o all'avvio presso struttura residenziale.</p> <p>Se il paziente esce dal telemonitoraggio in maniera definitiva per i motivi di cui sopra, la SOF dovrà assicurare il ritiro dei dispositivi entro 15 giorni per garantire l'accesso al percorso al un nuovo paziente.</p>

 ASL Nuoro Azienda socio-sanitaria locale	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale SLA	PDTA_NU_013
--	---	-------------

MONITORAGGIO (da integrare in occasione del primo audit periodico)

INDICATORI DI VOLUME, PROCESSO, ESITO

N.	Indicatore	Fonte	Periodicità	Standard atteso
1	Volume di ricoveri	<i>Da definire</i>	<i>Da definire</i>	<i>Da definire</i>
2	Num pazienti con diagnosi di SLA discussi in UVT	<i>Da definire</i>	<i>Da definire</i>	<i>Da definire</i>
3	Num pazienti con diagnosi di SLA presi in carico in telemonitoraggio	<i>Da definire</i>	<i>Da definire</i>	<i>Da definire</i>
4	<i>Da definire</i>			

ALLEGATI

ALL. N.	CODICE	TITOLO DESCRITTIVO DOCUMENTO
1	NU0013_ALL.001_ALLARMI TELEMONITORAGGIO SLA	ALLARMI TELEMONITORAGGIO SLA
2	NU0013_ALL.002_SCHEDA ARRUOLAMENTO SLA	SCHEDA DI ARRUOLAMENTO SLA
3	NU0013_ALL.003_STRATIFICAZIONE E MONITORAGGIO	STRATIFICAZIONE PAZIENTI E RELATIVO MONITORAGGIO