

## **PDTA PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE**

---

### **SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA**




## SOMMARIO

ELABORAZIONE, VALIDAZIONE, APPROVAZIONE FORMALE	4
ELABORAZIONE - COMUNITA' DI PRATICA 2025 PDTA SLA	4
RAPPRESENTANTE DELLE ASSOCIAZIONI DEI PAZIENTI	5
VALIDAZIONE	5
APPROVAZIONE FORMALE	6
REFERENTE CLINICO	6
RACCOLTA E ELABORAZIONE DATI E REPORTING	6
STATO DELLE REVISIONI	6
DEFINIZIONI ( <i>Adattamento da: "Management dell'emergenza urgenza intraospedaliera – linee guida ILCOR – ERC 2010"</i> )	7
SCHEMA COMPARATIVO DELLE DEFINIZIONI ADOTTATE	8
ABBREVIAZIONI/ACRONIMI	10
SCOPI, OBIETTIVI E RAZIONALE in generale DEL PDTA	12
OGGETTO DEL PDTA SLA	14
OGGETTO E INQUADRAMENTO DELLA PATOLOGIA	14
CODIFICHE ICD- IX CM	16
ICD 9 CM DIAGNOSI	16
4.2.2 ICD 9 CM PROCEDURE	16
AMBITO GEOGRAFICO DI APPLICAZIONE	17
DATI DI ATTIVITÀ	18
RUOLO DEL TERZO SETTORE	19
PASS E COT AZIENDALI	20
Il PASS (Punto di Accesso Unitario dei Servizi Sanitari) .....	20
La Centrale Operativa Territoriale (COT) .....	21
CONSULTO PSICOLOGICO	23
IL RAGIONAMENTO CLINICO	24
FLOW-CHART RAGIONAMENTO CLINICO – PRIMA DIAGNOSI sla	24
LEGENDA FLOW CHART RAGIONAMENTO CLINICO – PRIMA DIAGNOSI SLA	25
LINEE GUIDA E BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO	30
IL PERCORSO ORGANIZZATIVO	34
FLOW-CHART PERCORSO ORGANIZZATIVO – PRIMA DIAGNOSI sla	34
MATRICE RESPONSABILITA'	35
FLOW-CHART – PRESA IN CARICO MULTIDISCIPLINARE IN USUAL CARE	41
LEGENDA FLOW CHART– PRESA IN CARICO MULTIDISCIPLINARE IN USUAL CARE	42
FLOW-CHART ARRUOLAMENTO IN TELEMONITORAGGIO	49
LEGENDA FLOW CHART ARRUOLAMENTO IN TELEMONITORAGGIO	50
FLOW-CHART GESTIONE ALERT	52

LEGENDA FLOW-CHART GESTIONE ALERT	53
MONITORAGGIO	55
INDICATORI DI VOLUME, PROCESSO, ESITO	55
ALLEGATI	55

**ELABORAZIONE, VALIDAZIONE, APPROVAZIONE FORMALE  
ELABORAZIONE - COMUNITA' DI PRATICA 2025 PDTA SLA**

Nominativo	Ruolo	Struttura
Carboni Nicola	Dirigente Medico	Neurologia
Cosseddu Roberta	Assistente Sociale	PUA/UVT Distretto Nuoro
Congiu Giuseppa	Dirigente Medico	ORL e Maxillofacciale
Frau Pina	Logopedista	ORL e Maxillofacciale
Costa Sabina	Logopedista	Riabilitazione
Marongiu Giovanna	Infermiere	Poliambulatorio Distretto Macomer
Murgia Maria Grazia	Infermiere	PUA/UVT Distretto Nuoro
Pala Mundanu Giovanna	Dirigente Farmacista	Farmacia Territoriale
Pira Angela	Dirigente Medico	Distretto Nuoro
Piroddi Monia	Dirigente Psicologo	Sc Servizio Di Psicologia Aziendale
Pisanu Laura	Dirigente Psicologo	Psicologia Aziendale
Ruiu Pierangela	Dirigente Medico	Servizio Di Riabilitazione
Ruiu Sonia	Fisioterapista	Riabilitazione C. Zonchello
Selloni Anna Maria Francesca	Infermiere	Dietologia E Nutrizione Clinica
Sirca Antonella	Dirigente Medico	Distretto Nuoro
Sirigu Veronica	Dirigente Medico	Nutrizione Clinica E Dietologia
Succu Elena	Logopedista	S.C Riabilitazione
Vardeu Mario	Infermiere	COT Aziendale Nuoro
Pulloni Giuseppina	Ass. sociale	PUA/UVT Distretto Macomer
Murru Patrizia	Ass. sociale	PUA/UVT Distretto Macomer
Pisanu Roberto	Ass. sociale	PASS


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

## RAPPRESENTANTE DELLE ASSOCIAZIONI DEI PAZIENTI

Nominativo	Associazione
Rosa Puligheddu	Referente AISLA Nuoro

## 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
Cherchi Gesuina	Direttore Direttore ff	Distretto Nuoro Distretto Siniscola
Raspitzu Paola	Direttore	Distretto Sorgono
Deiana Luca	Direttore	Psicologia Aziendale
Porcu Maria Giovanna	Direttore	Distretto Macomer
Saddi Maria Valeria	Direttore	Neurologia e Stroke unit
Bozzo Corrado	Direttore	ORL e Maxillofacciale

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

## APPROVAZIONE FORMALE

Nominativo	Ruolo	Struttura
Zuccarelli Angelo	Commissario Straordinario	ASL Nuoro
Bitti Pierpaolo	Direttore Sanitario	ASL Nuoro
Deiana Luca	Direttore dei servizi socio-sanitari	ASL Nuoro

## REFERENTE CLINICO

Nominativo	Ruolo	Struttura
Carboni Nicola	Dir. Medico	U.O. Neurologia e Stroke Unit
Roberta Cosseddu	Ass. Sociale	PUA/UVT Distretto di Nuoro

## 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
2	Percorso Organizzativo – Diagnosi Presa in carico multidisciplinare	Prima Stesura Prima Stesura	14/10/2025

**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")






<b>Linee Guida</b>	<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 Accademic</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 <b>raccomandazioni</b> "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><b>Dalle linee guida vengono poi elaborati specifici "documenti" di intervento in uno specifico contesto organizzativo.</b></p>
<b>PDTA</b>	<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><b>il PDTA, di conseguenza, è da ritenersi efficace solo nel contesto organizzativo e tecnico-professionale che lo ha elaborato.</b></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 "<b>gestione per processi</b>" (all'interno di un'organizzazione i processi possono interagire tra loro, in quanto gli output di uno sono talvolta input di altro/i).</p>
<b>Protocollo</b>	<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>
<b>Procedura/ Istruzione Operativa</b>	<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>

**SCHEMA COMPARATIVO DELLE DEFINIZIONI ADOTTATE**

	<b>Linee guida</b>	<b>PDTA e Procedure</b>	<b>Istruzione Operativa</b>
<b>DEFINIZIONE</b>	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.
<b>VALENZA</b>	Generale.	Locale.	Locale.
<b>DIFFUSIONE</b>	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.
<b>VALUTAZIONE E VALIDAMENTO</b>	Esperti del settore.	Responsabili di U.U.O.O. e Direzione Strategica	Responsabile di U.O.
<b>FLESSIBILITÀ</b>	Sì	Relativamente ad uno specifico caso.	No
<b>DEFINIZIONE DELLE COMPETENZE</b>	No	Sì	Sì
<b>ADOZIONE E CONSERVAZIONE</b>	Discrezionale	Obbligatoria	Obbligatoria
<b>REFERENZIALITÀ SCIENTIFICA</b>	Sono necessarie alla costruzione dei protocolli.	Sono necessari per valutare le performance professionali e delle U.U.O.O. coinvolte.	



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

 <p><b>INGRESSO DEL PERCORSO</b></p>	<p><b>1. L'input</b> 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><b>ATTIVITÀ</b></p>	<p><b>2. Le attività</b> 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><b>SNODO DECISIONALE</b></p>	<p><b>3. Gli snodi decisionali</b> 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><b>4. I connettori.</b> 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><b>USCITA DEL PERCORSO</b></p>	<p><b>5. Gli output</b> 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>

**ABBREVIAZIONI/ACRONIMI**

<b>ADL/I-ADL (SCALE)</b>	Activities of Daily Living/Instrumental-Activities of Daily Living
<b>BMI</b>	Body Mass Index
<b>BRASS</b>	Blaylock Risk Assessment Screening
<b>CDI</b>	Cure Domiciliari Integrate
<b>CIDP</b>	Polineuropatia Demielinizzante Infiammatoria Cronica
<b>COT</b>	Centrale Operativa Territoriale
<b>CPAP</b>	Continuous Positive Airway Pressure
<b>CPK</b>	Creatinfosfochinasi
<b>CTM</b>	Centrale di Telemonitoraggio
<b>CUP</b>	Centro unico di prenotazione
<b>DEM</b>	Impegnativa Dematerializzata
<b>DH</b>	Day Hospital
<b>EBM</b>	Evidence Based Medicine
<b>ECG</b>	Elettrocardiogramma
<b>EDTA</b>	Acido etilendiamminotetraacetico
<b>EE</b>	Esami Ematici
<b>EGA</b>	Emogas Analisi
<b>EMG</b>	Elettromiografia
<b>ENG</b>	Elettroencefalografia
<b>EO</b>	Esame Obiettivo
<b>HCP</b>	Home Care Premium [INPS]
<b>HIV</b>	Human Immunodeficiency Virus
<b>HSF</b>	Ospedale San Francesco, Nuoro
<b>IFeC</b>	Infermiere di Famiglia e Comunità
<b>LDH</b>	Latticodeidrogenasi
<b>LEA</b>	Livelli Essenziali di Assistenza
<b>MAS (SCALE)</b>	Modified Ashworth Scale
<b>MEP</b>	Maximum Expiratory Pressure
<b>MIP</b>	Maximum Inspiratory Pressure
<b>MMG</b>	Medico di Medicina Generale
<b>MRC (SCALE)</b>	Medica Research Council
<b>NIV</b>	Non-Invasive Ventilation
<b>PAI</b>	Piano di Assistenza Individuale
<b>PASS</b>	Percorsi Assistenziali per i Soggetti con bisogni Speciali
<b>PDTA</b>	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale
<b>PEG/J</b>	Percutaneous Endoscopic Gastrostomy /Jejunostomy
<b>PEM</b>	Potenziali Evocati Motori
<b>PET</b>	Positron Emission Tomography
<b>PFR</b>	Prove di Funzionalità Respiratoria
<b>PICC</b>	Peripherally Inserted Central Catheter
<b>PO</b>	Presidio Ospedaliero
<b>PTH</b>	Paratormone
<b>PUA</b>	Punto Unico di Accesso
<b>RMN</b>	Risonanza Magnetica Nucleare
<b>ROM</b>	Range of Motion
<b>SAD</b>	Servizio Assistenza Domiciliare comunale
<b>SC</b>	Struttura Complessa
<b>SISAR</b>	Sistema Informativo Sanitario Integrato Regionale

<b>SLA</b>	Sclerosi Laterale Amiotrofica
<b>SM</b>	Sclerosi Multipla
<b>SSD</b>	Struttura Semplice Dipartimentale
<b>SSR</b>	Servizio Sanitario regionale
<b>TAC</b>	Tomografia Assiale Computerizzata
<b>TPHA</b>	Treponema Pallidum Hemagglutination Assay
<b>TSH</b>	Thyroid-stimulating hormone
<b>UO</b>	Unità Operativa
<b>UUOO</b>	Unità Operative
<b>UVT</b>	Unità di Valutazione Territoriale
<b>VDRL</b>	Venereal Disease Research Laborator
<b>VES</b>	Velocità di eritrosedimentazione

## 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 sino 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 “EIEscorial” 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	Emogranalisi arteriosa
9308	Elettromiografia
9396	Ossigenoterapia
9635	Alimentazione per sonda gastrica
9670	Ventilazione
89387	MIP MEP
93.01.9	Valutazione monofunzionale della disfagia
29.19.1	Videoendoscopia delle VADS
89.7B.2	Prima visita di medicina fisica e riabilitazione
89.01.W	Visita di medicina fisica e riabilitazione di controllo
93.01.7	Valutazione monofunzionale della voce e dell'eloquio
93.01.9	Valutazione monofunzionale dell'apparato digerente (disfagia)
93.03.2	Valutazione ortesica finalizzata al collaudo
93.03.3	Valutazione ortesica finalizzata alla prescrizione di ortesi e di ausili tecnologici
93.11.1	Rieducazione motoria individuale
93.11.6	Rieducazione individuale del linguaggio
93.11.8	Rieducazione della disfagia



## 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 km<sup>2</sup>, 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**

**Diagnosi e follow-up**

- Nel **2023** sono state registrate **6 nuove diagnosi di SLA**; inoltre, **1 paziente** ha effettuato follow-up per completamento diagnostico.
- Nel **2024** non sono disponibili dati consolidati.
- Nel **2025** (fino al mese di ottobre) sono state effettuate **5 nuove diagnosi** per la **provincia di Nuoro**.

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

ANNO	PROV. NUORO	PROV. ORISTANO	PROV. OGLIASTRA	PROV. OLBIA
2023	19	1	2	1
2024	-	-	-	-
2025	22	-	-	-

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 – Pazienti affetti da SLA:**

ANNO	CDI	PUA-UVT	RAC PLUS
2022	5	13	8
2023	4	11	7
2024	9	11	8
2025	6		

**Distribuzione pazienti affetti da SLA per Distretti (eccetto Nuoro) (2025):**

DISTRETTO SOCIO-SANITARIO	TOTALE PAZIENTI
Sorgono	2
Siniscola-Orosei	3
Macomer	3

**Volume di ricoveri ospedalieri - Pazienti affetti da SLA (Flusso A) 2024 e parziale 2025:**

Presidio Ospedaliero	Reparto	Regime di ricovero	ANNO 2024	Degenza media	2025	Degenza media
			Volume ricoveri		Volume ricoveri	
PRESIDIO SAN FRANCESCO	3201 - NEUROLOGIA	1 - ORDINARIO	3	5		
		2 - DAY HOSPITAL	3	2		
	4901 - RIANIMAZIONE E ANESTESIA	1 - ORDINARIO	5	26	1	1
	5001 - UNITÀ CORONARICA	1 - ORDINARIO	1	13		
PRESIDIO SAN FRANCESCO Totale			12	14	1	1
			12	14	1	1

## **RUOLO DEL TERZO SETTORE**

Per l'implementazione dei servizi, l'azione pubblica si avvarrà del supporto del Terzo settore, in primis AISLA – Associazione Sclerosi Laterale Amiotrofica APS - in quanto associazione di riferimento per la SLA, quale attore essenziale nella co-programmazione e co-progettazione degli interventi, così come richiamato anche nella sentenza della Corte costituzionale n.131 del 2020 che vede gli artt. 55-57 del Codice del Terzo settore coerenti con i principi costituzionali, indicando in essi una delle più significative attuazioni del principio di sussidiarietà orizzontale.

Nel caso specifico, AISLA, in quanto rappresentante delle istanze e dei bisogni delle persone con SLA e dei loro familiari, svolge un ruolo fondamentale nella partecipazione alla programmazione sociosanitaria e nella concertazione degli interventi da attivare sul territorio, fornendo feedback e suggerimenti per il miglioramento continuo del percorso, dei servizi ed in generale delle diverse procedure assistenziali.

Il supporto dell'associazione è inoltre rilevante rispetto alle seguenti aree:

- programmi di informazione e sensibilizzazione verso la comunità
- iniziative ed eventi culturali volte al miglioramento della qualità di vita dei pazienti ed organizza momenti di interscambio di esperienze e criticità quotidiane tra pazienti e familiari
- partecipazione ai Tavoli di monitoraggio del PDTA rispetto agli indicatori definiti
- supporto attraverso il Centro di Ascolto Nazionale: composto da 18 professionisti di area sanitaria (neurologi, pneumologi, Medici Palliativisti, Fisiatri, infermieri, ecc), da consulenti legali e previdenziali e da assistenti sociali
- attività di formazione per gli operatori sanitari: ad oggi AISLA ha realizzato 515 Moduli di formazione, cui hanno partecipato 10.600 discenti; i percorsi formativi hanno una connotazione estremamente pragmatica, che privilegia sessioni pratiche e di tirocinio a quelle frontali di aula. Solo in questo modo il "sapere" può trasformarsi nel "saper fare".
- il supporto del Dipartimento delle Politiche Socio-Sanitarie: il cui obiettivo è di assicurare il costante monitoraggio sulle tematiche di natura assistenziale più rilevanti per la comunità SLA.

**PASS E COT AZIENDALI****Il PASS (Punto di Accesso Unitario dei Servizi Sanitari)**

Al fine di garantire la continuità delle cure e dell'assistenza nel territorio ai pazienti fragili con bisogno complesso la ASL di Nuoro, ai sensi di quanto previsto dalla L.R. 24/2020, ha istituito, con giusta Deliberazione del Direttore Generale n. 1154 del 18.10.2024, i PASS Ospedalieri (Punto Unitario dei Servizi Sanitari Ospedalieri) nei P.O. San Francesco e Cesare Zonchello di Nuoro e nel P.O. San Camillo di Sorgono.

Con Deliberazione del Direttore Generale n. 1081 del 2.10.2024 è stato inoltre approvato il regolamento della Centrale Operativa Territoriale Aziendale (COT) e le Linee guida Aziendali per la transizione Ospedale – Territorio. I PASS aziendali, costituiti da un'equipe multi-professionale (Assistenti Sociali, Infermieri e medico referente), afferiscono alla SC Qualità, Governo Clinico e Gestione dei Processi Clinici e Logistici e:

- svolgono la propria attività all'interno dei Presidi Ospedalieri in stretta collaborazione con le UU.OO., con la COT e i Servizi Territoriali preposti al fine di garantire l'individuazione e la presa in carica globale del paziente fragile a partire dal primo giorno di ricovero e sino alla dimissione, attraverso la sinergica integrazione della rete-ospedale territorio.
- operano in maniera trasversale e pro-attiva in tutti i reparti, supportando il personale nella raccolta delle informazioni socio-sanitarie, fornendo consulenza specifica in ambito sanitario e sociale ai pazienti che ne necessitano.
- stratificano il bisogno socio-sanitario del paziente avvalendosi di documentazione clinica e schede valutative con valenza predittiva e dotate di punteggi per l'identificazione precoce del bisogno semplice e/o complesso, con la collaborazione delle U.U.O.O. che hanno in carico il paziente.
- supportano ogni paziente fragile che si trovi in situazione di vulnerabilità a causa di una condizione sanitaria o sociale sin dal momento dell'ingresso in ospedale.
- contribuiscono altresì, interfacciandosi con la COT e con la rete di servizi e professionisti ospedalieri e territoriali, a ridurre l'incidenza dei ricoveri ripetuti o impropri secondari a dimissioni non protette/pianificate.

Al fine di garantire la funzionalità e la tempestività dei percorsi attivabili attraverso i PASS Aziendali, è indispensabile che all'interno di ogni U.U.O.O. siano individuate figure di riferimento che a partire dalle 24 ore e entro le 72 ore, anche con l'eventuale supporto degli infermieri del PASS, compilino la scheda di valutazione Blaylock Risk Assessment Screenin Score (BRASS) sul sistema GARSIA.

Si rammenta che la scheda BRASS è utile a identificare precocemente i pazienti eleggibili a una dimissione protetta. Ogni scheda con rischio medio-alto verrà analizzata e trasmessa dal PASS alla COT aziendale che, a sua volta, monitora l'intero processo di degenza e richiede l'attivazione del PUA/UVT al fine di valutare il miglior setting di cura post dimissione per il paziente.

Pertanto:

- all'atto del ricovero di ciascun paziente, tra le 24 e le 72 ore, è necessario procedere alla compilazione della scheda di valutazione Blaylock Risk Assessment Screening Score (BRASS) sul sistema GARSIA con il supporto degli infermieri facenti parte del PASS in modo da segnalare alla Centrale Operativa Territoriale l'avvenuto ricovero del paziente al fine di garantire una rapida individuazione di coloro che necessitano di dimissione protetta;
- alla compilazione delle schede di valutazione regionali (SVAMA, CIRS, BHARTEL, ECC) sul sistema SISAR per quei pazienti identificati come eleggibili al percorso di dimissione protetta dal PASS Ospedaliero per rappresentare il quadro clinico del paziente e garantire l'ideale valutazione del setting di cura all'atto della dimissione.
- Alla dimissione, anche durante i giorni festivi e nel fine settimana dei pazienti, previa verifica della possibilità per il malato di rientrare al proprio domicilio in situazione di sicurezza e con gli ausili ritenuti necessari.

### **La Centrale Operativa Territoriale (COT)**

La Centrale Operativa Territoriale (COT) ha il compito di facilitare e ottimizzare la gestione del paziente, attraverso una valutazione a 360° dei bisogni socio-sanitari di assistiti fragili, di fornire un accesso guidato nella rete di servizi territoriali e, nei casi di dimissione protetta ospedaliera, un orientamento guidato verso un'assistenza domiciliare integrata, semiresidenziale o residenziale. Avrà inoltre funzioni di coordinamento e collegamento dei diversi servizi sanitari territoriali, socio-sanitari e ospedalieri, nonché della rete dell'emergenza-urgenza, per garantire continuità assistenziale, accessibilità e integrazione delle cure e coordinare e monitorare le transizioni da un luogo di cura ad un altro. Inoltre la COT svolgerà una funzione di raccordo tra i diversi servizi e soggetti coinvolti nel processo assistenziale, appartenenti talvolta a setting assistenziali diversi, supportandoli nella gestione dei processi di transizione da un luogo di cura e/o da un livello clinico/assistenziale all'altro. La COT costituisce pertanto uno strumento organizzativo innovativo, in quanto svolge funzioni di coordinamento degli interventi per la presa in carico dell'assistito e di raccordo tra le attività territoriali, sanitarie e socio-sanitarie, ospedaliere e dialoga con la rete dell'emergenza urgenza. La COT di Nuoro ha sede presso la Casa della Comunità San Francesco al terzo piano.

**Il ruolo della COT nel coordinamento e monitoraggio della salute al domicilio – telemonitoraggio e/o telecontrollo**

Il DM 29 aprile 2022 definisce il ruolo della COT nel coordinamento dei servizi di telemedicina, tra i quali il telemonitoraggio e il telecontrollo della salute.

**I Fase – Identificazione del bisogno e presa in carico della richiesta**

Nell'ambito dell'assistenza territoriale, il telemonitoraggio può essere richiesto da un medico (MMG/PLS, specialista) che ravvisa la necessità di monitorare da remoto, in maniera continuativa ed automatica i parametri vitali di un paziente mediante l'utilizzo di dispositivi e sensori certificati forniti dall'Azienda sanitaria.

La COT visualizza la richiesta, prendendola in carico ed informando la Centrale operativa ADI.

Nel caso in cui venga ravvisata la necessità di coordinare ulteriori setting e professionisti, la COT attiverà l'UVM al fine di valutare la richiesta di attivazione del telemonitoraggio e/o telecontrollo.

prende in carico la richiesta;

informa la Centrale Operativa ADI;

attiva, qualora necessario, l'UVM per la valutazione della richiesta,

visualizza le schede di valutazione e, se necessario, integra informazioni sul caso comunicandole all'UVM.

**II Fase – Attivazione ed erogazione**

L'attivatore del telemonitoraggio/telecontrollo è la COT.

La consegna dei dispositivi prescritti e la formazione di paziente e/o caregiver è in carico al personale sanitario che segue il paziente (eventualmente coadiuvato da personale tecnico per l'installazione e l'avvio degli stessi)

La COT monitora che la consegna dei dispositivi prescritti sia avvenuta con successo.

Il servizio di telemonitoraggio/telecontrollo, inteso come l'accesso alla piattaforma, il settaggio dei valori soglia, ecc., è erogato dal Centro servizi per la telemedicina (così come individuato dalla Regione), il cui supporto viene richiesto dalla COT e/o dagli operatori che erogano l'assistenza. Il Centro servizi si occuperà di fornire assistenza tecnica e servizio di help desk di secondo livello (supporto tecnico) in caso di necessità (attraverso canali, orari e giornate definiti).

Il telecontrollo avviene attraverso il contributo attivo del paziente/caregiver che fornisce dati relativi al proprio stato di salute (es. questionari, sintomi, parametri fisiologici, esercizio fisico, alimentazione, aderenza alla terapia farmacologica, ecc.) agli operatori tramite una piattaforma digitale.

La gestione degli allarmi del telemonitoraggio/ telecontrollo generati dalla piattaforma prevede la stesura di uno specifico protocollo

## CONSULTO PSICOLOGICO

Da gennaio 2025 è attiva in Asl 3 la SC di Psicologia Aziendale, a cui afferiscono i Dirigenti Psicologi che si occupano dell'assistenza psicologica nei vari contesti clinici e assistenziali dell'Azienda.

L'intervento psicologico si articola su diversi livelli ed è rivolto a pazienti con differenti patologie, familiari/caregiver e operatori sanitari, in un'ottica integrata di cura e di sostegno.

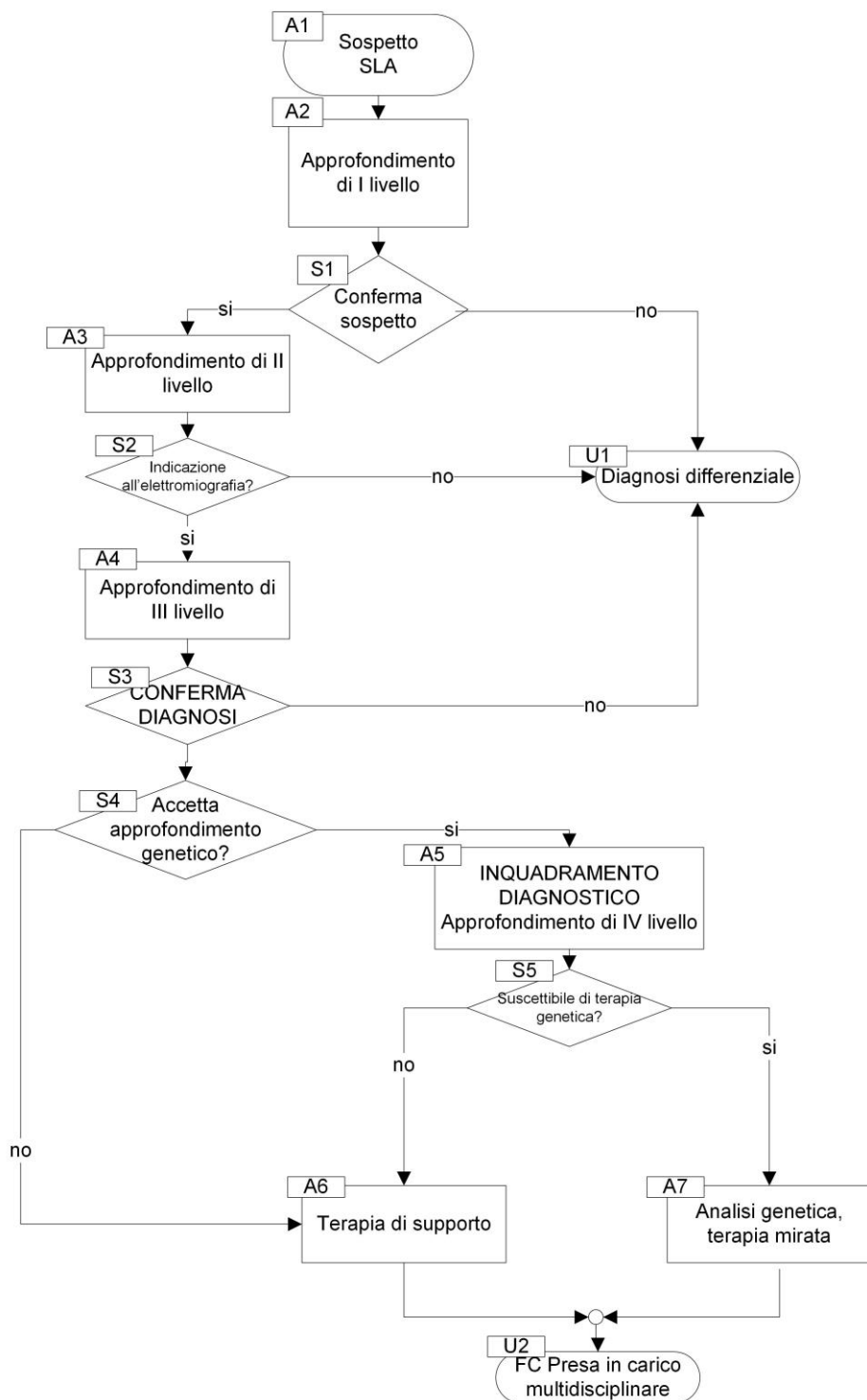
Lo psicologo collabora con il reparto, garantendo un percorso psicologico integrato e multidisciplinare ai pazienti e ai loro familiari, promuovendo il benessere

emotivo, cognitivo e comportamentale dal momento della diagnosi fino al trattamento e al follow-up, nell'ambito del percorso diagnostico, terapeutico e assistenziale. Nello specifico, supporta il paziente nella gestione dell'impatto emotivo e psicologico legato alla diagnosi, all'andamento cronico e alle eventuali fasi di ricaduta della malattia; monitora le funzioni cognitive, emotive e comportamentali in sinergia con il reparto di Neurologia; promuove strategie di coping efficaci, interventi di supporto psicosociale e attività di empowerment volte a favorire l'adattamento individuale e familiare nei processi riorganizzativi della malattia cronica.

L'inserimento dello psicologo aziendale all'interno del PDTA, rappresenta sia un valore aggiunto, che una componente essenziale per assicurare un approccio centrale e integrato. Tale collaborazione costituisce una best practice che promuove un'assistenza realmente centrata sulla persona, in linea con i principi della medicina moderna e delle reti assistenziali multidisciplinari.

## 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> <p>Qualora il sospetto clinico venga formulato da uno specialista ambulatoriale o da un medico non neurologo, è possibile richiedere una valutazione neurologica presso il Centro di Riferimento tramite la Piattaforma Ambulatoriale. Il medico che formula il sospetto dovrà emettere una DEM per Visita Neurologica – Primo Accesso con priorità B, dopodiché il CUP provvederà alla prenotazione. In attesa della programmazione della visita con il neurologo del Centro, potrà essere valutata la possibilità di attivare un teleconsulto attraverso le piattaforme di telemedicina aziendali o regionali, secondo modalità che saranno successivamente definite.</p>
A2	APPROFONDIMENTO I LIVELLO	<p>L'approfondimento di I livello comprende:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Valutazione clinico-anamnestica</li> <li>- Anamnesi ed EO</li> <li>- Esami ematochimici:</li> </ul> <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> <p>Una volta posto il sospetto clinico di malattia del motoneurone è consigliabile eseguire un ECG.</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> <p>Vengono generalmente ricoverati in regime DH i pazienti ad esordio bulbare/respiratorio e che necessitano di PEG/J.</p>
A3	APPROFONDIMENTO II LIVELLO	<p>L'approfondimento di II livello comprende i seguenti esami radiologici:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-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</li> <li>-RMN midollo e rachide in toto;</li> </ul> <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>

<b>S2</b>	<b>INDICAZIONI ALL'ELETTROMIOGRAFIA?</b>	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).
<b>U1</b>	<b>DIAGNOSI DIFFERENZIALE</b>	<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 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"> <li>• la mielo-radicolopatia cervicale su base artrosica e la radicolopatia lombo-sacrale;</li> <li>• 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;</li> <li>• la miastenia, che può presentarsi con disturbi bulbari e presentare negatività degli anticorpi antirecettore e non chiara positività dei test di stimolazione ripetitiva;</li> <li>• 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;</li> <li>• le patologie encefaliche e midollari di natura compressiva (tumori), infiammatoria (sclerosi multipla) o vascolare, riconosciute attraverso le neuroimmagini;</li> <li>• alcune malattie sistemiche, infiammatorie o metaboliche che possono essere escluse attraverso gli esami ematochimici;</li> <li>• la “sindrome da crampi e fascicolazioni benigne” differenziata attraverso esame clinico ed elettromiografico.</li> </ul>
<b>A4</b>	<b>APPROFONDIMENTO III LIVELLO</b>	<p><b>Elettromiografia</b></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</p>

di conduzione lungo le fibre motorie. Pertanto, EMG e ENG consentono di escludere altri processi patologici (neuropatie).

#### **PEM**

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.

#### **Esami ematochimici di approfondimento**

Tali esami devono essere eseguiti solo in casi selezionati:

Immunolettroforesi, 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

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.

#### **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).

#### **Biopsia muscolare e biopsia di nervo**

In casi selezionati per la diagnosi differenziale in caso di sospetto di altre patologie neuromuscolari.

#### **Valutazione Neuropsicologica**

Necessaria per identificare precocemente eventuali compromissioni cognitive e comportamentali associate alla patologia, monitorare nel tempo l'evoluzione del profilo neuropsicologico e psicologico, valutare l'impatto delle disfunzioni cognitive e affettive sul funzionamento quotidiano, sociale e lavorativo, contribuire alla definizione di un eventuale intervento riabilitativo o psicoeducazionale, fornire eventuale indicazione di supporto psicologico per la gestione dei vissuti emotivi e l'adattamento alla patologia.

<b>S3</b>	<b>CONFERMA DIAGNOSI</b>	<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"> <li>- segni di degenerazione del secondo motoneurone all'esame clinico ed elettromiografico nei muscoli interessati, oppure al solo esame elettromiografico in muscoli clinicamente non interessati.</li> <li>- 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.</li> </ul> <p>La compromissione muscolare deve partire in una delle seguenti quattro "regioni": bulbare, cervicale/brachiale, toracica, lombo-sacrale, e successiva diffusione alle altre;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 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.</li> </ul> <p>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;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 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;</li> <li>- 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;</li> <li>- 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;</li> <li>- 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.</li> </ul> <p>La diagnosi di SLA comporta l'inserimento nel Registro delle Malattie Rare con conseguente attivazione dell'esenzione per patologia.</p>
<b>S4</b>	<b>ACCETTA APPROFONDIMENTO GENETICO?</b>	<p>Si propone al paziente prelievo ematico per approfondimento genetico.</p>
<b>A5</b>	<b>INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO (APPROFONDIMENTO DI IV LIVELLO)</b>	<p>Esecuzione esami ematochimici (2 provette emocromo EDTA che verranno inviati al laboratorio del <b>Centro Sclerosi Multipla di Cagliari – Binaghi, Via is - Guadazzonis, 2 CA</b>)</p> <p><b>Analisi genetica</b>        La presenza di mutazioni in uno dei principali geni correlati alla SLA (C9orf72; TARDBP; SOD1; FUS) supporta il sospetto diagnostico in presenza di</p>

		sintomatologia clinica suggestiva, in particolare soprattutto in familiarità nota per patologia neurodegenerativa
<b>S5</b>	<b>SUSCETTIBILE DI TERAPIA GENETICA?</b>	In caso di stato di portatore di mutazione a carico di SOD1 indicazione a terapia con Tofersen.
<b>A6</b>	<b>TERAPIA DI SUPPORTO</b>	<p>Ad eccezione dei pazienti portatori di mutazione a carico di SOD1, si procede con Terapia di supporto che prevede:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>· Riluzolo x os</li> <li>· integratori vari</li> <li>· vitamine (creatina, antiossidanti, vit.E etc..)</li> </ul> <p><b>Terapia sintomatica</b></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><b>Terapia antispastica sistemica o locale</b></p> <p>Per maggiori dettagli si veda l'Allegato NU0013_ALL.004_TERAPIA SINTOMATICA</p>
<b>A7</b>	<b>CONSULENZA GENETICA, TERAPIA MIRATA</b>	In caso di necessità (riscontro di varianti potenzialmente associate) si invia caso centri esterni (AOU SS/ ARNAS Brotzu)
<b>U2</b>	<b>FC PRESA IN CARICO MULTIDISCIPLINARE</b>	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](http://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 Scl 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/NEJMr1603471.
- 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.

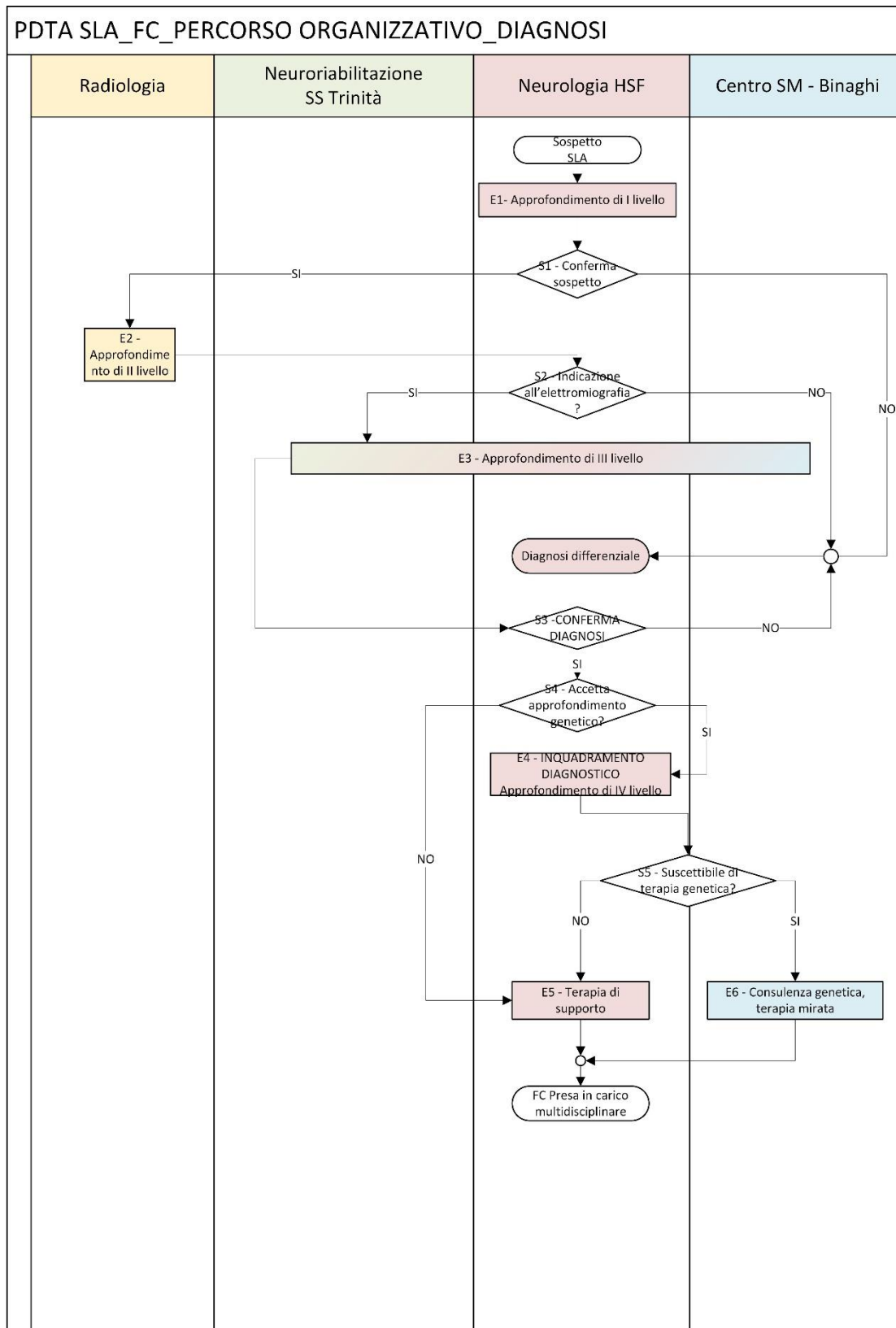
- Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, et al. *Neurology* 2005;65:1264-7.
- Percorso assistenziale e scelte terapeutiche nella Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA). Mario Sabatelli. *Medicina e Morale* 2018/2: 157-174.
- Practice 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, Boumédiène 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.
- Clinical Practice Guideline for Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Chung Hyun Tae Gut and Liver 2024;18:10-26
- Dietary advice with or without oral nutritional supplements for disease-related malnutrition in adults. Baldwin C, Weekes CE. *Cochrane database syst rev.* 2011:cd002008.
- Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease - Sulistyo A, Abrahao A, Freitas ME, Ritsma B, Zinman L *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2023, Issue 8. Art. No.: CD004030.
- Espen guidelines on definitions and terminology of clinical nutrition. *clin nutr.* 2017;36:49-64 cederholm t, barazzoni r, austin p, ballmer p, biolo g, bischoff sc, et al.
- GLIM consensus approach to diagnosis of malnutrition: A 5-year update *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2025 May;49(4):414-427. doi: 10.1002/jpen.2756. Epub 2025 Apr 14
- GLIM Criteria for the Diagnosis of Malnutrition: A Consensus Report From the Global Clinical Nutrition Community Cederholm T. et Al - 2019 Feb;38(1):1-9.
- Gastrostomy tube placement is safe in advanced amyotrophic lateral sclerosis - Kak M, Issa NP, Roos RP, Sweitzer



BJ, Gottlieb O, Guralnick A, et al. Neurological Research 2017;39(1):16-22.

- Incidence of dysphagia-related safety incidents in older adults across feeding Jensen GL, Cederholm T Et Al - JPEN J Parenter Enteral Nutr. 2019 Jan;43(1):32-40.
- A systematic review and meta-analysis Yingying Zhang – JNHA - The Journal of nutrition, health and aging 29 (2025) 100522
- Percutaneous endoscopic gastrostomy: Indications, technique, complications and management. Ata A Rahnamaiazar, Amir A Rahnamaiazar, Rozhin Naghshizadian, Amparo Kurtz, Daniel T Farkas- *World J Gastroenterol* 2014 June 28; 20(24): 7739-7751
- Percutaneous Endoscopic Gastrostomy: Procedure, Complications And Management Hyung Choi, Yu Kyung Cho- *Brain Neurorehabil.* 2022 Mar;15(1):e2
- Sarcopenia: revised European consensus on definition and diagnosis. Cruz-Jentoft AJ, Bahat G, Bauer J et al. *Age and Ageing* 2019; 48: 16-31.
- To PEG or not to PEG that is the question- Thomas Welbank<sup>1</sup> and Matthew Kurien<sup>1</sup> *Proceedings of the Nutrition Society* (2021), 80, 1–8

**IL PERCORSO ORGANIZZATIVO  
FLOW-CHART PERCORSO ORGANIZZATIVO – PRIMA DIAGNOSI SLA**



**MATRICE RESPONSABILITA'**

EVENTO E1	Approfondimento di I livello - NEUROLOGIA
<b>Figure coinvolte e relative attività</b>	Il medico neurologo esegue valutazione clinico-strumentale, anamnesi ed EO Se il pz non è ricoverato emette DEM per Esami ematochimici e ECG Vengono generalmente ricoverati in regime DH i pazienti ad esordio bulbare/respiratorio e che necessitano di PEG/J. Se il pz è in regime di ricovero ordinario o DH, l'infermiere esegue esami ematochimici ed ECG.
<b>Logistica</b>	Reparto di Neurologia in caso di ricovero; HSF, piano 13 Piattaforma ambulatoriale HSF Ambulatorio neurologico territoriale
<b>Tempistiche</b>	Gli esami ematochimici devono essere eseguiti entro 7/10 giorni
<b>Documentazione prodotta</b>	DEM per EE ed ECG (89.52) DEM per visita neurologica di controllo (89.01)
<b>Allegati</b>	Referto vista neurologica Referto EE
<b>Indicazioni al paziente</b>	n.a.
<b>Alert particolari (indirizzati agli Operatori)</b>	n.a.
<b>Rischi correlati</b>	n.a.
<b>Obiettivi/traguardi sanitari</b>	Diagnosi precoce

EVENTO E2	Approfondimento di II livello – RADIOLOGIA (RMN ENCEFALO/ RMN MIDOLLO E RACHIDE)
<b>Figure coinvolte e relative attività</b>	<b>Personale amministrativo radiologia:</b> accettazione paziente (le prenotazioni afferiscono al CUP nelle more dell'attivazione di un percorso interno) <b>Infermiere radiologia:</b> inserimento catetere venoso periferico e somministrazione MDC se prescritto. Assistenza infermieristica al paziente prima, durante e dopo la procedura <b>Tecnico Radiologo:</b> esecuzione esame <b>Medico Radiologo:</b> informativa al paziente e consegna del Modulo Informativo coi criteri di esclusione dall'esame diagnostico prescrizione MDC referta esame consenso informato + firma modulo informativo (criteri in out)
<b>Logistica</b>	Radiologia HSF
<b>Tempistiche</b>	10 giorni
<b>Documentazione prodotta</b>	Referto esame strumentale datato e firmato Consenso informato Modulo informativo da consegnare al paziente
<b>Allegati</b>	n.a.
<b>Indicazioni al paziente</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li><b>Claustrofobia:</b> segnalare la presenza di claustrofobia per valutare eventuale sedazione preventiva.</li> <li><b>Presenza di Pacemaker (PM):</b></li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Se il PM è di nuova generazione (RMN compatibile – "safe on"), attivare la modalità RMN-safe prima dell'esame.</li> <li>– Se non RMN-compatibile, l'esame RMN è controindicato.</li> <li>• <b>Insufficienza renale cronica (IRC):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– In caso di utilizzo del mezzo di contrasto assicurarsi di una adeguata idratazione previa valutazione della funzionalità renale.</li> </ul> </li> </ul>
<b>Alert particolari (indirizzati agli Operatori)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Allergia al Mezzo di Contrasto (MdC) e Nefropatia:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Applicare il protocollo aziendale per la preparazione del paziente in caso di allergia al mezzo di contrasto o in caso di nefropatia</li> <li>– Valutare la funzionalità renale (eGFR) pre-esame</li> </ul> </li> <li>• <b>Criteri di esclusione/inclusione per RMN:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Verificare la presenza di protesi o dispositivi impiantabili ferromagnetici</li> </ul> </li> </ul>
<b>Rischi correlati</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Reazione avversa al mezzo di contrasto</li> <li>• Complicanze renali da RMN con MdC</li> </ul>
<b>Obiettivi/traguardi sanitari</b>	Evidenziare lesioni lungo le vie motorie piramidali ed escludere patologie compressive, infiammatorie o infiltrative, che possono causare segni di interessamento del primo o secondo motoneurone.

EVENTO E3a	Approfondimento di III livello – NEUROLOGIA: ELETTROMIOGRAFIA
<b>Figure coinvolte e relative attività</b>	<b>Infermiere DH o ambulatoriale:</b> accoglienza e registrazione paziente <b>Medico Neurologo o Neurofisiologo:</b> esecuzione ed interpretazione esame ad ago; interpretazione e refertazione esami elettrofisiologici. <b>Tecnico elettrofisiologia:</b> esecuzione esami elettrofisiologici
<b>Logistica</b>	San Francesco – Neurologia, piano 13 [NB: in caso di impossibilità ad eseguire l'esame presso la nostra azienda, il Medico Neurologo programma l'esecuzione dell'esame presso centri esterni, generalmente il SS Trinità di Cagliari]
<b>Tempistiche</b>	15 gg
<b>Documentazione prodotta</b>	n.a.
<b>Allegati</b>	n.a.
<b>Indicazioni al paziente</b>	n.a.
<b>Alert particolari (indirizzati agli Operatori)</b>	n.a.
<b>Rischi correlati</b>	n.a.
<b>Obiettivi/traguardi sanitari</b>	n.a.

EVENTO E3b	Approfondimento di III livello – NEUROLOGIA: RACHICENTESI
<b>Figure coinvolte e relative attività</b>	<b>Infermiere:</b> preparazione materiale ed allestimento campo; collaborazione col medico neurologo durante la procedura <b>OSS:</b> collabora al posizionamento corretto del paziente <b>Medico neurologo:</b> esecuzione della procedura
<b>Logistica</b>	Dove: San Francesco – Neurologia
<b>Tempistiche</b>	30 gg
<b>Documentazione prodotta</b>	Referto Rachicentesi
<b>Allegati</b>	<i>n.a.</i>
<b>Indicazioni al paziente</b>	Indicazione al paziente: posizione prona per 2 ore; supino per 6/8 ore
<b>Alert particolari (indirizzati agli Operatori)</b>	Rischio cefalea post procedurale/ emorragie
<b>Rischi correlati</b>	//
<b>Obiettivi/traguardi sanitari</b>	Diagnosi differenziale

EVENTO E3c	Approfondimento di III livello – PEM e BIOPSIA MUSCOLARE/DI NERVO
<b>Figure coinvolte e relative attività</b>	<p>Sono eseguibili presso altri centri:</p> <p>PEM: Binaghi/SS Trinità. Il Medico neurologo che ha in carico il paziente emette DEM con codice R99 (Accertamento per sospetto di malattie rare)</p> <p>Biopsia muscolare: Centro Sclerosi Multipla – Ospedale Binaghi, Cagliari (in questo caso verrà aperto un ricovero DH)</p> <p>In entrambi i casi il medico neurologo che ha in carico il paziente prende contatti con il Centro di riferimento dove verrà garantita la prestazione.</p>

EVENTO E3d	Approfondimento di III livello – TEST NEUROPSICOLOGICI
<b>Figure coinvolte e relative attività</b>	<b>Medico Neurologo:</b> emette DEM con i seguenti codici: 94.01.2, 94.02.1, 94.08.1, 94.08.2. (L'accesso è garantito attraverso sistema CUP)  <b>Neuropsicologa:</b> esecuzione valutazione psicometrica II livello
<b>Logistica</b>	Ambulatorio di Neuropsicologia c/o reparto di Neurologia P.O. San Francesco.
<b>Tempistiche</b>	Entro 30gg il paziente è preso in carico e vengono effettuati 1-2 incontri in base alla complessità del quadro clinico, alla tenuta attentiva, all'affaticamento, al distress, con durata media per incontro di 90 minuti
<b>Documentazione prodotta</b>	Redazione di una relazione neuropsicologica contenente: anamnesi clinica e psicosociale, batteria di test utilizzata, risultati e interpretazione, eventuali indicazioni riabilitative e terapeutiche. Rapporti di monitoraggio. Documento integrato nella cartella clinica del paziente.
<b>Allegati</b>	<i>n.a.</i>
<b>Indicazioni al paziente</b>	Il paziente viene informato circa: <ul style="list-style-type: none"> <li>- la finalità della valutazione,</li> <li>- la possibilità di più sedute,</li> <li>- la modalità di svolgimento e la durata prevista,</li> <li>- l'importanza della collaborazione durante il testing.</li> </ul>
<b>Alert particolari (indirizzati agli Operatori)</b>	<i>n.a.</i>
<b>Rischi correlati</b>	<i>n.a.</i>
<b>Obiettivi/traguardi sanitari</b>	Individuare precocemente compromissioni cognitive anche lievi, monitorare l'andamento nel tempo, attivare interventi riabilitativi mirati al potenziamento delle abilità cognitive residue e all'adozione di strategie compensative favorendo l'adattamento funzionale del paziente, attivare percorso di supporto psicologico per la gestione dei cambiamenti emotivi e cognitivi legati alla patologia.

E4	Inquadramento diagnostico – NEUROLOGIA e CENTRI SPECIALISTICI
<b>Figure coinvolte e relative attività</b>	Le infermiere del DH eseguono il prelievo ematico (2 provette EDTA) e si occupano della loro corretta conservazione fino all'invio al Laboratorio specialistico del Centro Sclerosi Multipla di Cagliari – Binaghi, Via is Guadazzonis, 2 CA
<b>Logistica</b>	Ambulatorio DH Neurologia 13mo piano
<b>Tempistiche</b>	Lunedì o martedì perché il trasporto è previsto mercoledì mattina (a Cagliari, centro SM) Il referto giunge mediamente in 60gg
<b>Documentazione prodotta</b>	Consenso informato impegnative per prelievo con codice R99 nel caso di sospetto, con codice RF0100 nel caso di diagnosi già confermata.
<b>Allegati</b>	<i>n.a.</i>
<b>Indicazioni al paziente</b>	<i>n.a.</i>
<b>Alert particolari (indirizzati agli Operatori)</b>	<i>n.a.</i>
<b>Rischi correlati</b>	<i>n.a.</i>
<b>Obiettivi/traguardi sanitari</b>	<i>n.a.</i>

EVENTO E5	Terapia di supporto – NEUROLOGIA
<b>Figure coinvolte e relative attività</b>	<p>Medico Neurologo ospedaliero: prescrive terapia di supporto mediante piano terapeutico annuale con codice esenzione RF0100 per: Riluzolo x os; integratori vari; vitamine (creatina, antiossidanti, vit.E etc..)</p> <p>TERAPIA SINTOMATICA: Il medico neurologo (sia ospedaliero che territoriale) prescrive la terapia sintomatica come da Allegato NU0013_ALL.004_TERAPIA SINTOMATICA</p> <p>L'Iniezione di tossina botulinica è eseguibile presso Centri esterni (ad es. ARNAS Brotzu)</p> <p>Il Medico Neurologo territoriale può gestire la terapia sintomatica del paziente in Follow Up ambulatoriale in fase di stabilità clinica; inoltre ha in carico i pazienti del territorio in Ventilazione Meccanica e PEG/J. Sono in fase di attivazione modalità di teleconsulto tra Neurologo territoriale e Neurologo del Centro di riferimento.</p>
<b>Logistica</b>	<i>n.a.</i>
<b>Tempistiche</b>	<i>n.a.</i>
<b>Documentazione prodotta</b>	<i>n.a.</i>
<b>Allegati</b>	<i>n.a.</i>
<b>Indicazioni al paziente</b>	<i>n.a.</i>
<b>Alert particolari (indirizzati agli Operatori)</b>	<i>n.a.</i>

**Rischi correlati***n.a.***Obiettivi/traguardi sanitari**

Miglioramento significativo della qualità di vita del paziente e dei care-givers, con impatto positivo anche in termini di sopravvivenza.

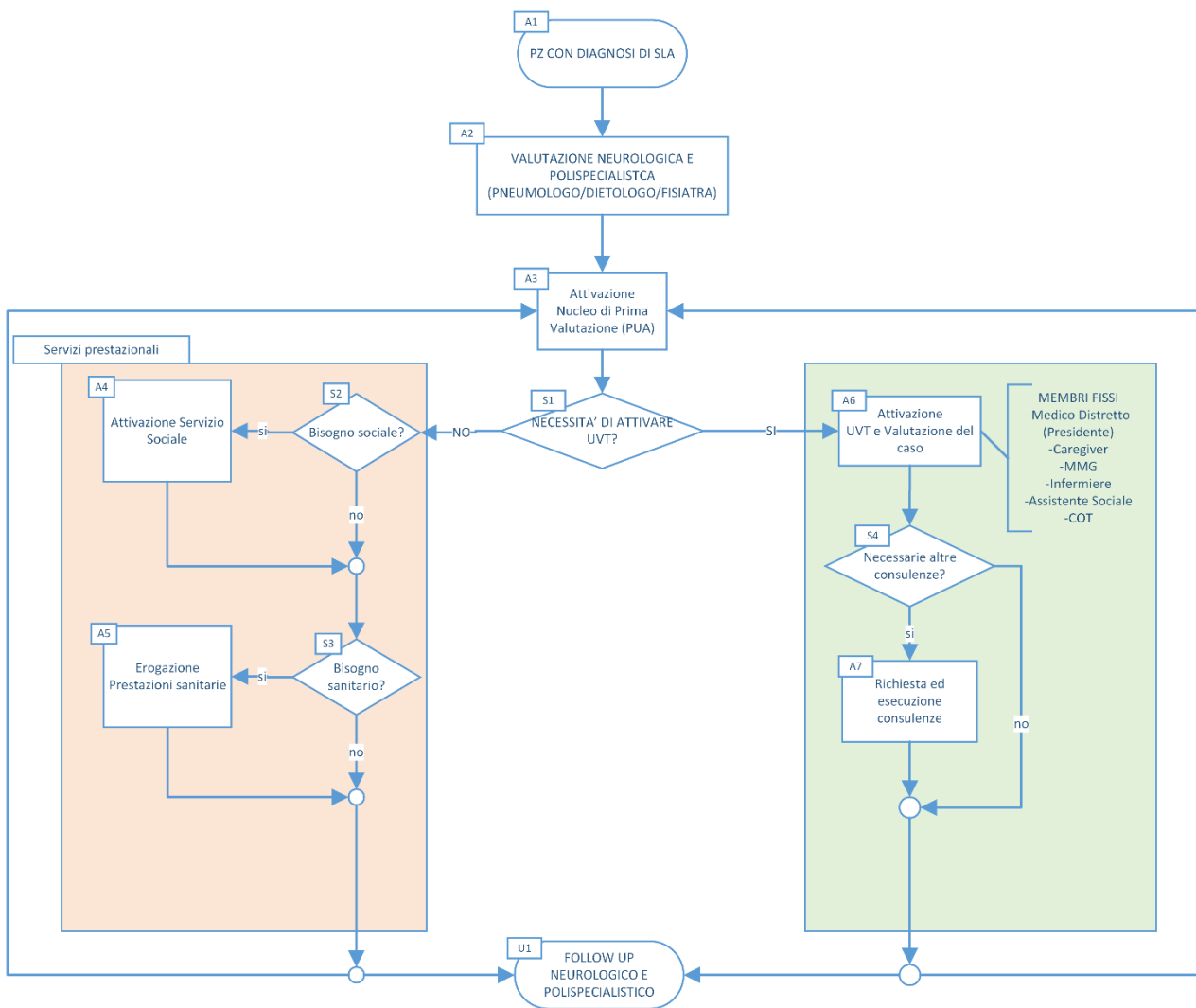
**EVENTO E6****Consulenza genetica, terapia mirata – CENTRI ESTERNI****Figure coinvolte e relative attività**

In caso di riscontro di varianti potenzialmente associate si invia il caso presso Centri esterni di riferimento (AOU SS e ARNAS Brotzu).



## 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 dà comunicazione alla COT per una concomitante presa in carico mediante compilazione della scheda di arruolamento [All.001] da inviare a <a href="mailto:arruolamento.cot@aslnuoro.it">arruolamento.cot@aslnuoro.it</a>.</p> <p>Se il paziente è ricoverato, entro 24h/48h 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 etc..) mediante compilazione della scheda di arruolamento da inviare a <a href="mailto:arruolamento.cot@aslnuoro.it">arruolamento.cot@aslnuoro.it</a>.</p> <p>Se il primo contatto avviene tramite PUA, questo deve darne comunicazione via mail alla COT preferibilmente tramite compilazione della Scheda di arruolamento.</p> <p>Il paziente con Diagnosi di SLA segue un follow up periodico e multispecialistico.</p>
A2	VALUTAZIONE NEUROLOGICA E POLISPECIALISTICA	<p><b>PRIME VALUTAZIONI:</b></p> <p><b>La valutazione neurologica</b> e dello stato generale prevede:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-esame neurologico;</li> <li>-esame della forza e del tono muscolare e valutazione della deambulazione;</li> <li>-valutazione dell'autonomia nelle attività di vita quotidiane semplici e complesse mediante utilizzo di scale specifiche;</li> <li>-valutazione della compromissione respiratoria (se bronchiti/polmoniti o presenza di apnee notturne, segni di ipoventilazione notturna, etc...);</li> <li>-valutazione della compromissione cardiaca (se sincopi, alterazioni del ritmo, ipotensione etc...);</li> <li>-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);</li> <li>-valutazione dei disturbi del linguaggio, della masticazione e della deglutizione.</li> </ul> <p>La <b>prima valutazione pneumologica</b> 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"> <li>-anamnesi ed EO;</li> <li>-EGA;</li> </ul>

-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 prima **valutazione deglutologica (FEES)** è garantita a tutti i pazienti con diagnosi di SLA per permettere una presa in carico precoce, identificare tempestivamente eventuali disfunzioni, fornire indicazioni cliniche mirate al monitoraggio di segni e sintomi e predisporre il paziente, anche dal punto di vista psicologico, all'eventuale successiva necessità di presidi assistivi.

La priorità dell'intervento è determinata dalla tipologia di esordio: in presenza di esordio bulbare (ancora in fase diagnostica) o in caso di segnalazione di disartria e/o disfagia, la valutazione deve essere effettuata in tempi brevi.

Nei casi di esordio con interessamento del secondo motoneurone, è possibile programmare la valutazione entro sei mesi dalla diagnosi. La valutazione deglutologica è richiesta dal Neurologo, dal Nutrizionista/Dietologo o dal Fisiatra mediante emissione di DEM per Valutazione monofunzionale della disfagia, cod. 93.01.9 e Videoendoscopia delle VADS, cod. 29.19.1 (due impegnative separate) da far pervenire via mail all'indirizzo [otorino.hsfnuoro@aslnuoro.it](mailto:otorino.hsfnuoro@aslnuoro.it) (indicando nell'oggetto: *Richiesta valutazione deglutologica*).

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.

		<p>La <b>valutazione fisiatrica</b> è richiesta a seguito di alterazioni o deficit rilevati alla valutazione obiettiva neurologica. Prevede:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-anamnesi ed EO generale: valutazione della motricità, della coordinazione, dell'equilibrio, della deambulazione, del ROM articolare, del tono/trofismo e della forza muscolare con Scale di Valutazione specifiche (MAS "Modified Ashworth Scale" e MRC "Medical Research Council");</li> <li>-valutazione dell'autonomia nelle attività di vita quotidiane semplici e complesse mediante utilizzo di scale specifiche (ADL "Activities of Daily Living" e IADL "Instrumental Activities of Daily Living") e identificazione della disabilità;</li> <li>-valutazione dei disturbi del linguaggio e della deglutizione;</li> <li>-valutazione delle lesioni da pressione;</li> <li>-valutazione protesica e prescrizione di ortesi/ausili/presidi;</li> <li>-definizione degli obiettivi riabilitativi, presa in carico e predisposizione del Progetto Riabilitativo Individuale e dei relativi programmi di trattamento fisioterapico e/o logopedico.</li> </ul> <p>L'intervento <b>fisioterapico</b> avviene mediante la somministrazione di scale di valutazione utili a determinare il grado di disabilità; la presa in carico prevede l'adozione di tecniche riabilitative e dell'esercizio terapeutico, i cui obiettivi sono il mantenimento dell'autonomia residua, la gestione della faticabilità, la prevenzione delle complicanze e il coinvolgimento del caregiver nel processo di cura.</p> <p>L'intervento <b>logopedico</b> viene disposto, previa valutazione fisiatrica, quando rilevati disturbi del linguaggio e/o della deglutizione, e prevede:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-valutazione della funzione deglutitoria con eventuale modificazione delle consistenze, adozione di posture di compenso e strategie comportamentali da osservare durante il pasto;</li> <li>-valutazione delle abilità comunicativo-linguistiche e della disartria;</li> <li>-proposta ed eventuale attivazione del percorso di raccolta della voce se l'intelligibilità è conservata (progetto Voice For Purpose - in collaborazione con il centro clinico NeMo);</li> <li>-presentazione di ausili comunicativi (in fase precoce, prima della perdita totale della funzione) e addestramento all'uso;</li> <li>-presa in carico finalizzata a supportare le abilità residue.</li> </ul> <p>La prima <b>consulenza psicologica</b> 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) salvo i pazienti in regime di ricovero per cui si richiede tramite Order Entry.</p> <p>Ogni valutazione dovrà essere condivisa con il Nucleo di Presa in Carico definito nel PDTA Regionale che, nell'ASL di Nuoro, coincide con il PUA/UVT distrettuale. È previsto inoltre un flusso informativo bidirezionale, affinché il PUA comunichi al medico proponente gli esiti della valutazione e le eventuali decisioni assunte.</p>
<b>A3</b>	<b>ATTIVAZIONE NUCLEO DI PRIMA VALUTAZIONE (PUA)</b>	<p>La COT inoltra la Scheda di Arruolamento al PUA territorialmente competente via mail: segreteria.pua.nuoro@aslnuoro.it</p>

		<p>pua.sorgono@aslnuoro.it pua.macomero@aslnuoro.it pua.siniscala@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"> <li>· riconoscimento dell'invalidità civile</li> <li>· esenzione per patologia</li> <li>· riconoscimento economico per malattie rare</li> <li>· avvio percorsi di cura e assistenza integrati (con coinvolgimento di tutti gli attori del percorso)</li> <li>· riconoscimento prestazioni di assist. integrativa straordinaria extra LEA per pazienti affetti da malattia rara non inseriti in CDI</li> <li>· Inserimento in CDI e/o attivazione Servizi Prestazionali</li> <li>· Progetti assistenziali personalizzati (Ritornare a casa, L.162, SAD, HCP)</li> <li>· Inserimento in riabilitazione residenziale e/o semiresidenziale</li> <li>· Inserimento in riabilitazione domiciliare externalizzata</li> <li>· Inserimento in struttura residenziale</li> <li>· Ricoveri di sollievo etc.</li> <li>· Attivazione protesica complessa/classica (Vedi Allegato NU0013_ALL.005_PROTESICA)</li> <li>· Supporto psicologico</li> </ul>
<b>S1</b>	<b>NECESSITÀ DI ATTIVARE UVT?</b>	<p>Il PUA procede con la valutazione del bisogno semplice/complesso: -per bisogno semplice si intende la necessità 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 in cui 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 e gli elementi utili per l'attivazione dell'UVT.</p> <p>La segreteria del PUA procede alla convocazione dei componenti dell'UVT via mail e avvia l'iter di arruolamento in telemonitoraggio qualora al paziente non sia ancora stato proposto.</p> <p>Sono MEMBRI FISSI dell'UVT del paziente con SLA:</p>

		-Medico Distretto (Presidente) -Caregiver -MMG -Infermiere -Assistente Sociale -COT
<b>S2</b>	<b>BISOGNO SOCIALE?</b>	Nel caso di bisogno sociale, il PUA procede inviando comunicazione via mail al Comune di residenza e/o all'Ufficio di Piano dell'Ambito Territoriale Sociale di competenza e/o altri servizi territoriali coinvolti.
<b>A4</b>	<b>ATTIVAZIONE SERVIZIO SOCIALE</b>	I Servizi Sociali territoriali effettuano la propria valutazione e procedono con gli adempimenti del caso condividendo l'informazione con il Nucleo di Presa in Carico (PUA/UVT).
<b>S3</b>	<b>BISOGNO SANITARIO?</b>	Nel caso di bisogno sanitario, il PUA procede con l'attivazione dei servizi sanitari.
<b>A5</b>	<b>EROGAZIONE PRESTAZIONI SANITARIE</b>	Esempi: -Assistenza programmata del MMG -Servizi prestazionali infermieristici (prelievo venoso, medicazioni, terapia infusione, educazione terapeutica etc..) mediante richiesta prestazione e/o impegnativa DEM compilata dal MMG -Servizio di Assistenza protesica semplice dietro prescrizione specialistica
<b>A6</b>	<b>ATTIVAZIONE UVT E VALUTAZIONE DEL CASO</b>	L'UVT definisce i setting assistenziali più appropriati (cure domiciliari/ strutture residenziali o semiresidenziali) e stila il Piano Assistenziale Individualizzato - PAI il quale prevede, tra gli altri aspetti, anche le modalità di integrazione degli accessi garantiti da Rianimazione, CDI e IFeC. Sono membri fissi dell'UVT per il paziente SLA: <ul style="list-style-type: none"> <li>· Medico di Distretto (che è il Presidente dell'UVT)</li> <li>· Neurologo</li> <li>· Caregiver</li> <li>· MMG</li> <li>· Infermiere</li> <li>· Assistente sociale</li> <li>· COT</li> <li>· PASS se paziente ricoverato</li> <li>· Rianimazione (se paziente di III livello)</li> </ul>
<b>S4</b>	<b>NECESSARIE ALTRE CONSULENZE?</b>	Qualora, nel corso della seduta UVT, emerga la necessità di ulteriori consulenze specialistiche, il Medico di Distretto/Presidente UVT o il Medico di Medicina Generale provvede all'emissione della prescrizione, indicando la specifica richiesta
<b>A7</b>	<b>RICHIEDA ED ESECUZIONE CONSULENZE</b>	Il PUA prenderà in carico la richiesta se il paziente non è in telemonitoraggio. In caso contrario il PUA trasmetterà le richieste alla COT, che, per il tramite della CTM, provvederà alla prenotazione delle visite necessarie negli slot dedicati, qualora il paziente sia in telemonitoraggio.

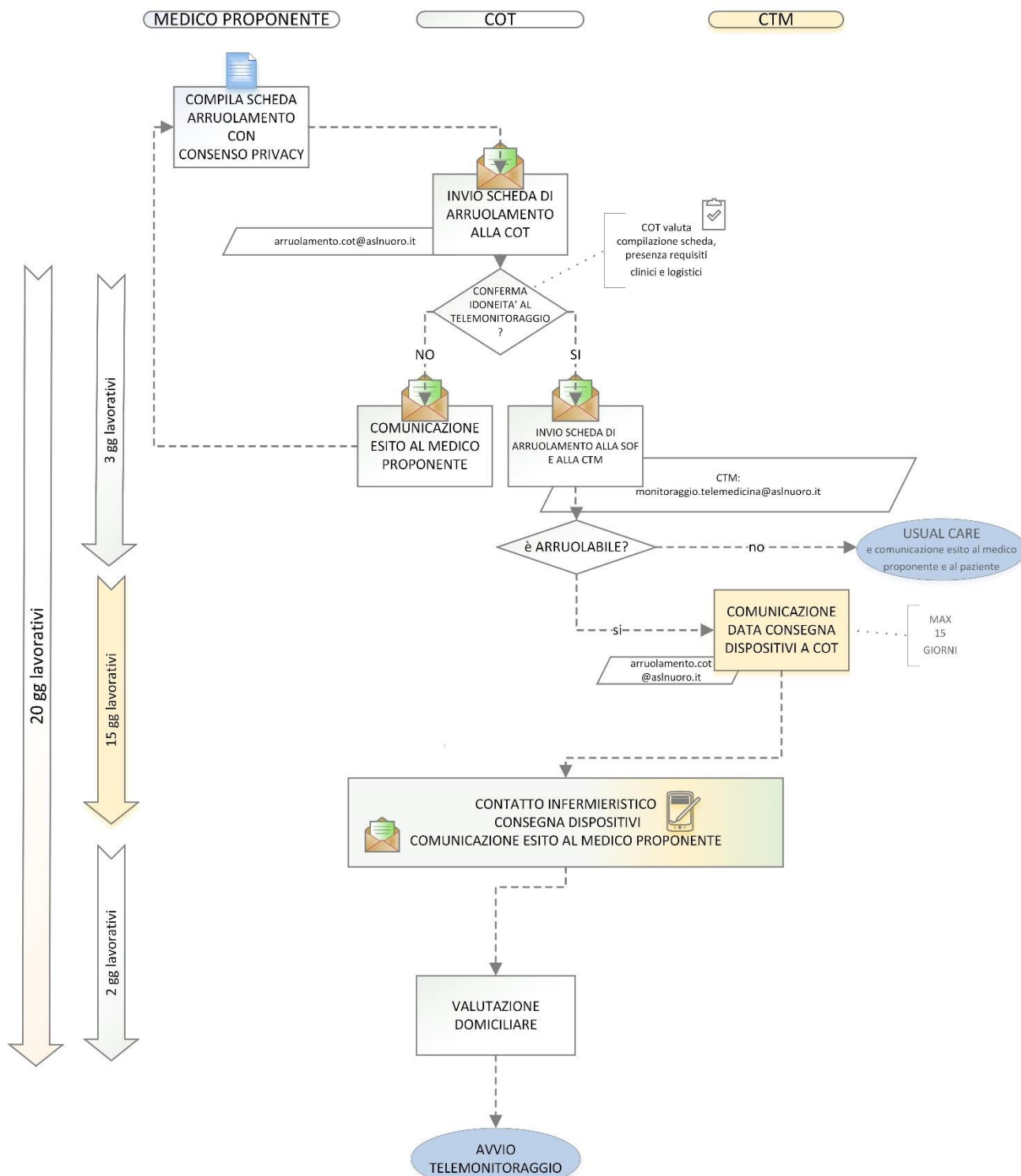
U1	FOLLOW UP NEUROLOGICO E POLISPECIALISTICO	<p>La valutazione <b>pneumologica territoriale</b> si effettua di norma ogni 3-6 mesi in relazione alla stabilità clinica ed emogasanalitica del paziente. Nel caso di valutazione domiciliare la richiesta deve pervenire dallo specialista neurologo o dal MMG.</p> <p>La valutazione pneumologica <b>ospedaliera</b> è necessaria alla prima prescrizione della NIV.</p> <p>Valutazione <b>neurologica</b> in ambulatorio SLA è prevista ogni 3 mesi in caso di stabilità respiratoria e nutrizionale presso l'Ambulatorio SLA sito al piano 0 del P.O. San Francesco (DEM per visita neurologica di controllo, agende interne dedicate).</p> <p>Il Medico Neurologo territoriale può gestire la terapia sintomatica del paziente in Follow Up ambulatoriale in fase di stabilità clinica; inoltre ha in carico i pazienti del territorio in Ventilazione Meccanica e PEG/J valutati con frequenza 3-6 mesi.</p> <p>Ogni 3/6 mesi è prevista la Consulenza <b>Dietologica</b> (DEM per visita di controllo, agende interne dedicate).</p> <p>È prevista una <b>Valutazione deglutologica</b> con esame <b>FEES</b> ogni 3-6 mesi, (DEM per Valutazione monofunzionale della disfagia, cod. 93.01.9 e Videoendoscopia delle VADS, cod. 29.19.1) tramite agende interne dedicate. Al termine di ogni visita di controllo viene programmato l'appuntamento successivo.</p> <p>Qualora uno degli specialisti coinvolti nella presa in carico del paziente, incluso il riabilitatore, rilevi un peggioramento clinico, è possibile richiedere un'anticipazione della rivalutazione, segnalando il problema all'indirizzo e-mail: <a href="mailto:otorino.hsfnuoro@aslnuoro.it">otorino.hsfnuoro@aslnuoro.it</a> (indicando nell'oggetto: <i>Richiesta valutazione deglutologica</i>) oppure contattando il numero telefonico 0784 240610.</p> <p>Ogni 3/6 mesi è prevista la Consulenza <b>Fisiatrice</b> (DEM per visita di controllo, agende interne dedicate).</p> <p>Sono previsti 5 colloqui <b>sostegno psicologico</b> e 8 colloqui di psicoterapia mediante SLOT dedicati in agende esclusive per psicoterapia e/o supporto psicologico individuale (sostegno sia al paziente che al caregiver).</p> <p>La Consulenza <b>Rianimatoria</b>, da somministrare previo PAI, è prevista 1 volta 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.</p> <p>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.</p>
----	---	--

Ogni valutazione dovrà essere condivisa con il Nucleo di Presa in Carico definito nel PDTA Regionale che, nell'ASL di Nuoro, coincide con il PUA/UVT distrettuale. È previsto inoltre un flusso informativo bidirezionale, affinché il PUA comunichi al medico proponente gli esiti della valutazione e le eventuali decisioni assunte.



## FLOW-CHART ARRUOLAMENTO IN TELEMONITORAGGIO

### FLOW CHART ARRUOLAMENTO IN CTM

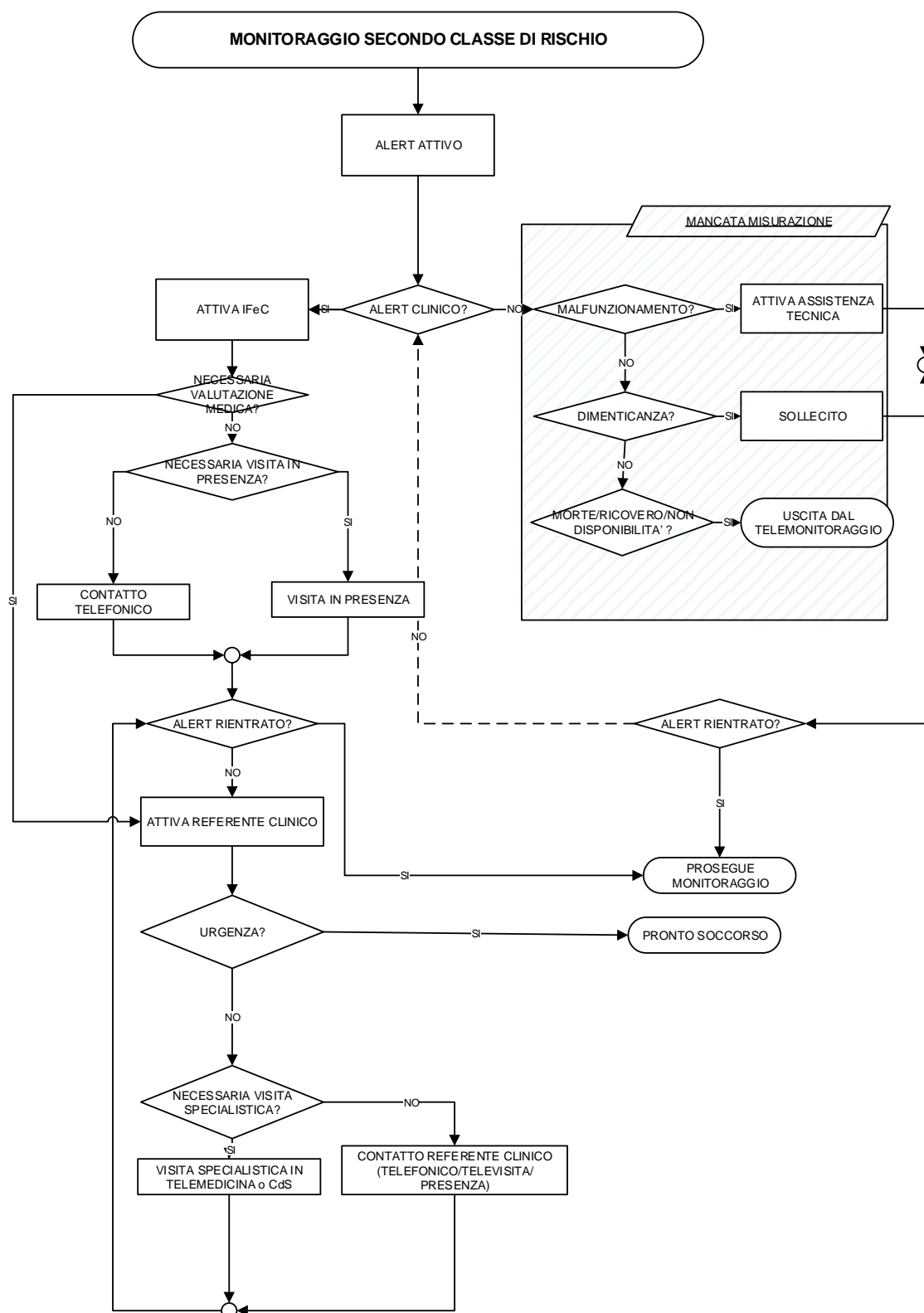


**LEGENDA FLOW CHART ARRUOLAMENTO IN TELEMONITORAGGIO**

ATTIVITA'/SNODO	DESCRIZIONE
<b>COMPILAZIONE SCHEDA ARRUOLAMENTO E INVIO ALLA COT</b>	<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>Se il paziente è ricoverato, la segnalazione può pervenire anche mediante la piattaforma GARSIA, selezionando il setting "Telemonitoraggio".</p> <p>Tutta la documentazione deve essere inviata alla COT, all'indirizzo mail: <a href="mailto:arruolamento.cot@aslnuoro.it">arruolamento.cot@aslnuoro.it</a></p>
<b>CONFERMA IDONEITÀ AL TELEMONITORAGGIO</b>	<p>La COT, entro 3 giorni lavorativi, verifica la presenza dei seguenti requisiti di idoneità al telemonitoraggio:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Diagnosi accertata (come da PDTA)</li> <li>2. Compilazione corretta della scheda di arruolamento</li> <li>3. Residenza nella ASL Nuoro</li> <li>4. Copertura rete mobile per connessione internet</li> <li>5. Presenza di care giver</li> <li>6. Disponibilità dell'utente</li> </ol>
<b>INVIO SCHEDA ARRUOLAMENTO SOF CTM</b>	<p>La COT, dopo aver valutato le condizioni di cui sopra, procede inviando la scheda di arruolamento via mail alla SOF, alla CTM, al MMG e al PUA di riferimento.</p> <p>Mail SOF: <a href="mailto:telemedicinanuoro@sof.it">telemedicinanuoro@sof.it</a>        Mail CTM: <a href="mailto:monitoraggio.telemedicina@aslnuoro.it">monitoraggio.telemedicina@aslnuoro.it</a></p> <p>Se la Scheda di arruolamento non è compilata correttamente, ne dà comunicazione al medico proponente che apporterà le opportune modifiche.</p>
<b>È ARRUOLABILE?</b>	<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>L'unico criterio certo di esclusione del paziente SLA dal Telemonitoraggio è il rifiuto da parte del paziente stesso che deve essere comunicato per iscritto e inviato via mail alla COT.</p>
<b>SOF COMUNICA DATA CONSEGNA DISPOSITIVI</b>	<p>La SOF, accertata la disponibilità dei dispositivi, comunica via mail la data di consegna alla COT (mail: <a href="mailto:arruolamento.cot@aslnuoro.it">arruolamento.cot@aslnuoro.it</a>) 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>
<b>CONTATTO IFEC CONSEGNA DISPOSITIVI COMUNICAZIONE ESITO</b>	<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"> <li>- Materiale informativo di carattere sanitario da parte dell'IFeC (NU003_ALL.14 INDICAZIONI ALL'UTENTE)</li> <li>- 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)</li> <li>- Informativa Privacy (NU003_ALL.10_INFORMATIVA)</li> <li>- Modulo Consenso informato (NU003_ALL.11_CONSENSO INFORMATO)</li> </ul> <p>La COT comunica l'esito della presa in carico al medico proponente e al MMG.</p>

<b>VALUTAZIONE DOMICILIARE</b>	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.
<b>AVVIO TELEMONITORAGGIO</b>	Il monitoraggio viene stabilito in funzione del livello di rischio e delle esigenze cliniche del paziente, come indicato ALL.003; rimane comunque garantita la personalizzazione dell'intervento in base al singolo caso, con la possibilità di richiedere un nuovo PAI all'UVT qualora se ne ravvisi la necessità.
<b>USUAL CARE E COMUNICAZIONE ESITO AL MEDICO COMPETENTE E AL PAZIENTE</b>	<p>Mancanza dei criteri di idoneità alla presa in carico in telemonitoraggio:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Instabilità clinica</li><li>- Paziente residente in altra ASL</li><li>- Mancanza di copertura rete mobile per connessione ad internet</li><li>- Mancanza di care giver</li><li>- Mancata disponibilità da parte dell'utente</li></ul> <p>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.</p>


## FLOW-CHART GESTIONE ALERT



## LEGENDA FLOW-CHART GESTIONE ALERT

<b>MONITORAGGIO SECONDO CLASSE DI RISCHIO</b>	Il monitoraggio viene definito in base al livello di rischio e alle necessità cliniche (vedi Allegato 003)
<b>ALERT ATTIVO</b>	Vedi allegato 001
<b>ALERT CLINICO?</b>	Vedi allegato 001
<b>ATTIVA IFEC</b>	Nel caso di alert clinico, il personale laico della CTM attiva gli IFeC
<b>NECESSARIA VALUTAZIONE MEDICA?</b>	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.
<b>NECESSARIA VISITA IN PRESENZA?</b>	Nel caso in cui l'IFeC reputi necessaria una visita in presenza, previo contatto con il paziente e/o con il caregiver, programma un accesso al domicilio del paziente.
<b>CONTATTO TELEFONICO</b>	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.
<b>VISITA IN PRESENZA</b>	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.
<b>ATTIVA REFERENTE CLINICO</b>	Se L'IFeC reputa necessario un contatto medico, allerta il Referente clinico della centrale e/o il MMG del paziente.
<b>URGENZA?</b>	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.
<b>NECESSARIA VISITA SPECIALISTICA?</b>	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.
<b>CONTATTO REFERENTE CLINICO</b>	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.
<b>VISITA SPECIALISTICA</b>	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.
<b>ALERT RIENTRATO?</b>	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.

<b>MANCATA MISURAZIONE</b>	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.
<b>MALFUNZIONAMENTO?</b>	Nel caso di malfunzionamento il personale laico attiva l'assistenza tecnica.
<b>DIMENTICANZA?</b>	Nel caso di dimenticanza il personale laico, mediante contatto telefonico, sollecita il paziente e/o il caregiver alla rilevazione dei parametri secondo schema.
<b>MORTE/RICOVERO/NON DISPONIBILITÀ?</b>	<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 COT invia comunicazione al reparto di Ricovero avvisando che il paziente è in Telemonitoraggio.</p>
<b>USCITA DAL TELEMONITORAGGIO</b>	<p>Il paziente esce temporaneamente dal telemonitoraggio sino alla risoluzione delle condizioni che hanno dato luogo all'interruzione del Telemonitoraggio.</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>

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

## MONITORAGGIO

### INDICATORI DI VOLUME, PROCESSO, ESITO

N.	Indicatore	Fonte	Periodicità	Standard atteso
1	Volume di ricoveri	File A	Quadrimestrale	<i>n.a.</i>
2	Num pazienti con diagnosi di SLA presi incarico in PUA/UVT sulle nuove diagnosi	Cartella condivisa	Quadrimestrale	90%
3	Num pazienti con diagnosi di SLA presi in carico in telemonitoraggio	DB CTM	Quadrimestrale	90%

## 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
4	NU0013_ALL.004_TERAPIA SINTOMATICA	TERAPIA SINTOMATICA
5	NU0013_ALL.005_PROTESICA	ATTIVAZIONE PROTESICA SEMPLICE E COMPLESSA