

# PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE

## «**SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA**»

**3° Convegno SLA/ALS**  
Formazione e informazione  
**SEMPRE AVANTI !!**



FabiOnlus  
#NeverGiveUp. on SLA



*Quando soffia  
il vento del cambiamento  
alcuni costruiscono muri,  
altri mulini a vento*

Sede Congresso: Grand Hotel Mattei \*\*\*\*  
V.le Enrico Mattei, 25, 48122 Ravenna

**12 Novembre 2021**  
RAVENNA



**SERVIZIO SANITARIO REGIONALE  
EMILIA-ROMAGNA**  
Azienda Unità Sanitaria Locale della Romagna

# Analisi del Contesto → Malattia Rara

- La SLA è una patologia degenerativa del **motoneurone** caratterizzata da progressiva paralisi muscolare, evolutiva e a prognosi infausta
- Il tasso di **incidenza** in Europa varia da **1.7 a 2.5 nuovi casi per 100.000 ab/anno** (Beghi E et al. Incidence of ALS in Lombardy, Italy. Neurology 2007).
- La **sopravvivenza media** dalla comparsa dei sintomi è stimata tra i **2-3 anni, per la forma bulbare, 3-5 anni per la forma spinale**
- In assenza di terapie efficaci, particolare cura deve essere posta a assicurare la **miglior qualità di vita del paziente**
- Tenendo conto dell'andamento della malattia, le LG internazionali sottolineano quali **punti nodali** dei PDTA rivolti ai pazienti con SLA:
  - la presa in carico multi-professionale,
  - la continuità di cura,
  - l'appropriatezza delle prestazioni fornite
  - il costante sostegno/informazione ai pazienti ed alle loro famiglie

## Procedure: PEG, NIV, IV

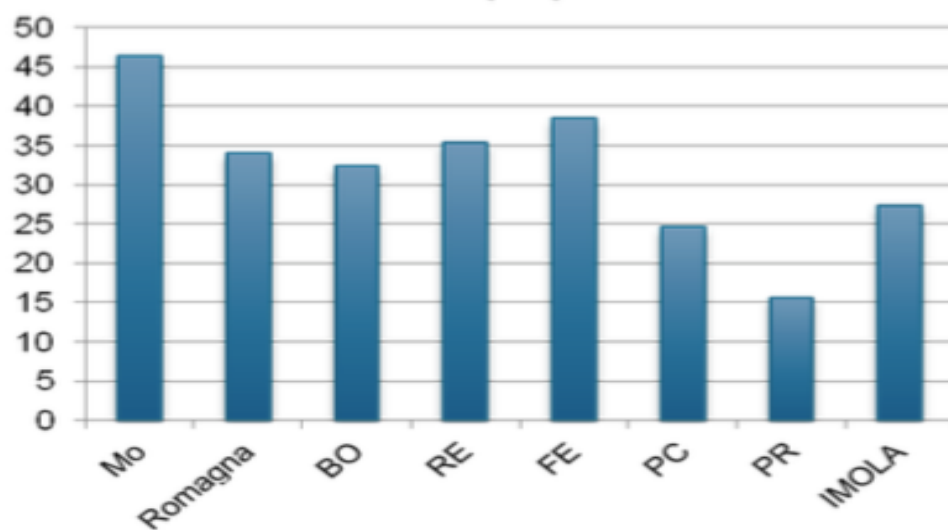
Negli anni 2009-2017: 1082 casi

364 (33.6%) NIV

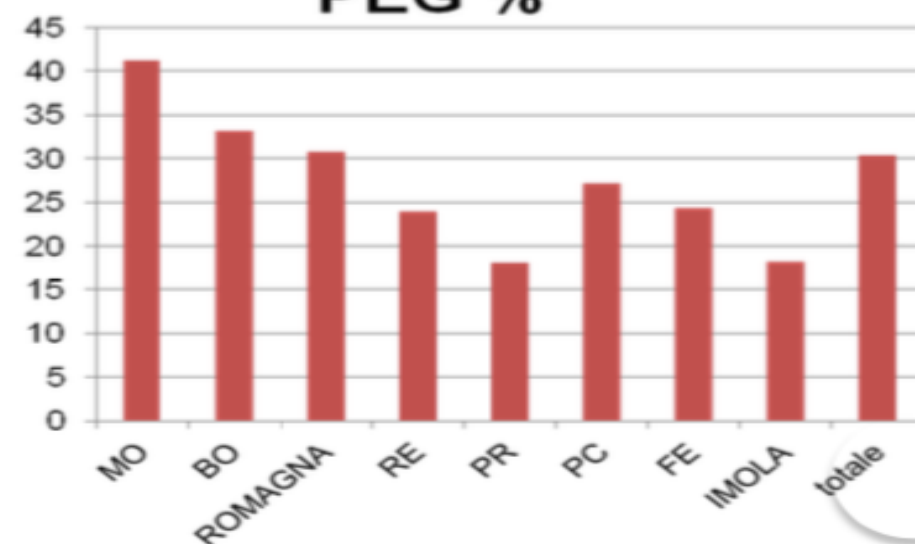
329 (30.4%) PEG

T medio tra esordio e NIV:	25.93 mesi
T medio NIV morte:	6.28 mesi
T medio tra esordio e PEG :	25.87 mesi
T medio PEG morte:	7.03mesi

NIV (%)



PEG %



## Analisi del Contesto → Malattia Rara

- Casi incidenti dal 01.01.2009 al 31.12.2017 = 1082 – incidenza 2.45 per 100.000 ab

Variabile	N	%
Pazienti totali	340	100
Sesso (M/F)	181/159	53.24/46.76
Età <45	11	3.24
Età 45-54	36	10.59
Età 55-64	73	21.47
Età 65-74	134	39.41
Età >74	86	25.29
Scolarità <5	13	3.8
Scolarità 5-7	100	29.4
Scolarità 8-12	67	19.7
Scolarità 13+	54	15.9

Residenza	N	%	Pop
Bologna	86	25.3	984170
Modena	66	19.4	694593
Reggio Emilia	33	9.7	525095
Forlì-Cesena	28	8.2	391945
Ferrara	28	8.2	358980
Piacenza	27	7.9	287945
Ravenna	26	7.6	389232
Parma	23	6.8	437491
Rimini	23	6.8	319260

## 4.4 Patologie maggiormente certificate

La Tabella 4 riporta le 20 patologie più certificate tra i pazienti residenti nella Regione Emilia-Romagna.

Tabella 4 Patologie più frequentemente certificate (residenti in Regione Emilia-Romagna)

	Patologia	Numero totale casi
1	CHERATOCONO	1.726
2	SCLEROSI SISTEMICA PROGRESSIVA	1.400
3	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	1.371
4	LICHEN SCLEROSUS ET ATROPHICUS	1.205
5	ANEMIE EREDITARIE	1.135
6	SINDROMI MIASTENICHE CONGENITE E DISIMMUNI	1.125
7	PUBERTA' PRECOCE IDIOPATICA	1.078
8	SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA	991
9	SARCOIDOSI	673
10	NEUROFIBROMATOSI	668
11	DIFETTI CONGENITI DEL METABOLISMO E DEL TRASPORTO DEL FERRO	668
12	DISTROFIE RETINICHE EREDITARIE	503
13	POLINEUROPATIA CRONICA INFIAMMATORIA DEMIELINIZZANTE	449
14	SINDROMI DA RIARRANGIAMENTI STRUTTURALI SBILANCIATI CROMOSOMICI E GENOMICI	407
15	ARTERITE A CELLULE GIGANTI	403
16	NEUROPATIE EREDITARIE	396
17	ACALASIA ISOLATA E ACALASIA ASSOCIATA A SINDROMI	393
18	DISTROFIE MUSCOLARI	387
19	DIFETTI CONGENITI DEL METABOLISMO E DEL TRASPORTO DEGLI AMINOACIDI	385
20	PEMFIGOIDE BOLLOSO	366
	Altre patologie	12.655
	Totale complessivo	28.384

# Il Registro Regionale per le malattie rare dell'Emilia-Romagna (2007-2018)

Esenzioni per malattia rara che si riferiscono al periodo giugno 2007-dicembre 2018.

I pazienti con malattia rara residenti in Regione sono 28.384 (dicembre 2018).

# Il Registro Regionale per le malattie rare dell'Emilia-Romagna (2007-2018)

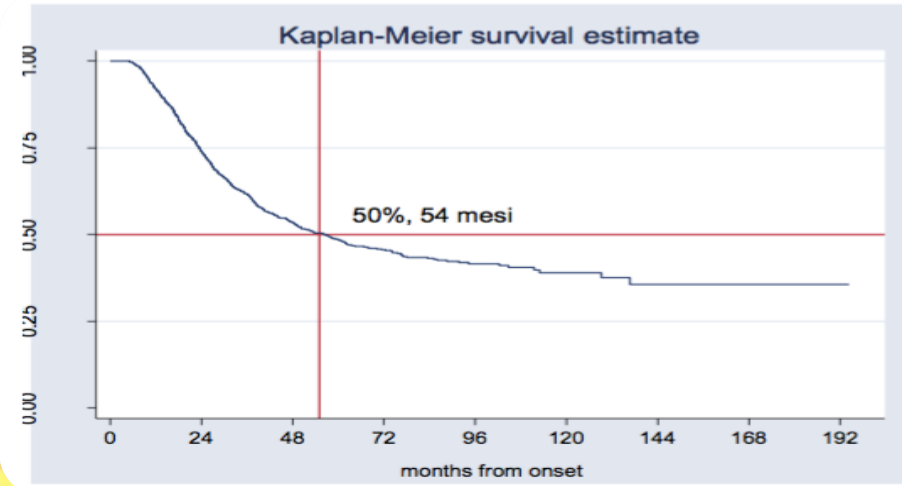
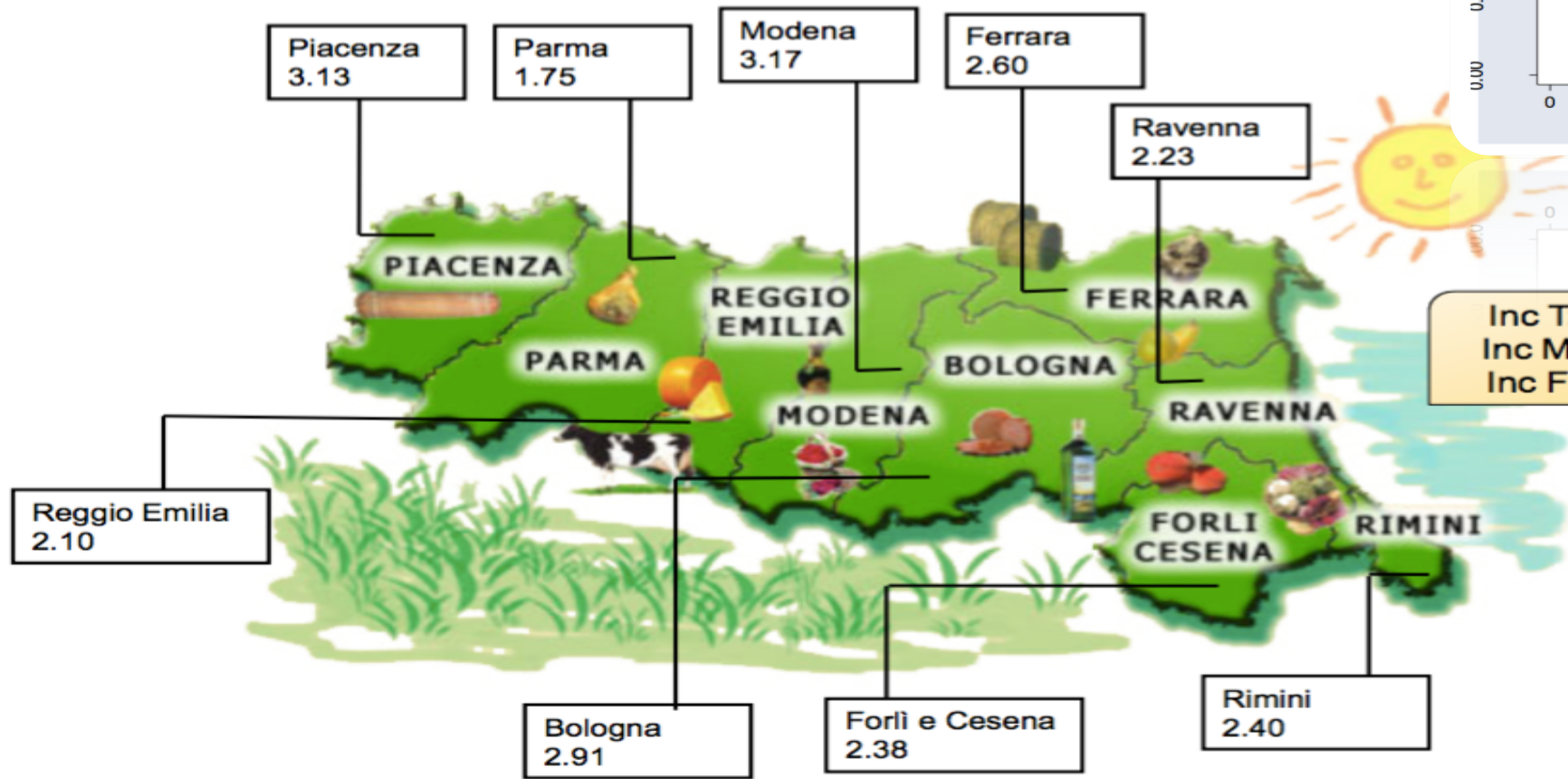
Esenzioni per malattia rara che si riferiscono al periodo giugno 2007-dicembre 2018.

In AUSL Romagna la SLA è la 4° patologia rara per numero di certificazioni.

Tabella 14 Patologie maggiormente certificate dall'Azienda USL della Romagna

Patologia	Frequenza	%	% cumulata
DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	264	9,5%	9,5%
CHERATOCONO	216	7,8%	17,3%
SARCOIDOSI	196	7,1%	24,4%
SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA	189	6,8%	31,2%
SCLEROSI SISTEMICA PROGRESSIVA	181	6,5%	37,8%
SINDROMI MIASTENICHE CONGENITE E DISIMMUNI	163	5,9%	43,6%
ANEMIE EREDITARIE	130	4,7%	48,3%
CISTITE INTERSTIZIALE	105	3,8%	52,1%
PUBERTA' PRECOCE IDIOPATICA	102	3,7%	55,8%
PEMFIGOIDE BOLLOSO	95	3,4%	59,2%
ARTERITE A CELLULE GIGANTI	91	3,3%	62,5%
LICHEN SCLEROSUS ET ATROPHICUS	81	2,9%	65,5%
MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI PRIMITIVE	79	2,9%	68,3%
DIFETTI CONGENITI DEL TUBO DIGERENTE: AGENESIA, ATRESIE, FISTOLE E DUPLICAZIONI	62	2,2%	70,5%
POLINEUROPATIA CRONICA INFIAMMATORIA DEMIELINIZZANTE	59	2,1%	72,7%
PEMFIGO	57	2,1%	74,7%
GASTROENTERITE EOSINOFILA	52	1,9%	76,6%
MALATTIA DI LYME	44	1,6%	78,2%
POLIMIOSITE	43	1,6%	79,7%
MALATTIA DI BEHÇET	37	1,3%	81,1%
ALTRE PATOLOGIE	524	18,9%	100,0%
TOTALE	2.770	100,0%	

# TASSI DI INCIDENZA PER PROVINCIA



Inc T: 2.58/100,000  
Inc M: 2.85/100,000  
Inc F: 2.35/100,000

## Definition of Care Pathway (\*)

- Care Pathways are a methodology for the mutual decision making and organization of predictable care for a well-defined group of patients during a well-defined period
- The aim of a care pathway is to enhance the quality of care by
  - improving patient outcomes
  - promoting patient safety
  - increasing patient satisfaction
  - optimizing the use of resources

*(\*) Reference: European Pathway Association, 2006, [www.E-P-A.org](http://www.E-P-A.org)*



## Characteristics of Care Pathway (\*)

- Defining characteristics of care pathways include:
  - an explicit statement of the goals and key elements of care based on evidence, best practice, and patient expectations.
  - the facilitation of the communication, coordination of roles, and sequencing the activities of the multidisciplinary care team, patients and their relatives.
  - the documentation, monitoring, and evaluation of variances and outcomes
  - the identification of the appropriate resources.

*(\*) Reference: European Pathway Association, 2006, [www.E-P-A.org](http://www.E-P-A.org)*

# PDTA: come costruirlo

1. Identificazione della patologia
2. Costituzione del gruppo di lavoro
3. Revisione della letteratura
4. Analisi della pratica corrente e dei punti critici
5. Stesura provvisoria del percorso
6. Identificare gli indicatori e fissare gli standard
7. Condivisione del percorso
8. Applicazione sperimentale del percorso e monitoraggio
9. Interventi correttivi, messa a regime del percorso e suo monitoraggio continuo

## The 3 BlackBoard Method

- Strumento che fornisce al team multidisciplinare la possibilità di definire i “goals”, l’attuale organizzazione ed i “colli di bottiglia” del processo assistenziale
- Sviluppato presso il Center for Case Management in Boston e revisionato all’interno del Belgium Dutch Network for Clinical Pathways

## Lavagna destra: Definizione dei goals

- Goals del processo di cura: outcome attesi, sia intermedi che finali
- Goals del percorso riferiti a 5 domini:
  - **Clinico**
  - **Processo**
  - **Lavoro in team**
  - **Servizio**
  - **Efficienza**

## Lavagna centrale

- Viene usata per definire la matrice tempi-attività dell'attuale processo assistenziale
- In pratica si riportano le fasi dell'attuale processo assistenziale definendo quali attività vengono svolte nelle varie fasi e da quale figura professionale.

## Stesura della matrice tempi-attività

	118	P.S.	1° giorno	n giorni	giorno dimissione
Valutazione del paziente					
Educazione di paziente e famiglia					
Pianificazione del percorso					
Esami diagnostici					
Interventi o procedure					
Consulenze					
Terapia farmacologica					
Nutrizione					
Attività e sicurezza del paziente					
<b>GOAL</b>					

## Lavagna sinistra

- Viene usata per individuare ed evidenziare da parte del gruppo di lavoro i colli di bottiglia attualmente esistenti nel processo o le questioni aperte (ad esempio punti in cui nel gruppo non si giunge rapidamente ad una condivisione)

## Sottogruppi:

- Accessibilità, diagnosi e comunicazione diagnosi
- Valutazione multidisciplinare e follow up
- Gestione complicanze
- Presa in carico fase territoriale
- Gruppo Direttive Anticipate
- Gruppo psicologhe
- Gruppo Servizi Sociali



# Presa in carico interdisciplinare

I professionisti che compongono il Team ristretto SLA sono di seguito indicati:

- Case manager
- Neurologo
- Pneumologo
- Fisiatra
- Palliativista

All'interno del team si individua:

- Responsabile **organizzativo**
- Responsabile **clinico**

Team allargato

- Medico di Medicina Generale
- Gastroenterologo
- Otorino
- Medico nutrizionista
- Dietista
- Rianimatore
- Psicologo
- Fisioterapista
- Case Manager cure palliative
- Logopedista- foniatra
- Infermiere dell'assistenza domiciliare

# Matrice

## Componenti del team

Figure responsabili	MMG	Neurologo referente	Team SLA	Infermiere case manager	ASI/SID	Specialisti	Servizi sociali
<b>Fase preospedaliera</b>							
Accesso al percorso							
Formulazione del sospetto diagnostico	R*					R*	
<b>Fase ospedaliera</b>							
Approfondimento diagnostico	I	R		C		C	
Comunicazione diagnosi		R	C				
Presenza in carico team	I		R				
Valutazioni specialistiche						R	
Definizione Follow up	I		R				
Organizzazione visite ed esami per follow up ambulatoriale		C	C	R			
<b>Gestione della progressione della malattia</b>							
a. Ricovero ospedaliero			R			C	
a. Attivazione ADI	R*		R*		C		
<b>Fase post ospedaliera</b>							
Presenza in carico domiciliare	R*		R		R*	C	C

# Case Manager - ruolo

## Funzioni:

- Facilitazione attraverso l'integrazione e il coordinamento dell'assistenza, nelle diverse fasi di presa in carico;
- Continuità clinico - assistenziale ospedale-territorio, grazie all'estensione del progetto assistenziale in tutti gli ambiti di svolgimento del percorso;
- La Presa in carico Integrata Socio-Sanitaria attraverso l'interazione costante con l'Assistente Sociale di riferimento;
- Interventi mirati e finalizzati per promuovere la Qualità di Vita della persona Disabile attraverso l'elaborazione e la condivisione del Progetto Assistenziale Individualizzato (PAI) con un coinvolgimento attivo della persona disabile, famiglia/tutore/amministratore di sostegno, Assistente sociale territoriale di riferimento ed eventuali altre figure coinvolte nella presa in carico.

# Case Manager garantisce:

- Mantenimento di un rapporto costante con la persona e l'ascolto attivo dei bisogni emergenti e relativa attivazione di risposte adeguate;
- Partecipazione ai team multidisciplinari, e la circolarità della comunicazione, interfacciandosi con gli operatori del Team SLA che hanno in carico il pz;
- Facilitazione dell'organizzazione di visite specialistiche ambulatoriali e/o in Day Service e la comunicazione con gli specialisti delle UU.OO ospedaliere coinvolte nel percorso di presa in carico;
- Collaborazione per la pianificazione di tutti gli interventi sanitari necessari, riducendo situazioni di potenziale criticità sanitaria (evitare visite e ricoveri inappropriati, prevenire riacutizzazioni);
- Disponibilità come punto di riferimento per le problematiche sanitarie alla persona disabile e alla famiglia;
- I percorsi di dimissione protetta in caso di ricovero ospedaliero attraverso la collaborazione con il NUCOT/UVM e UVG;
- La Facilitazione dei percorsi di accesso all'Ospedale per indagini diagnostiche; prenotazione del trasporto secondario, in ragione della complessità assistenziale della persona con SLA, al fine di ridurre i tempi di permanenza in Ospedale;
- Collaborazione nella realizzazione degli interventi volti al riconoscimento e sostegno dei familiari/caregivers avvalendosi di servizi/strutture adeguate (attivazione formazioni, contributi economici previsti DGR 1122 e 2068), con l'obiettivo di promuovere la permanenza al domicilio.
- La facilitazione della presa in carico del paziente nei nodi della Rete Cure Palliative, attraverso l'integrazione e il confronto con l'infermiere CM della Rete Cure Palliative.
- Il rispetto delle esigenze e delle volontà della persona con SLA, attraverso l'ascolto e il rispetto della normativa vigente.
- Il coinvolgimento dell'Associazione Territoriale, in condivisione con la persona affetta da SLA, per supportare alcuni bisogni, in sintonia, con l'attività dei servizi.
- La partecipazione alle valutazioni /rivalutazioni annuali da parte dei Team di valutazione multidimensionale ospedalieri/territoriali (disabili/ DGR 2068/04) delle persone SLA rese ascrivibili.

# Percorso del paziente e presa in carico

Rappresentazione del team e della presa in carico.

Potenza del team nel coinvolgimento dei professionisti

