



REGIONE AUTONOMA DELLA SARDEGNA

Allegato n. 1 alla Deliberazione N.10/43 del 11.2.2009

**Linee di indirizzo in materia di cura e assistenza alle persone
con Sclerosi Laterale Amiotrofica e/o in ventilazione assistita**

Indice

1. Premessa	2
2. La Sclerosi Laterale Amiotrofica: scelte strategiche	2
3. Percorsi clinici diagnostico-terapeutici e assistenziali	4
4. Evoluzione della malattia e presa in carico domiciliare	8
5. Assistenza residenziale in fase avanzata (RSA)	9
6. Integrazione e continuità della cura e assistenza	10
7. Il ruolo del volontariato	10
8. Aspetti socio economici	11
9. La rete dei Centri Ospedalieri	12



1. Premessa

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è la forma più nota e diffusa della Malattia del motoneurone. E' una patologia degenerativa progressiva del sistema nervoso che più frequentemente esordisce in persone con età avanzata (media 63 anni); non presenta differenze significative di genere e ha una durata media dall'esordio di circa 2,5-3 anni, seppure si registrano casi con sopravvivenze superiori a 12 anni dall'esordio. Il ritardo diagnostico è in media di 12 mesi rispetto all'esordio clinico.

Il tasso annuale di incidenza è compreso tra 1,5 e 2,5 casi per 100 mila abitanti nelle popolazioni europee ed americane. La prevalenza stimata nelle stesse popolazioni è di circa 6 casi per 100 mila abitanti, maggiore nel genere maschile (rapporto M/F 1,6:1) e con un andamento in crescita nell'ultimo decennio.

Allo stato attuale non esistono in Sardegna studi che permettono di quantificare il reale carico della patologia, sebbene stime approssimative basate sull'analisi dei ricoveri suggeriscono una diffusione della malattia significativamente maggiore rispetto alla media nazionale ed europea. In attesa dell'istituzione del Registro regionale di patologia, i dati ricavati dalla banca dati regionale dei ricoveri ospedalieri indicano una prevalenza regionale complessiva stimata in circa 8 casi per 100 mila abitanti, con valori superiori per alcune aree subregionali.

Il Decreto Assessoriale del 19 marzo 2008 n. 3343/1 ha istituito la Commissione Regionale SLA con il compito di supportare la Regione nella definizione di protocolli per la presa in carico degli assistiti, nella realizzazione di un registro regionale della patologia, nella definizione delle procedure e criteri per la fornitura di sistemi di comunicazione e di presidi appropriati alla gravità dei disturbi di fonazione e motilità degli assistiti, alla definizione di indirizzi applicativi delle norme vigenti in tema di riconoscimento dello stato di invalidità.

2. La Sclerosi Laterale Amiotrofica: scelte strategiche

L'esigenza di formulare linee di indirizzo sulla Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e sulla assistenza e cura alle persone in ventilazione assistita si inquadra in un contesto generale di definizione degli interventi sanitari, sociali e, in particolare, sociosanitari integrati necessari per rispondere ai bisogni complessi delle persone affette da tale patologia e delle loro famiglie.

Obiettivo prioritario è definire i percorsi di cura e assistenza nei diversi livelli di assistenza territoriale e ospedaliera in un'ottica di appropriatezza, con particolare riguardo alla presa in carico globale e continua dei bisogni della persona e della sua famiglia in tutte le fasi evolutive della malattia.

Ciò comporta la necessità di individuare e proporre configurazioni organizzative, meccanismi di coordinamento delle attività, dei percorsi e dei processi di erogazione delle prestazioni di cura e di assistenza globali.



Soprattutto i livelli di integrazione degli interventi necessitano di essere realizzati ponendo al centro la persona e la sua famiglia con i bisogni complessi cui vanno incontro, considerando la particolarità evolutiva della patologia verso la progressiva e totale perdita della sufficienza e la necessità di supporto e sostegno delle funzioni vitali fino alla ventilazione assistita.

Il Distretto Sociosanitario mediante il Punto Unico d'Accesso (PUA) rappresenta il livello di ambito territoriale individuato per la presa in carico globale e continua della persona con SLA e/o in ventilazione assistita e della famiglia e provvede al governo dei processi di integrazione dei percorsi di cura e assistenza nelle varie fasi della malattia. Da questo punto di vista, il Piano Locale Unitario dei Servizi (PLUS), strumento individuato per ottimizzare le risorse e facilitare il riordino dei "servizi alla persona" per ogni ambito distrettuale, individua i diversi soggetti che concorrono a costruire la rete dei servizi alla persona con SLA e/o in ventilazione assistita nel Distretto Sociosanitario, (ASL, Comuni, Provincia, Soggetti sociali e solidali etc.) e che, insieme, determinano obiettivi e priorità, programmano e predispongono gli interventi sociali, sanitari e sociosanitari, con il coinvolgimento delle famiglie.

Ulteriore e non secondario elemento dell'integrazione è rappresentato dalla integrazione della rete ospedaliera dei Centri per la SLA e delle U.O. di rianimazione con la rete territoriale sociosanitaria rappresentata dalle Unità Operative Distrettuali, dai soggetti e dalle strutture erogatrici di prestazioni sanitarie e sociosanitarie e dalle forze sociali, dei soggetti solidali e del volontariato.

Tali obiettivi vengono perseguiti sulla base delle seguenti scelte strategiche:

- a. il territorio rappresenta il luogo di cura e assistenza primario delle persone con Sclerosi Laterale Amiotrofica e /o in ventilazione assistita;
- b. la rete ospedaliera per la diagnosi e cura si integra, in tutte le fasi evolutive della malattia, con la rete territoriale di cura e assistenza;
- c. l'integrazione sociosanitaria e la continuità delle cure sono elementi basilari degli interventi di cura e assistenza in ogni fase della malattia;
- d. la pianificazione degli interventi deve essere effettuata in ogni ambito territoriale attraverso i PLUS;
- e. la personalizzazione degli interventi e la garanzia della inclusione sociale deve essere alla base della presa in carico continua della persona affetta da SLA e /o in ventilazione assistita e delle loro famiglie.

Il progetto personalizzato, predisposto congiuntamente dal Comune di residenza e dall'Azienda sanitaria locale di riferimento, assicura, come previsto dalla delibera n. 42/11 del 4.10.2006 (Linee di indirizzo per l'attuazione del programma sperimentale "Ritornare a casa"), un adeguato supporto alla persona e alla famiglia, ne promuove il miglioramento della qualità della vita, lo svolgimento delle attività quotidiane e della vita di relazione.



3. Percorsi clinici diagnostico-terapeutici e assistenziali

3.1. Dall'esordio della malattia alla progressiva limitazione dell'autosufficienza

Rappresenta la fase in cui si presentano i primi sintomi della malattia e dunque occorre attivare tempestivamente le procedure per formulare una diagnosi precisa di Sclerosi Laterale Amiotrofica.

In questa fase i soggetti coinvolti sono principalmente: *il Medico di Medicina Generale* della persona interessata, *l'Unità Operativa Ospedaliera di Neurologia* di riferimento della rete regionale per la SLA e *il Punto Unico d'Accesso* del Distretto di residenza della persona.

3.1.1. Ruoli e funzioni

Il Medico di Medicina Generale (MMG)

Rappresenta il professionista fondamentale di riferimento per la persona che presenta i primi sintomi della malattia e della sua famiglia in quanto è il loro *medico di fiducia* a cui presumibilmente si rivolgono in prima istanza.

Unità Operativa Ospedaliera di Neurologia (U.O. di Neurologia)

Rappresenta, nell'ambito della rete ospedaliera per la SLA, il riferimento primario per il Medico di Medicina Generale e, insieme, per la persona e la sua famiglia. Alla U.O. di Neurologia, dislocata presso il Centro assistenziale SLA (CA) di competenza territoriale o presso il Centro regionale di riferimento per patologia (CRP), compete la esecuzione del Percorso Diagnostico- Terapeutico e Assistenziale (PDTA) comprensivo delle valutazioni elettromiografiche, delle valutazioni di radio-imaging, il monitoraggio clinico della menomazione strutturale/funzionale.

L'U.O. Ospedaliera è dunque il punto di riferimento, in questa fase per:

- a. formulare diagnosi;
- b. informare sulla diagnosi e sul decorso della malattia la persona e la sua famiglia e il loro MMG;
- c. mantenere la continuità di cura anche dopo la dimissione attraverso lo scambio di informazioni e la integrazione con gli altri soggetti dell'assistenza distrettuale: MMG e PUA

Il Punto Unico d'Accesso (PUA) del Distretto Sociosanitario di residenza della persona.

Rappresenta il punto di riferimento sia per la persona che per il MMG e l'U.O. di Neurologia per tutti i processi di integrazione distrettuale che si rendono necessari: individua e indirizza i bisogni e le risposte previa Valutazione Multidimensionale da parte della UVT, effettua la presa in carico della persona e della famiglia nella rete dei servizi territoriali sanitari e sociosanitari.



I Servizi Sociali Comunali, nell'ambito dell'UVT, assicurano il necessario supporto per favorire la permanenza o il rientro in famiglia della persona, interventi di assistenza domiciliare volti a sostenere le attività di vita quotidiana, le relazioni di vita, il benessere complessivo della famiglia.

Altri Servizi e Soggetti coinvolti

In questa fase della malattia possono essere coinvolti altri soggetti e servizi della rete territoriale distrettuale sanitaria e sociosanitaria in relazione alla evoluzione della malattia e ai bisogni che progressivamente si vanno a definire e presentare.

Già a partire da questa fase il Punto Unico d'Accesso del Distretto Sociosanitario rappresenta il punto di riferimento sia per la persona e la sua famiglia che per il Medico di Medicina Generale in quanto funge da catalizzatore delle diverse domande che possono essere formulate nei vari momenti evolutivi della malattia e inoltre da snodo di tutti gli interventi che si rendono necessari. Già in questa fase è opportuna l'individuazione di una figura psicologica di riferimento per il paziente e la sua famiglia, con la funzione di accompagnamento del percorso assistenziale. In quest'ottica il PUA svolge soprattutto un ruolo di integrazione di tutti gli interventi necessari e che richiedono una regia unitaria per la presa in carico globale e continua dei bisogni complessi della persona e della famiglia.

Il PUA, volta per volta, attiva e coordina gli interventi dei soggetti e delle unità operative della rete territoriale presenti nel Distretto e delle Unità Operative Ospedaliere:

- a. *Unità Operative di Riabilitazione* per lo staging funzionale (BFG), la Valutazione Multidimensionale, la Terapia kinesiologica e occupazionale, la prescrizione e gestione di ausili e la valutazione adattativa personale e socio ambientale, i percorsi di autonomia e di accessibilità domestica;
- b. *Unità Operative di Anestesiologia e Unità Operative di Pneumologia* per ulteriori percorsi diagnostici e di monitoraggio clinico delle funzioni respiratorie e di valutazione del sonno;
- c. *Unità Operativa di Cure Primarie* del Distretto per l'erogazione della Assistenza protesica e integrativa;
- d. *Unità Operative di Cure Domiciliari* per interventi di cura domiciliare comprensivi di assistenza specialistica, infermieristica e riabilitativa domiciliare;
- e. *Unità Operativa distrettuale o aziendale* per gli interventi di supporto psicologico al paziente e alla famiglia;

3.2. Stadio della perdita dell'autosufficienza e delle cure di supporto

Rappresenta la fase di perdita totale della autosufficienza e della permanenza della persona nel proprio domicilio. In questa fase le *Cure Domiciliari Integrate* rappresentano il fulcro degli interventi di cura e assistenza al proprio domicilio della persona e della famiglia.



Anche in questa fase i punti di riferimento principali sono il MMG e il PUA del Distretto Sociosanitario di competenza, che operano in stretta collaborazione con i medici specialisti delle UU.OO. di riferimento (rianimazione, pneumologia, neurologia). Il MMG mantiene la responsabilità clinica del percorso assistenziale e il PUA rappresenta il luogo della presa in carico globale della persona nella rete dei servizi territoriali con compiti di integrazione degli interventi.

Attualmente, non è raro rilevare come molti pazienti vanno incontro senza la necessaria preparazione a condizioni di insufficienza respiratoria che richiedono spesso il ricovero urgente in U.O. di rianimazione. Diventa essenziale sostenere i necessari percorsi assistenziali che favoriscano la consapevolezza da parte del malato e della famiglia del decorso clinico della patologia, che siano in grado di prevenire il ricorso ad interventi di drammatica urgenza, attraverso la periodica valutazione dell'assistito da parte degli specialisti.

In particolare nella fase dell'incipiente insufficienza respiratoria, le figure di riferimento specialistico (pneumologo e rianimatore) sono chiamate a:

- valutare il programma di interventi più appropriato,
- presentare e proporre al malato e alla famiglia gli interventi ritenuti più idonei per affrontare le disfunzioni attese,
- ricevere il consenso da parte del malato sul programma assistenziale e, in caso di accettazione, programmare il ricovero durante il quale si eseguiranno gli interventi preliminari richiesti per assicurare il transito alla ventilazione assistita,
- avviare, monitorare, ottimizzare e personalizzare il programma di ventilazione assistita,
- mantenere una stretta collaborazione operativa con l'U.O. delle cure domiciliari integrate.

Già nella fase di ospedalizzazione deve essere avviata la formazione dei "care giver" all'esecuzione del nursing quotidiano, all'uso dei presidi di ventilazione manuale, alla gestione di eventuali criticità che possono presentarsi nel corso del proseguo dell'assistenza a domicilio. Particolare attenzione deve essere posta alla gestione in sicurezza delle cannule tracheali da utilizzare a domicilio.

Sia i percorsi del PUA che quelli delle Cure Domiciliari Integrate sono regolamentati nei loro processi e percorsi di cura e assistenza e prevedono tempi, tipologia e modalità di presa in carico dei bisogni complessi della persona e della famiglia.

Per la loro applicazione puntuale si rimanda ai seguenti riferimenti normativi:

- a. DGR 7/5 del 21.02.2006: *"Istituzione del punto unico d'accesso ai servizi alla persona e delle Unità di Valutazione Territoriale"*;
- b. DGR 44/11 del 31.10.2007 "Fondo per la non autosufficienza: potenziamento dei Punti Unici di accesso e delle Unità di Valutazione territoriale
- c. Allegato alla DGR 51/49 del 20.12.2007 *"Direttive per la qualificazione delle Cure Domiciliari Integrate"*.



L'Unità Operativa di Terapia Intensiva e/o di Rianimazione rappresenta il punto di riferimento per gli interventi di supporto specialistico alle Cure Domiciliari Integrate di 3° livello per quanto riguarda la gestione della ventilazione assistita e della nutrizione artificiale; gli accessi degli operatori specialisti (medici e infermieri professionali) programmati nell'ambito del PAI, assumono la massima valenza assistenziale nella prevenzione e gestione delle problematiche più urgenti di tipo respiratorio ed internistico.

Altri soggetti coinvolti

Soprattutto in questa fase della malattia devono essere coinvolti altri soggetti e servizi della rete territoriale sanitaria e sociosanitaria in relazione alla particolarità di questa fase evolutiva della malattia e dei bisogni che progressivamente si vanno a intensificare e caratterizzare.

Il Punto Unico d'Accesso del Distretto rappresenta il punto di riferimento costante per la persona, la sua famiglia e per il Medico di Medicina Generale in quanto occorre una forte azione di decodifica delle diverse domande che vengono formulate nei progressivi e peculiari momenti evolutivi della malattia. Compete agli operatori del PUA e in particolare alle Unità di Valutazione Territoriali ivi presenti svolgere lo specifico ruolo di integrazione di tutti gli interventi necessari per la presa in carico globale e continua dei bisogni della persona e soprattutto della famiglia.

I soggetti coinvolti possono essere:

- a. *L' Unità Operativa di Neurologia:* rappresenta per la persona, la famiglia e il MMG, nel percorso evolutivo personale della malattia, il punto di riferimento continuo per il monitoraggio della malattia sotto il profilo clinico diagnostico-terapeutico;
- b. *L' Unità Operativa Semintensiva di Pneumologia:* svolge il ruolo di monitoraggio della funzionalità respiratoria della persona in tutte le fasi della malattia;
- c. *L'Unità Operativa di Riabilitazione:* è il punto di riferimento per la prosecuzione anche a domicilio del progetto riabilitativo personalizzato;
- d. *L'Unità Operativa di Gastroenterologia:* insieme con l'U.O. di *Terapia Intensiva e/o di Rianimazione di riferimento* è il punto di riferimento per la gestione di problematiche correlate alla Nutrizione Artificiale Domiciliare e la gestione di una eventuale PEG;
- e. *Il Servizio di 118:* svolge il ruolo di emergenza territoriale per ogni intervento che rende necessario su segnalazione della famiglia, del MMG e del Medico di Continuità Assistenziale;
- f. *L'Unità Operativa distrettuale o aziendale* con la funzione di supportare la famiglia nel percorso assistenziale e di mantenere in equilibrio le dinamiche psicologico-relazionali connesse alle varie fasi della malattia;



- g. *L'Assistenza Domiciliare dei Servizi Sociali comunali*: erogano interventi tutelari e assistenziali in integrazione agli interventi curativi domiciliari nell'ambito dei percorsi delle Cure Domiciliari Integrate;
- h. *RSA*: può svolgere una funzione di sollievo per la famiglia e/o di residenzialità definitiva quanto non è possibile la domiciliarizzazione;
- i. *Hospice*: può rappresentare un valido supporto agli interventi domiciliari nella fase terminale.

4. Evoluzione della malattia e presa in carico domiciliare

La persona, fino a quando le condizioni di mobilità lo consentono, può recarsi ai Centri di Riferimento ospedalieri per il monitoraggio dell'andamento clinico. E' fondamentale che l'ospedale "mantenga vivo" il rapporto informativo con la persona e la famiglia affinché possano quindi recepire le proprie "direttive anticipate" in funzione del decorso evolutivo della malattia.

Man mano che i livelli di autonomia si riducono, il PUA del Distretto attiva i vari soggetti e servizi della rete territoriale che si rendono necessari (assistenza farmaceutica, assistenza protesica, fisioterapica, servizi sociali, etc.).

Quando i livelli di autonomia si riducono, la persona deve poter essere curata e assistita nel proprio domicilio senza soluzione di continuità e con la stessa efficacia e efficienza del regime di ricovero. Le cure domiciliari sono complesse e devono essere coordinate secondo le procedure e le modalità previste dalle Cure Domiciliari Integrate di 3° livello in coerenza con quanto previsto nella normativa regionale di riferimento in vigore (Allegato alla DGR 51/49 del 20.12.2007 "*Direttive per la qualificazione delle Cure Domiciliari Integrate*").

L'integrazione si realizza con l'intervento operativo svolto dall'Unità Operativa distrettuale delle Cure Domiciliari Integrate che formula un Piano Attuativo degli Interventi, nel quale sono programmate le prestazioni necessarie allo svolgimento del progetto personalizzato elaborato dall'UVT, sono individuati i referenti d'aiuto spontaneo e professionale, sono attivate e gestite le risorse assistenziali sociali e sanitarie e il rapporto con la famiglia e/o le altre parti coinvolte dell'intervento.

Il Piano Attuativo degli interventi (PAI) delle Cure Domiciliari Integrate, utilizzando la metodologia della Valutazione Multidimensionale, deve essere sempre formulato in maniera specifica e contenere necessariamente i percorsi e le azioni di cura e di assistenza personalizzate. Alla definizione del PAI concorrono tutti i soggetti coinvolti nella cura della persona a domicilio insieme con il MMG. Soprattutto in fase di dimissione ospedaliera il PAI deve essere preventivamente concordato tra i responsabili dell'Unità Operativa Ospedaliera, il responsabile dell'Unità Operativa delle Cure Domiciliari, il Medico di Medicina Generale e la famiglia.

Il PAI deve prevedere un programma di assistenza nelle 24 ore; alla realizzazione del piano concorrono tutti i soggetti della rete sociosanitaria, ASL, Comune, Privato sociale, Volontariato, ognuno dei quali con ruoli e funzioni definite, modalità di compartecipazione integrata. Deve inoltre



prevedere le figure professionali coinvolte, le loro diverse modalità di impegno e responsabilità al fine di garantire la continuità nella cura e assistenza nelle 24 ore.

Al fine di garantire la continuità della cura e assistenza nelle 24 ore il PAI può prevedere percorsi personalizzati in accordo con i diversi soggetti coinvolti e con la famiglia e modalità di gestione delle risorse programmate nei PLUS di ciascun ambito territoriale, flessibili e coerenti con la normativa vigente.

Previa formazione specifica potranno contribuire alla assistenza nelle 24 ore, oltre alle figure professionali sanitarie e sociosanitarie, anche personale dei servizi socio assistenziali (assistenti geriatrici e assistenti familiari), personale del volontariato e familiari.

Considerate le rilevanti limitazioni delle capacità relazionali autonome della persona con SLA e/o in ventilazione assistita, dovrà essere garantita la massima flessibilità nella scelta degli operatori di assistenza continua per favorire una scelta autonoma da parte della famiglia e della persona con SLA degli operatori, nel rispetto, comunque, dell'equilibrio tra il diritti dell'assistito e la tutela dei diritti dei lavoratori, nonché della prerogativa dell'Azienda Sanitaria/Amministrazione Comunale di fornire i massimi standard assistenziali secondo i principi e le norme giuridico-contrattuali vigenti.

Massima flessibilità dovrà inoltre essere garantita nella rimodulazione del PAI in relazione all'evolversi della patologia e della situazione clinica e familiare della persona con SLA e/o in ventilazione assistita.

Nella individuazione delle modalità di compartecipazione ai costi da parte dei Comuni, il PLUS può prevedere deroghe particolari al vincolo del limite del reddito, sulla base di specifiche valutazioni dei bisogni socio-sanitari dell'assistito e della famiglia.

5. Assistenza residenziale in fase avanzata (RSA)

Nella fase avanzata della malattia, qualora il domicilio non fosse ritenuto il luogo più appropriato per la cura e l'assistenza della persona e della famiglia, il PUA tramite la UVT valuta l'opportunità in accordo con la famiglia di procedere ad un programma di assistenza territoriale in Residenza Sanitaria Assistenziale (RSA), secondo le modalità e i percorsi previsti dalla normativa vigente.

La residenzialità può essere temporanea o definitiva a seconda di quanto prevede il Progetto personalizzato formulato dalla UVT del PUA.

Le RSA che intendono organizzare l'ospitalità per persone con SLA devono provvedere a:

- a. adattare alcuni posti letto con le infrastrutture e la logistica funzionali alla gestione della ospitalità per le persone con SLA;
- b. dotarsi delle figure specialistiche necessarie alla gestione della malattia specifica: Neurologo, Nutrizionista, Pneumologo, Fisiatra, Psicologo, Rianimatore;
- c. formulare un Piano formativo specifico per il personale di cura e assistenza;
- d. adeguare il numero di operatori (infermieri, OSS, ASA) per assicurare una assistenza sulle 24 ore e sufficiente alla gestione completa della persona con SLA in relazione ai livelli di non-autosufficienza e alla eventuale dipendenza da apparecchiature;
- e. garantire la perfetta funzionalità della strumentazione nelle 24 ore;



- f. formulare un PAI di residenzialità personalizzato con particolare attenzione alla vita di relazione e di socializzazione della persona, perfettamente cosciente e lucida, consapevole della propria malattia e alla relazione con la propria famiglia;
- g. assicurare una adeguata formazione specifica di tutto il personale.

La tariffa giornaliera onnicomprensiva a totale carico del SSR da corrispondere alla RSA per l'assistenza nelle 24 ore di malati SLA in ventilazione meccanica è stabilita in euro 190,00.

6. Integrazione e continuità della cura e assistenza

Per le persone affette da SLA, nelle varie fasi evolutive della malattia è necessario attivare molteplici risorse sanitarie, socio assistenziali e sociosanitarie. La persona e la sua famiglia si trovano impreparati di fronte a una malattia che evolve rapidamente causando gravi disabilità e necessità di cura e di assistenza incalzanti.

È quindi necessario prevedere un interlocutore istituzionale che, basandosi sulla conoscenza sia delle problematiche specifiche della persona e della famiglia sia della rete dei servizi, possa attivare le risorse sociali, sanitarie e assistenziali necessarie e abbia la responsabilità di garantire il coordinamento e l'integrazione dei diversi interventi evitando la frammentazione attraverso il monitoraggio del Piano di Assistenza Individuale personalizzato.

Tale figura è il *Responsabile del Percorso Assistenziale (RPA)*, che viene individuato nell'ambito della UVT.

Il RPA presiede alla corretta attuazione del percorso assistenziale, sotto il profilo logistico, organizzativo e gestionale, ricercando e promuovendo la massima integrazione tra le figure di riferimento del programma. Nel caso di malati in ventilazione assistita il RPA opera in stretta collaborazione con il medico specialista della U.O. di rianimazione di riferimento.

La funzione del *Responsabile del Percorso Assistenziale* deve essere conosciuta e riconosciuta dai nodi della rete affinché possano essere attivate in maniera coordinata ed efficiente tutte le risorse necessarie alla persona.

La figura di riferimento dei Servizi sociali comunali per l'integrazione con il Responsabile del Percorso Assistenziale (RPA) è quella dell'Assistente sociale del Comune di residenza: RPA e Assistente sociale concordano modalità di integrazione per la pianificazione degli interventi socio assistenziali nella misura dei bisogni della persona e della famiglia.

Il *Referente familiare* è individuato nella persona che si prende cura per più tempo del malato con SLA e/o in ventilazione assistita e rappresenta il riferimento del RPA per la presa in carico congiunta e continua dell'assistito. Sia il Referente familiare che il Responsabile del Percorso Assistenziale devono essere individuati precocemente fin dalla prima attivazione della presa in carico da parte della UVT del PUA.



7. Ruolo del volontariato

Il volontariato e le associazioni hanno un ruolo fondamentale per le persone con SLA e le loro famiglie, che si deve esplicare in una stretta collaborazione con i medici e le altre figure professionali coinvolte nella cura e assistenza delle persone e della famiglia.

Le associazioni di volontariato svolgono fundamentalmente le seguenti funzioni sono:

- a. favorire i contatti fra le persone con SLA, i loro familiari e le istituzioni, i soci, i medici e i volontari impegnati nell'assistenza;
- b. contribuire al sostegno della famiglia nell'assistenza;
- c. svolgere opera di informazione sulla malattia, la ricerca, i possibili interventi terapeutici e ogni aspetto dell'assistenza e dei diritti dei pazienti e delle loro famiglie;
- d. promuovere ogni attività utile per migliorare le condizioni delle persone con SLA sotto i profili sanitario, sociale, culturale ed economico;
- e. raccogliere fondi per la cura, l'assistenza e la ricerca; svolgere opera di sensibilizzazione dell'opinione pubblica.

8. Aspetti socio economici

Il sistema nazionale e regionale di tutela della disabilità prevede per le persone con SLA l'opportunità di accedere a facilitazioni e riconoscimenti di carattere amministrativo, giuridico ed economico. Esse includono: l'esenzione dalla compartecipazione alla spesa sanitaria, il riconoscimento di invalidità civile, il riconoscimento di assegno di accompagnamento, il riconoscimento dell'inabilità lavorativa per le persone ancora in attività, l'abbattimento delle barriere architettoniche del domicilio. Le problematiche socio assistenziali che le persone con SLA e le loro famiglie devono affrontare per ottenere detti riconoscimenti sono particolarmente complesse.

- a) *Esenzione dalla partecipazione alla spesa sanitaria (ticket)*. Questo aspetto è stato in parte risolto dal D.M. 18.5.2001 n. 279. Al fine di rendere più agevole la certificazione del diritto di esenzione per le persone e le loro famiglie, questa competenza è affidata all'Unità Operativa di Neurologia di riferimento che prende in carico la persona nel PDA individuale.
- b) *Fornitura di farmaci ospedalieri*. La Deliberazione della Giunta Regionale n. 25/15 del 6 maggio 2008 di *Ridefinizione della rete regionale per le Malattie rare* e le successive direttive applicative, hanno regolamentato le modalità e le procedure di erogazione delle prestazioni sanitarie, di assistenza farmaceutica e di rilascio degli attestati di esenzione ai cittadini affetti da malattie rare, con riferimento alle competenze e agli adempimenti dei Centri di Riferimento per Patologia e dei Centri Assistenziali, così come previsto dal D.M. n. 279/2001.
- c) *Riconoscimento dell'invalidità civile e benefici correlati e riconoscimento Legge 104/92*. Le ASL adottano i necessari provvedimenti al fine di favorire e facilitare l'accesso tempestivo dei malati SLA agli accertamenti medico-legali richiesti, e allineare i benefici previsti con i bisogni assistenziali della persona. Considerando le caratteristiche della patologia ad andamento progressivo ed irreversibile, è opportuno limitare al minimo i momenti accertativi collegiali per la



diagnosi probabile/definita (D.M. 2/8/2007 pubblicato sulla G.U. n. 225 del 27/9/2007). In particolare il Decreto del Ministero dell'Economia e delle Finanze 2/8/2007 individua le patologie rispetto alle quali sono escluse visite di controllo sulla permanenza dello stato invalidante. Per l'applicazione del decreto sono state predisposte specifiche note assessoriali (prot. n. 1908 del 18.2.2008) e del servizio competente dell'assessorato (prot. n. 13432 del 20.12.2007). La delibera n. 48/11 del 9.9.2008 ha ulteriormente semplificato gli adempimenti amministrativi relativi al riconoscimento dell'invalidità civile nonché quelle per l'accertamento della disabilità.

- d) *Assegno di accompagnamento.* Le ASL adottano opportuni provvedimenti al fine di ridurre al minimo i tempi per l'accertamento del diritto all'erogazione dell'assegno di accompagnamento, tenendo in particolare considerazione la gravità e la rapidità dell'evoluzione clinica di alcune SLA.
- e) *Il superamento delle barriere architettoniche nel domicilio* garantisce una migliore qualità di vita. A tal fine la UVT del PUA provvede con personale specializzato a verificare l'accessibilità domestica della persona con SLA. Il PAI dovrà contenere il progetto di superamento delle barriere architettoniche in relazione alle peculiarità del domicilio anche attraverso l'individuazione degli ausili adattativi personalizzati occorrenti.
- f) Per l'organizzazione delle attività sociali di supporto alle attività sanitarie il programma "Ritornare a casa" costituisce il riferimento prioritario. Con deliberazione n. 53/8 del 9.10.2008 è stato riconosciuto alla famiglia dell'assistito, nelle situazioni particolarmente gravi che necessitano di un significativo carico assistenziale, quali le patologie degenerative non reversibili in ventilazione assistita o i casi di coma, un finanziamento aggiuntivo al programma "Ritornare a casa" fino ad euro 4.000 annui, per la copertura delle spese, anche indirettamente correlate alla malattia, quali il pagamento delle utenze, l'adeguamento dei locali, l'alimentazione differenziata;

9. La rete dei Centri Ospedalieri

La Regione Sardegna con DGR 25/15 del 6 maggio 2008 ha ridefinito la rete regionale per la prevenzione, sorveglianza, diagnosi e cura delle malattie rare. Con il provvedimento sono individuati i presidi sanitari ospedalieri di riferimento per la gestione della malattia rara Sclerosi Laterale Amiotrofica attraverso una modalità di gestione in rete di diversi gradi di competenze in relazione anche alla distribuzione territoriale delle stesse in ambito regionale.

In base alle specifiche competenze sono stati individuati:

- a. *Il Centro di Riferimento Regionale per Patologia (CRP)*
- b. *Centri di Assistenza (CA)*
- c. *Centri Correlati (CC)*

9.1. Definizione di Centro di riferimento Regionale SLA



I Centri di Riferimento per la diagnosi e il trattamento della SLA (CRP e CA) svolgono le funzioni previste dalla DGR sopra citata; in particolare devono essere in grado di fornire una corretta diagnosi e di offrire alla persona e alla sua famiglia continuità di cura e di assistenza in tutte le fasi della malattia.

I Centri di riferimento SLA deve poter attivare o garantire le seguenti prestazioni:

- a. diagnosi e inquadramento clinico (neurofisiologia, neuroradiologia, ecc);
- b. certificazione di malattia rara;
- c. raccolta dati epidemiologici;
- d. informazione personalizzata, supporto psicologico ed "educazione terapeutica";
- e. formazione dei familiari e di chi assiste il paziente;
- f. monitoraggio neurologico, con applicazione di scale di progressione (ALS-FRS-R);
- g. prescrizione ed erogazione di terapia farmacologica specifica e sintomatica;
- h. impostazione di un progetto per un programma di interventi riabilitativi;
- i. monitoraggio e intervento nutrizionale;
- j. monitoraggio della funzione respiratoria e ventilazione non invasiva;
- k. impostazione di assistenza di fine vita e ventilazione invasiva.

9.2. Modello organizzativo del Centro di Riferimento Regionale SLA (CRP)

I Centro di Riferimento Regionale per la SLA svolge funzioni di:

- a. presa in carico della persona;
- b. certificazione di malattia rara e rilascio di certificati di esenzione;
- c. alimentazione del registro regionale di patologia ;
- d. definizione e promozione di protocolli clinici e diagnostici condivisi;
- e. prevenzione e sorveglianza;
- f. promozione dell'informazione al cittadino;
- g. attività di supporto e formazione degli operatori sanitari;
- h. collaborazione con le Associazioni di pazienti e di volontariato.

Il CRP per la SLA deve offrire competenze multiprofessionali e multidisciplinare con un coordinamento affidato allo specialista neurologo. La persona, i familiari e il MMG devono poter trovare nella struttura neurologica che ha formulato la diagnosi un riferimento adeguato in tutte le fasi della malattia.

Il modello proposto è quello di *una Equipe interprofessionale e interdisciplinare dedicata* che organizza il proprio lavoro in team-work nella quale diversi specialisti di diverse professionalità e discipline agiscono in modo integrata per offrire percorsi di cura personalizzati.

Fanno parte del Centro di riferimento SLA diverse figure professionali: neurologo, pneumologo, nutrizionista, gastroenterologo/chirurgo, radiologo interventista, otorinolaringoiatra/foniatra,



anestesista/rianimatore, neuropsicologo, psicologo, psichiatra, fisiatra, logoterapista, terapeuta della riabilitazione, terapeuta occupazionale, personale infermieristico dedicato, coordinatore di trial clinici.

Il CRP per la SLA deve garantire l'attivazione delle seguenti attività di cura e assistenza:

- a. neurologica presso il Centro con attività in Ricovero ordinario, DH e attività ambulatoriale;
- b. neurofisiopatologica;
- c. riabilitazione con competenza specifica in riabilitazione neuromuscolare;
- d. ORL con specifica competenza ed esperienza in esecuzione di tracheotomia a permanenza e valutazione della deglutizione;
- e. logopedia per la riabilitazione della fonazione e della deglutizione;
- f. nutrizionistica con valutazione nutrizionale e periodica;
- g. gastroenterologia o chirurgica per esecuzione della PEG ed eventuali adattamenti;
- h. pneumologia intensiva per la gestione di malati critici in area intensiva;
- i. psicologica per pazienti, famiglia e operatori coinvolti;
- j. reperibilità telefonica nelle 24 /h.

Il Centro per la SLA deve individuare un *Referente del percorso di cura* SLA ospedaliero per interlocuzione con il Responsabile del Percorso Assistenziale distrettuale che opera nella UVT del Distretto sociosanitario in cui risiede la persona con SLA.

Gli interlocutori del Centro di riferimento sono in primo luogo le persone con SLA ed i familiari che vi trovano assistenza e cure, i MMG e il PUA del distretto di residenza della persona. Il Centro integra le proprie attività con l'assistenza sociosanitaria distrettuale e con le Associazioni dei pazienti, che portatrici di bisogni e richieste specifiche.

9.3 Centri Assistenziali per la SLA (CA)

Oltre al CRP per la SLA, al fine di soddisfare al meglio il fabbisogno assistenziale e tenendo conto della distribuzione geografica dei Presidi, si è ritenuto di individuare più Centri Assistenziali (CA). Questi sono Centri di Assistenza per la SLA con riferimento territoriale per la formulazione di una corretta diagnosi e devono essere in grado di offrire attraverso la propria Unità Operativa di Neurologia continuità di cura e di assistenza in tutte le fasi della malattia.

I CA per la SLA svolgono funzioni di:

- a. presa in carico della persona;
- b. certificazione di malattia rara e rilascio di certificati di esenzione;
- c. alimentazione del registro di malattia rara;
- d. adozione di protocolli clinici e diagnostici condivisi,
- e. promozione dell'informazione ai cittadini;
- f. attività di supporto e formazione degli operatori sanitari del proprio territorio in collaborazione con il CRP per la SLA;
- g. assistenza psicologica alla persona e alla famiglia;
- h. collaborazione e integrazione con i PUA distrettuali e i MMG e PLS.



Presso ogni CA per la SLA è costituita almeno una *Unità Operativa di Neurologia*. Questa rappresenta, nell'ambito della rete ospedaliera per la SLA, il riferimento primario per il Medico di Medicina Generale e, insieme, per la persona e la sua famiglia. Alla U.O. di Neurologia compete la esecuzione del Percorso Diagnostico- Terapeutico e Assistenziale (PDTA) comprensivo delle valutazioni elettromiografiche, delle valutazioni di radio-imaging, il monitoraggio clinico della menomazione strutturale/funzionale.

L' U.O. di Neurologia del CA per la SLA è dunque il punto di riferimento nelle fasi iniziali della malattia per:

- a. formulare diagnosi;
- b. informare sulla diagnosi e sul decorso della malattia la persona e la sua famiglia e il loro MMG;
- c. mantenere la continuità di cura anche dopo la dimissione attraverso lo scambio di informazioni e la integrazione con gli altri soggetti dell'assistenza distrettuale: MMG e PUA.

Rappresenta il punto di riferimento per il monitoraggio della malattia in quanto nel percorso evolutivo personale della malattia è continuamente il riferimento clinico diagnostico-terapeutico per la persona, la famiglia e il MMG

9.4. Centri Correlati per la SLA (CC)

Svolgono funzioni di:

- a. ausilio diagnostico specialistico;
- b. diagnosi e follow-up e delle complicanze;
- c. consulenza genetica.

I CC per la SLA non svolgono funzioni di presa in carico della persona e della famiglia, ma prevalentemente di supporto specialistico agli altri Centri regionali.