

**Progetto "Modello Messina" Per La Presa In
Carico Ospedale Territorio Dei Pazienti Affetti Da
Malattie NeuroMuscolari (MNM) Ad Alta
Complessita' Assistenziale**

**PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI
DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE**

INDICE

1. Premessa	pag. 3
1.1 AISLA	pag. 4
2. Contesto normativo Nazionale e Regionale	pag. 5
2.1 – Decreto Ministeriale 18 Maggio 2001, n. 279	pag. 5
2.2 - Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 29 novembre 2001	pag. 6
2.3 - Decreto del Presidente della Repubblica 7 aprile 2006	pag. 6
2.3 - Decreto del Presidente della Repubblica 7 aprile 2006	pag. 6
2.4 - Decreto Ministeriale del 7 febbraio 2009	pag. 6
2.5 - Accordo tra il Governo, le Regioni, le Province autonome di Trento e Bolzano e le Autonomie locali Rep. n. 56/CU del 25 maggio 2011	pag. 7
2.6 – D.A. Regione Sicilia n.1177/2015	pag. 7
2.7 – D.A. Regione Sicilia del 2 dicembre 2015 (G.U.R.S. - PARTE I n. 55 del 31-12-2015)	pag. 7
3. Obiettivi	pag. 9
4. Nodi della Rete "Modello Messina"	pag. 9
4.1 Centri dedicati di alta specializzazione	pag. 9
4.1.1 CENTRO CLINICO NEMO SUD – FONDAZIONE AURORA ONLUS	pag. 9
4.1.2 U.O.C. DI NEUROLOGIA E MALATTIE NEUROMUSCOLARI	pag. 11
4.1.3 I.R.C.C.S CENTRO NEUROLESI "BONINO-PULEJO"	pag. 12
4.1.4 FONDAZIONE SALVATORE MAUGERI DI MISTRETTA	pag. 15
4.2 A.S.P. Di Messina – U.O.C. Assistenza Sanitaria Paziente Fragile	pag. 18
4.3 Servizio di Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) di 3° livello	pag. 18
5. Unità di Valutazione Multidimensionale	pag. 20
6. Popolazione target	pag. 20
7. Piano Assistenziale Individuale e Programma Riabilitativo Individuale	pag. 20
8. Aree di bisogno	pag. 22
9. Percorso assistenziale	pag. 23
10. Dimissione protette a domicilio con attivazione dell'ADI	pag. 26
11. Presidi e ausili necessari per i pazienti MNM	pag. 26
12. Farmaci	pag. 26
13. Sistema Informativo	pag. 26
14. Teleassistenza	pag. 27
14.1 Telesoccorso	pag. 27
14.2 Telecontrollo	pag. 27
14.3 Telemonitoraggio	pag. 28
14.4 Video Assistenza	pag. 28
15. Gestione urgenze respiratorie	pag. 28
16. Lungodegenza e/o sollievo	pag. 30
17. Inserimento in Hospice dei pazienti terminali	pag. 30
18. Piano annuale di formazione ed aggiornamento del personale	pag. 31
19. Aspetti previdenziali: il ruolo dell'INPS	pag. 32

1. Premessa

Le Malattie NeuroMuscolari (MNM) sono condizioni cliniche dovute a disturbi dell'unità motoria o dei neuroni dei gangli delle radici dorsali in cui la perdita di forza muscolare rappresenta il sintomo più comune tale da comportare, inevitabilmente, nel tempo diversi gradi di disabilità. Il sintomo può manifestarsi in differenti compartimenti muscolari e pertanto i pazienti possono sviluppare diversi problemi di motricità che vanno, ad esempio, dall'impedimento alla prensione fino alla difficoltà a camminare o salire le scale. Inoltre, nelle fasi più avanzate di malattia, si possono verificare gravi deformità osteo-articolari, severi problemi nutrizionali e respiratori, e condizioni di grave insufficienza cardiaca. Tra le Malattie Neuromuscolari che maggiormente incorrono in queste criticità funzionali ritroviamo la Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), le Amiotrofie Spinali (SMA), le Distrofie Muscolari (DM), le forme gravi delle Neuropatie Periferiche. Tali patologie possono insorgere in ogni epoca della vita ed in una rilevante percentuale di casi si documenta come causa d'insorgenza una alterazione genetica con modalità differente di trasmissione ereditaria (autosomica dominante, autosomica recessiva, X-linked, etc.) con tutte le conseguenze che il riconoscimento di tale condizione può avere sulle famiglie.

La cronicizzazione delle suddette MNM, ottenuta anche con il ricorso a trattamenti che prevedono una nutrizione ed una ventilazione artificiale, pone in evidenza la necessità di rivedere gli obiettivi di sistema nell'ottica di ridurre le complicanze secondarie alla condizione di disabilità/non autosufficienza e ridisegnare l'assetto del percorso assistenziale non più mirato esclusivamente alla cura dell'acuzie ma all'approccio della cronicità.

La modalità più appropriata con cui perseguire questo obiettivo è oggi quella rappresentata da un "percorso assistenziale" che trova la sua applicazione all'interno di una rete di servizi adeguata a garantire una risposta flessibile e dinamica a bisogni in continua evoluzione, potenziando la territorialità dell'intervento secondo una logica di integrazione e multidisciplinarietà, a garanzia di una continuità ospedale-territorio efficiente ed efficace.

Le MNM sono infatti caratterizzate da una forte complessità legata sia alla particolarità della malattia specifica sia alla molteplicità dei soggetti erogatori coinvolti (centri specialistici di diagnosi e cura, centri per l'assistenza domiciliare, servizi autorizzativi dell'area della medicina generale, servizi di protesi ed ausili, medicina legale, servizi farmaceutici territoriali, servizi sociali del Comune, etc.). La conseguenza più evidente è la frammentazione degli interventi, la scarsa integrazione tra i sistemi di cura e assistenza sia in termini di tipologie di servizi che di soggetti coinvolti e il rischio spesso avvertito dal cittadino di un "abbandono" assistenziale.

La presa in carico del paziente MNM, pertanto, deve necessariamente significare l'assumersi la responsabilità e l'onere organizzativo ed economico di decidere quali specifiche prestazioni diagnostiche, clinico-terapeutiche, riabilitative e assistenziali il paziente deve ricevere e di fornirle concretamente e

tempestivamente. La complessità ed evolutività delle MNM sono, infatti, affrontabili in maniera efficace ed efficiente se la presa in carico è improntata ai seguenti principi generali:

L'interazione fra i diversi problemi funzionali associata alla interazione con l'ambiente fisico determina l'appropriatezza di una specifica tipologia di intervento per le varie fasi della malattia. Pertanto il percorso assistenziale della persona affetta da MNM non può essere standard ma si caratterizza per la sua complessità e la diversificazione della intensità degli interventi in relazione all'età del paziente, al tipo di patologia, alla evoluzione della malattia, al livello di perdita di funzioni e di autonomia, all'evenienza di complicanze e al contesto familiare, sociale e ambientale. Per queste ragioni è indispensabile individuare con chiarezza le diverse criticità delle suddette patologie e gli interventi da mettere in campo in relazione ad esse.

La continuità assistenziale si basa sulla consapevolezza che per il singolo paziente sono fondamentali:

l'integrazione degli interventi per uno stesso soggetto, tali da non risultare frammentati e incongruenti fra loro, ma flussi di un processo unitario e condiviso di presa in carico;

il coordinamento fra soggetti, strutture e servizi, secondo la modalità di rete e di presa in carico globale.

La centralità e l'unitarietà della persona affetta da MNM rappresentano elementi imprescindibili per l'organizzazione dell'intervento assistenziale.

In questo contesto è ormai condiviso a livello nazionale ed internazionale che l'assistenza e le soluzioni ai problemi complessi delle persone affette da MNM, oltre a includere una corretta identificazione diagnostica e una presa in carico precoce, tempestiva e multidisciplinare, devono prevedere la presenza di operatori altamente specializzati alla gestione delle MNM al fine di fornire:

Assistenza qualificata

Continuità assistenziale

Ricerca di ottimali livelli di salute

Mantenimento, laddove possibile, della capacità funzionale residua della persona

Approccio globale della persona con interventi mirati

1.1 AISLA

Il presente progetto nasce su iniziativa della sezione di Messina dell'Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica Onlus, associazione indipendente fondata nel 1983 da un gruppo di persone che, frustrate dalla loro esperienza di isolamento e di abbandono, ma piene di speranza e visione futura per migliorare la situazione di pazienti e familiari, si sono costituiti in Associazione per poter contrastare la Sclerosi Laterale Amiotrofica. Da allora AISLA opera in Italia per la tutela, l'assistenza e la cura dei malati affetti da SLA, favorendo l'informazione sulla malattia e stimolando le strutture competenti a una presa in carico adeguata e qualificata dei pazienti. In questi anni AISLA ha operato per la realizzazione di progetti atti a migliorare la vita delle persone affette da SLA e dei loro famigliari ed ha promosso l'informazione e la ricerca sulla SLA. AISLA infatti promuove corsi di formazione rivolti ad assistenti domiciliari, care giver, operatori R.S.A., operatori delle strutture di riabilitazione e dei servizi ADI, équipe di cure palliative.

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

Al fine di poter dare una voce sempre più uniforme ai bisogni dei malati AISLA, dalla sua fondazione, ha stretto importanti relazioni con altre associazioni italiane che si occupano di SLA, di malattie neurologiche, cure palliative e handicap tra cui: Fish – Federazione Italiana per il Superamento dell'Handicap, Ledha – Lega per i Diritti delle Persone con Disabilità, Fian – Federazione Italiana Associazioni Neurologiche, Fcp – Federazione Cure Palliative, Sicip – Società Italiana Cure Palliative, Fon – Federazione Onlus Niguarda, Uildm – Unione Italiana Lotta alla Distrofia Muscolare.

Nel 2007 AISLA, in collaborazione con Uildm, Fondazione Telethon, Ospedale Niguarda e Regione Lombardia è tra i soci partecipanti di Fondazione Serena Onlus, che crea presso l'Ospedale Cà Granda Niguarda di Milano il Centro Clinico Nemo, polo clinico ad alta specializzazione che si occupa della presa in carico delle persone affette da patologie neuromuscolari quali la SLA e successivamente replicato anche ad Arezano presso l'Ospedale La colletta e a Roma presso il Policlinico Gemelli.

Sulla base del successo ottenuto, nel 2012 è stato inaugurato il Centro Clinico Nemo Sud presso il Policlinico Gaetano Martino di Messina, dando vita ad un "ponte virtuale" tra Nord e Sud.

AISLA è presente su tutto il territorio italiano con la Sede Legale di Milano e la Sede Amministrativa di Novara, con i 1600 soci, i 250 volontari e le 58 sezioni locali in 19 regioni italiane. Ciascuna sezione è guidata da un referente locale che riferisce direttamente alla sede nazionale e coordina le attività sul territorio. Per quanto riguarda il territorio di Messina le attività sono coordinate dal Dott. Giuseppe Caristi.

Nel corso degli anni AISLA ha attivato importanti relazioni con le istituzioni nazionali, regionali e locali e anche grazie all'impegno costante dell'associazione sono stati raggiunti importantissimi risultati nell'affermazione dei diritti delle persone affette da patologie fortemente invalidanti come la SLA. In tale contesto la sezione di Messina oltre ad offrire un concreto supporto per le famiglie dei pazienti SLA opera insieme alle istituzioni locali sia per la formazione degli operatori e degli assistenti familiari sia per la promozione di percorsi di presa in carico ospedale-territorio.

2. Contesto normativo Nazionale e Regionale

2.1 – Decreto Ministeriale 18 Maggio 2001, n. 279

"Regolamento di Istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie, ai sensi dell'art. 5, comma 1, lettera b, del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 24". La maggioranza delle patologie MNM è inclusa nell'elenco delle malattie riconosciute come rare con i seguenti codici di esenzione:

Atrofie Muscolari Spinali (codice esenzione: RFG050);

Malattia di Charcot Marie Tooth e Neuropatia Tomaculare (codice esenzione: RFG060);

Dermatomiosite e polimiosite (codice esenzione: RM0010 e RMN0020);

Distrofia Miotonica Tipo 1 (DM1) o Malattia di Steinert forma adulta (codice esenzione: RFG090);

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

Distrofia Miotonica Tipo 1 (DM1) o Malattia di Steinert forma congenita (codice esenzione: RFG090);
Distrofia Miotonica Tipo 2 (DM2) o Miopatia Miotonica Prossimale (codice esenzione: RFG050);
Distrofia Muscolare di Duchenne e Distrofia Muscolare di Becker (codice esenzione: RFG080);
Glicogenosi Muscolari (codice esenzione: RCG060);
Sindrome di Melas e Sindrome MERFF (codice esenzione: RN0710 e RN0720);
Miopatie Congenite Ereditarie (codice esenzione: RFG070);
Miotonia Congenita tipo 1 o Malattia di Thomsen; Miotonia Congenita Tipo 2 o Malattia di Becker (codice esenzione: RFG090);
Paramiotonia congenita di Von Eulenburg (codice esenzione: RFG090);
Polineuropatia Cronica Infiammatoria Demielinizzante (codice esenzione: RF0180);
Sclerosi Laterale Amiotrofica (codice esenzione: RF0100)
Polineuropatia Amiloidosica Primaria e Familiare (codice esenzione: RCG130)

2.2 - Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 29 novembre 2001

"Definizione dei Livelli Essenziali di Assistenza" nel quale viene indicata la necessità di individuare percorsi diagnostico-terapeutici sia per il livello di cura ospedaliero che per quello territoriale.

2.3 - Decreto del Presidente della Repubblica 7 aprile 2006

"Approvazione del Piano Sanitario Nazionale 2006-2008" e in particolare il punto 3.6 nella parte in cui si prefigge di favorire "lo sviluppo di servizi clinici, assistenziali, di formazione, di ricerca (...) per una migliore garanzia di qualità delle cure" e nella parte dedicata alla rete delle malattie rare "in cui per le malattie che richiedono trattamenti particolarmente impegnativi, (...) i presidi di riferimento sovra regionali o nazionali possono garantire assistenza superspecialistica per il periodo necessario e si raccordino con i centri vicini al domicilio dei pazienti per il monitoraggio più a lungo termine".

2.4 - Decreto Ministeriale del 7 febbraio 2009

"Istituzione della Consulta per malattie neuromuscolari" con le seguenti finalità:

la promozione della qualità dell'assistenza nei confronti delle persone affette da MNM e della ricerca su queste malattie;

la definizione di percorsi diagnostico-terapeutico-assistenziali costruiti sulla appropriatezza e sulla centralità effettiva del paziente.

Il risultato dell'attività svolta dalla Consulta delle Malattie neuromuscolari è stato l'elaborazione di un documento disponibile e consultabile sul portale del Ministero della Salute

(http://www.salute.gov.it/portale/documentazione/p6_2_2_1.jsp?lingua=italiano&id=1278) che illustra ed esamina aspetti di diagnosi, cura e assistenza delle persone con Malattie neuromuscolari o con malattie

analoghe dal punto di vista assistenziale e li contestualizza all'interno di modelli di percorsi assistenziali. Tramite un approccio multidisciplinare di qualificati professionisti, questi percorsi devono essere sia finalizzati ad assicurare la "presa in carico" del paziente e dei familiari a partire dall'esordio per tutta la durata della malattia sia pianificati in relazione al tipo di patologia, alla fase di evoluzione della malattia, alla progressiva perdita di funzioni e di autonomia, all'evenienza di complicanze e al contesto familiare e socio-ambientale. Inoltre il documento sottolinea la necessità di garantire la continuità assistenziale, l'integrazione degli interventi per uno stesso paziente e il coordinamento fra soggetti, strutture e servizi, secondo la modalità di rete e di presa in carico globale, nella consapevolezza che la centralità e l'unitarietà della persona rappresentano elementi imprescindibili per l'organizzazione dell'intervento assistenziale.

2.5 - Accordo tra il Governo, le Regioni, le Province autonome di Trento e Bolzano e le Autonomie locali Rep. n. 56/CU del 25 maggio 2011

"Presa in carico globale delle persone con Malattie neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale". Accordo ai sensi dell'articolo 9 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281.

2.6 – D.A. Regione Sicilia n.1177/2015

"Linee guida per la presa in carico delle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica".

In Regione Sicilia si identificano 3 Centri (Dec.Ass. n. 617/13) con maggiore esperienza nella presa in carico delle persone con SLA (in seguito indicati come Centri esperti per la SLA), utili anche al fine di definire le diverse competenze presenti nella rete regionale delle malattie rare:

- A.U. Policlinico di Palermo.
- AOU Policlinico Messina (Centro Clinico Nemo Sud di Messina).
- Fondazione Salvatore Maugeri di Mistretta.

All'interno di ogni Azienda viene individuato un unico team aziendale per la SLA, con funzione interdistrettuale e di raccordo interaziendale che - integrato di volta in volta anche dal direttore del distretto presso il quale il paziente è domiciliato - dispone la presa in carico globale e continua della persona con SLA e della sua famiglia ivi compresa la consegna/fornitura dei presidi individuati, e l'attivazione per quanto di competenza anche del Servizio di medicina legale (idoneità alle mansioni, inabilità lavorativa, invalidità civile, legge n. 104 del 5 febbraio 1992, etc.).

2.7 – D.A. Regione Sicilia del 2 dicembre 2015 (G.U.R.S. - PARTE I n. 55 del 31-12-2015)

"Organizzazione e sviluppo della rete locale di cure palliative".

La D.A. definisce gli indirizzi organizzativi ed operativi della Rete locale di cure palliative (CP) nell'ambito del sistema di *governance* della Regione siciliana, attraverso elementi distintivi strutturali, qualitativi e quantitativi, al fine garantire il diritto di accesso alle cure palliative in ogni luogo di cura, indipendentemente dall'eziopatogenesi della malattia, dalla razza, dalla cultura, dallo stato sociale e dal luogo di residenza e di migliorare la qualità della vita dei malati che necessitano di cure palliative e dei loro familiari.

Il modello organizzativo ed assistenziale della Rete locale di CP deve essere modulato in rapporto ai bisogni, desideri e preferenze dei malati e dei loro familiari e deve essere caratterizzato dalla globalità dell'approccio e dall'articolazione delle strutture organizzative specifiche che lo caratterizzano, nel rispetto della sostenibilità da parte del Servizio sanitario regionale e dell'accessibilità al sistema di cura. Tale modello deve, inoltre, essere accessibile ed integrato e deve garantire una risposta assistenziale adeguata ai bisogni dei malati e dei loro familiari nell'ambito dei diversi setting o "nodi" della Rete: ospedale, domicilio ed hospice.

L'ambito territoriale della rete locale di CP coincide con quello dell'Azienda sanitaria provinciale (ASP) di riferimento. La Rete locale di CP è operativa in tutte le sue articolazioni assistenziali ed al suo interno vanno coordinati e sviluppati i servizi ospedalieri e territoriali, sanitari e sociali, pubblici e privati dedicati alla cura di tali malati. La partecipazione alla realizzazione della Rete locale di CP costituisce parte integrante del piano di attività di ogni singola Struttura sanitaria pubblica o privata accreditata, anche attraverso la messa a punto di intese ed accordi interaziendali o di bacino, nell'ambito dei quali devono essere individuate le risorse per garantire l'attuazione dei percorsi assistenziali.

Nell'ambito della Rete locale di CP operano *équipe multiprofessionali* specializzate e dedicate.

In ottemperanza alle normative vigenti le ASP sviluppano appositi programmi di accesso delle cure palliative all'interno delle strutture sanitarie di loro pertinenza; inoltre promuovono, secondo criteri valutativi, percorsi di reclutamento e formazione di personale aziendale da dedicare a vario titolo alle strutture della rete, in ciò sostenuti da programmi regionali finalizzati.

I professionisti dei diversi "nodi" della Rete locale di CP operano secondo percorsi diagnostici, terapeutici ed assistenziali (PDTA) condivisi e formalizzati.

La continuità assistenziale deve essere supportata da sistemi informatici che consentono la condivisione dei flussi informativi tra i professionisti operanti nelle singole strutture sanitarie territoriali ed ospedaliere e tra quelli che operano nel territorio, sia ai fini clinico/gestionali, sia al fine di un puntuale monitoraggio dei processi e degli esiti. Deve essere predisposto uno specifico sistema informativo con metodologie I.C.T. (*Information and Communications Technology*) che permetta la continuità e la condivisione delle informazioni tra i nodi della rete e la comunicazione dei dati ai servizi ministeriali di riferimento.

Parte integrante della Rete sono i medici di medicina generale (MMG) che operano in piena integrazione con le *équipe* multidisciplinari specialistiche con la finalità di una presa in carico globale del malato.

La Rete locale di CP opera in stretta correlazione funzionale con la Rete di terapia del dolore, con la Rete di cure palliative e Terapia del dolore pediatrica e con le altre Reti di cura per patologie croniche

3. Obiettivi

L'obiettivo principale del presente progetto è la realizzazione di un percorso assistenziale dedicato a pazienti affetti da MNM ad alta complessità assistenziale dell'età pediatrica e adulta che consenta una presa in carico globale della persona affetta e dei suoi familiari sia nel contesto ospedaliero sia in quello domiciliare. La realizzazione di tale percorso comprende la definizione di una rete dedicata in cui Centri dedicati di alta specializzazione, ASP di Messina ed Enti erogatori di servizi di Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) specificamente formati ne costituiscono i nodi strutturali. I principi ispiratori della rete sono rappresentati dalla continuità delle cure per le persone in condizioni di fragilità ed affette da MNM e l'umanizzazione delle cure. L'obiettivo principale della presa in carico multidisciplinare sarà quello di preservare il più a lungo possibile l'autonomia e la partecipazione della persona affetta; le funzioni motorie, cognitivo-comunicative, la sfera psicologica, l'ambito socio-relazionale saranno i contesti dell'approccio multidisciplinare, attraverso una presa in carico condivisa e di alta specialità.

4. Nodi della Rete "Modello Messina"

4.1 Centri dedicati di alta specializzazione

4.1.1 CENTRO CLINICO NEMO SUD – FONDAZIONE AURORA ONLUS

Nel 2005 per iniziativa dell'Unione Italiana Lotta alla Distrofia Muscolare (UILDM), della Fondazione Telethon e dell'Azienda Ospedaliera Niguarda Ca' Granda di Milano è stata costituita una Fondazione di diritto privato denominata Fondazione Serena Onlus, alla quale hanno subito dopo aderito anche l'Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica (AISLA) e l'Associazione Famiglie SMA onlus. Grazie alla sinergia fra l'Azienda Ospedaliera Niguarda di Milano, che ha reso disponibili concessione gratuita gli spazi al suo interno, le Associazioni suddette e la Regione Lombardia, che ha concesso l'accreditamento, è nato il Centro Clinico NEMO (NEuroMuscularOmnicentre), centro clinico specializzato nella gestione clinica dei pazienti con MNM e, in particolare, distrofie muscolari, SLA e SMA. Seguendo un modello di presa in carico globale del paziente con una logica gestionale strutturata in base alle priorità di assistenza e di bisogni, NEMO è costituito da 20 posti letto di degenza ordinaria, 4 posti di Day Hospital e spazi ambulatoriali ed è caratterizzato da un nucleo centrale di tipo neuro-riabilitativo-fisiatrico a cui afferiscono le specialità pneumologiche, cardiologiche, ortopediche, gastroenterologiche, nutrizionali e di consulenza genetica. Nel corso degli anni il Centro Clinico NEMO è diventato un punto di riferimento per i pazienti neuromuscolari di cui nel 58% dei casi affetti da distrofie, miopatie, atrofia muscolare spinale e neuropatie e nel 42% affetti da SLA. Ad oggi sono attivi altri tre Centri Clinici NEMO distribuiti sul territorio nazionale ed in particolare in Liguria presso l'Ospedale La Colletta di Arenzano, presso il Policlinico Gemelli di Roma e presso l'Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico "G. Martino" di Messina, quest'ultimo denominato Centro Clinico NEMO SUD e gestito dalla Fondazione Aurora Onlus, costituita da UILDM, AISLA, Fondazione Telethon, Università di Messina e A.O.U. Policlinico di Messina. Presso il Centro Clinico NEMO SUD la presa in carico delle persone affette da MNM è ad opera di un team specialistico multidisciplinare in regime di ricovero, day hospital e ambulatoriale, attraverso sia aspetti

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

diagnostici sia di assistenza lungo tutto il corso della malattia. La possibilità di un continuo interscambio tra le diverse figure specialistiche ed operatori consente la realizzazione di un percorso di presa in carico globale sia della persona affetta da malattia neuromuscolare dell'età adulta e dell'età pediatrica, sia del suo *caregiver* lungo tutte le fasi di malattia seguendo i migliori standard di cura riconosciuti a livello nazionale e internazionale.

Le persone che più frequentemente hanno accesso al Centro Clinico Nemo Sud sono: tra gli adulti, le persone con malattie del motoneurone (ad es. SLA, PLS, PMA, SMA), con distrofie muscolari (ad es. Distrofie Muscolari di Becker, Distrofia Facio-Scapolo-Omerale, Distrofie Muscolari dei Cingoli), con distrofie miotoniche (ad es. Distrofia Miotonica di Steinert), con miopatie (geneticamente determinate e acquisite) e con neuropatie (geneticamente determinate e acquisite); tra i bambini, le patologie più frequentemente prese in carico sono le malattie del motoneurone (ad es. SMA), le distrofie muscolari (ad es. Distrofia Muscolare di Duchenne e Distrofie Muscolari Congenite), le miopatie congenite e le neuropatie ereditarie ed acquisite.

Il Centro è dotato di 10 posti letto, suddivisi in 4 camere singole e 3 doppie con servizi accessibili per pazienti adulti e pediatrici, una palestra dedicata e dotata dei più moderni ausili per la riabilitazione dei pazienti con patologie MNM, un'area per gli accessi in DH ed ambulatoriali ed un'area dedicata per l'ausilioteca.

La presa in carico multidisciplinare coinvolge specialisti e operatori delle seguenti aree:

AREA MEDICA, grazie alla presenza delle seguenti specialità:

Neurologia, con competenza sia per le patologie dell'adulto sia per quelle dell'età pediatrica

Pneumologia

Fisiatria.

AREA TERAPISTI, grazie alla presenza dei seguenti operatori:

Terapisti motori con particolare competenza nell'ambito del trattamento motorio, nella individuazione degli ausili e nell'assistenza alla gestione dei presidi per il deficit respiratorio

Logopedista con particolare attenzione alla diagnostica e alla gestione dei disturbi del linguaggio e della deglutizione e alla individuazione e gestione dei presidi per la Comunicazione Aumentativa

AREA PSICOLOGICA, grazie alla presenza di operatori, anche in regime di volontariato, dedicati alla diagnostica dei disturbi cognitivi e della sfera comportamentale, affettiva ed emozionale e al supporto psicologico. Il servizio di psicologia clinica risulta in particolare articolato nelle seguenti aree di intervento: Area di Psicologia Clinica e Diagnosi Psicologica; Area di Consulenza e sostegno; Area di abilitazione e riabilitazione psicologica; Area della Psicologia della salute.

AREA INFERMIERISTICA E SOCIO-ASSISTENZIALE, grazie alla presenza di operatori dedicati alla gestione dei pazienti affetti da malattie neuromuscolari in tutte le fasi di malattia.

L'attività del Centro Clinico NEMO SUD si articola nell'ambito delle seguenti attività:

Degenza ordinaria: un completo work-up diagnostico che comprende le più avanzate tecnologie è a disposizione dei pazienti affetti da patologie neuromuscolari grazie all'importante collaborazione con l'UOC di Neurologia e Malattie Neuromuscolari dell'A.O.U. Policlinico "G. Martino". In particolare sono forniti i più aggiornati esami di tipo neurofisiologico, morfologico e biochimico su frammento muscolare prelevato mediante biopsia e genetico. La valutazione multidisciplinare della persona affetta include valutazioni neuromotorie funzionali, respiratorie, cardiologiche, nutrizionali, ortopediche e neuropsicologiche. Il percorso riabilitativo comprende la revisione dei programmi motori e respiratori, valutazione degli ausili ed il trattamento motorio, occupazionale, respiratorio, psicologico e neuropsicologico oltre a quello nutrizionale e logopedico. Il Centro è stato progettato a livello sia organizzativo che strutturale per ospitare persone di diverse fasce d'età: prima infanzia (<3 anni), infanzia (3 – 11), adolescenti (12 – 18), adulti (>18).

Day Hospital: per l'esecuzione di uno specifico approfondimento diagnostico e di un inquadramento dei bisogni e per la definizione di specifici interventi riabilitativi che non richiedono il ricovero in regime ordinario, ma che necessitano comunque di un monitoraggio nel corso del DH. La presa in carico del paziente avviene sempre in un contesto multidisciplinare e multiprofessionale, secondo le caratteristiche del Centro. Il setting del DH risulta essere particolarmente adatto anche nell'ambito dell'attività di ricerca clinica svolta all'interno del NEMO SUD, in particolare per il monitoraggio dei pazienti nell'ambito delle sperimentazioni cliniche.

Attività ambulatoriale, per le seguenti branche: Neurologia, Fisiatria, Pneumologia, Fisioterapia, Logopedia, Psicologia Clinica e Neuropsicologia. Nell'ambito delle valutazioni ambulatoriali riabilitative viene effettuata l'analisi degli ausili in dotazione, l'identificazione di eventuali modifiche o della necessità di nuove prescrizioni e l'addestramento del caregiver.

4.1.2 U.O.C. DI NEUROLOGIA E MALATTIE NEUROMUSCOLARI

Presso l'Università di Messina ed in particolare nell'Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico "G. Martino" esistono specifiche competenze cliniche e scientifiche sulle malattie neuromuscolari sin dal 1984, anno in cui è stato istituito, con delibera del Consiglio di Amministrazione dell'Ateneo, il Servizio per le Malattie Neuromuscolari, successivamente incluso nell'attuale U.O.C. di Neurologia e Malattie Neuromuscolari.

Nel corso di 25 anni, le risorse strutturali, tecnologiche, organizzative, umane e le competenze specifiche in questo settore sono cresciute grazie anche a periodi di stage di medici e biologi presso istituzioni italiane e straniere. Contemporaneamente si è ampliata la credibilità e la visibilità sul territorio grazie anche alla implementazione di nuove indagini diagnostiche.

L'U.O.C. di Neurologia e Malattie Neuromuscolari dell'A.O.U. Policlinico di Messina ha sviluppato competenze multidisciplinari sulle MNM che vanno dalla neurofisiologia e dalla neuropatologia (in particolare biopsie di muscolo o di nervo periferico) alla biochimica, genetica molecolare e alla

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

riabilitazione. Essa fornisce servizi assistenziali, prevalentemente diagnostici, ad un'utenza afferente dalle regioni Sicilia e Calabria, nonché consulenze a divisioni ospedaliere e universitarie di tutta Italia.

I pazienti che afferiscono al Centro con il sospetto di malattia neuromuscolare vengono sottoposti, in regime di ricovero ordinario, di Day Hospital/Day Service o in regime ambulatoriale, a protocolli diagnostico-terapeutici condivisi, in collaborazione con altre Unità Operative dello stesso Policlinico.

Il Centro per la diagnosi e la cura delle malattie neuromuscolari è una struttura di alta specializzazione per :

- Diagnostica patologica, con biopsia muscolare o di nervo, e molecolare delle malattie neuromuscolari;
- Diagnostica sierologica, morfologica e biochimica delle malattie autoimmuni del sistema nervoso centrale e periferico e del muscolo;
- Ricerca di base e terapie innovative delle malattie neuromuscolari con particolare riferimento alle distrofie muscolari, alle neuropatie ereditarie ed acquisite, alle miopatie metaboliche, alle malattie mitocondriali e alle miopatie infiammatorie.

Il Centro per le Malattie Neuromuscolari è collegato con la società scientifica neurologica europea (EAN) ed è inserito fra i Centri di riferimento dell' Associazione Italiana di Miologia (AIM), dell'Associazione Italiana per lo studio sul Sistema Nervoso Periferico (ASNP) e di numerose associazioni di pazienti (UILDM, AISLA, DuchenneParent Project, Famiglie SMA, Associazione Italiana Glicogenosi, Mitocon, etc.).

Per le specifiche competenze nelle malattie neuromuscolari, il Centro, in questi anni, ha partecipato a varie ricerche Nazionali ed Internazionali, specialmente sulle Distrofie muscolari, sulle miopatie congenite, sulla distrofia facio-scapoloomerale, sulle miopatie metaboliche (in particolare malattie mitocondriali e da accumulo di glicogeno e di lipidi), miopatie infiammatorie, neuropatie genetiche e neuropatie disimmuni, miastenia, malattie dei motoneuroni (SMA, SLA), miastenia e paraparesi spastiche.

Da 5 anni, inoltre, l'Assessorato alla Salute della Regione Siciliana ha conferito al Centro la specifica qualifica di "Centro di riferimento per le malattie neuromuscolari rare". Ed inoltre presso le strutture della UOC di Neurologia e Malattie Neuromuscolari sono attivi i Centri di Riferimento Regionale per la Miastenia, per le Amiloidosi, per le Demenze, per l'Epilessia, per le Cefalee, per i Disturbi del Sonno e per i Disturbi del Movimento (D.A. n. 2277 del 26/10/2012).

Negli ultimi dieci anni il Centro per le Malattie Neuromuscolari di Messina ha conquistato un ruolo di primo piano nel panorama scientifico nazionale ed internazionale che lo ha portato ad essere coinvolto in numerosi studi clinici nazionali ed internazionali ed a ricevere finanziamenti da enti pubblici e privati quali MIUR, Ministero della Salute, AIFA, Fondazione Telethon, Unione Europea.

4.1.3 I.R.C.C.S CENTRO NEUROLESI "BONINO-PULEJO"

L'IRCCS Centro Neurolesi Bonino Pulejo di Messina è un Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico non trasformato in Fondazione, dotato di personalità giuridica di Diritto Pubblico e riconosciuto con D.M. del 4 marzo 2006 e riconfermato con D.M. dell'8 marzo 2011. L'Istituto, Ente di Ricerca Sanitaria, la cui

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

mission iniziale era nell'ambito della prevenzione, del recupero e trattamento delle gravi neurolesioni acquisite, ha ampliato la sua area di interesse nell'ambito delle malattie neuromuscolari rare, realizzando una attiva sinergia tra attività di Ricerca, Assistenza sanitaria di alta specialità, innovazione tecnologica e alta formazione. In particolare la Ricerca clinica e traslazionale, "la ricerca al letto del paziente", consente ai professionisti dell'IRCCS di sperimentare ed applicare direttamente i risultati della ricerca sui pazienti sia in ambito clinico, riabilitativo e socio-sanitario che di sperimentazione di nuovi ed innovativi percorsi assistenziali e di gestione. Tali attività sono caratterizzate dall'applicazione di percorsi di robotica neuroriabilitativa e di realtà virtuale immersiva, di telemedicina e tele-neuroriabilitazione, diagnostica per immagini non convenzionale ad alto campo con RMN 3 Tesla e di tecniche speciali, perfettamente integrate, grazie alla professionalità, all'esperienza ed all'alta specializzazione degli operatori impiegati dall'IRCCS, con le tecniche tradizionali.

L'attività della sezione per le malattie neuromuscolari dell'IRCCS Centro Neurolesi "Bonino Pulejo" si articola nell'ambito delle seguenti attività:

Area per la degenza ordinaria con ricoveri in elezione: presso i locali dell'IRCCS è presente un reparto dedicato a ricoveri diagnostici e di follow-up clinico di pazienti affetti da patologie neuromuscolari. Il reparto si avvale dell'unità di neurofisiopatologia, di neuroradiologia e di teleconsulenza, al fine di garantire un completo work-up diagnostico che comprende le più avanzate tecnologie da offrire ai pazienti affetti da patologie neuromuscolari. La valutazione multidisciplinare della persona affetta include valutazioni neuromotorie funzionali, respiratorie, cardiologiche, nutrizionali, ortopediche, fisiatriche e neuropsicologiche. Il percorso riabilitativo comprende l'esecuzione di programmi motori e respiratori, valutazione di ausili ed il trattamento motorio, occupazionale, respiratorio, psicologico e neuropsicologico oltre a quello nutrizionale e logopedico. Tutte le fasce di età hanno accesso alla struttura.

Area per la degenza di pazienti che, monitorati attraverso tecniche di teleassistenza, giungono in urgenza presso il pronto Soccorso Generale dell'Ospedale Piemonte, da cui, attraverso una procedura di "Fast Track", viene direttamente garantito l'accesso del paziente in Reparto e la pronta assistenza fornita da personale specializzato nel Settore, con l'ausilio/supporto dell'UO di Rianimazione della stessa struttura

Day Hospital (DH): L'obiettivo del DH è quello di garantire un approccio ed una gestione multidisciplinare del paziente, cercando di inquadrarne i bisogni e di identificare specifici interventi riabilitativi che non richiedano il ricovero in regime ordinario, ma che necessitino comunque di un monitoraggio nel corso del DH stesso. Le finalità del ricovero in regime di DH sono: erogare prestazioni di carattere terapeutico e riabilitativo nelle ore diurne, rivolte principalmente a facilitare la restituzione del paziente al contesto socio familiare; svolgere un'azione di filtro in caso di riacutizzazione o aggravamento di una patologia invalidante; facilitare la fornitura e l'addestramento

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

all' utilizzo di protesi, ortesi e ausili mediante l'effettuazione di specifiche sedute di valutazione e addestramento all' uso.

L' IRCCS è in grado di garantire tali attività poiché dispone di U.O. di riabilitazione con codice 56, 75, e 28, dotate di posti letto a ciclo continuo.

La struttura dispone di 4 posti letto per ricovero in regime di Day-Hospital riabilitativo (come da GURS n 29 del 17 luglio 2015), la cui attività è articolata in due turni, antimeridiano e pomeridiano, per un totale di 8 ricoveri giornalieri. Oltre alla fisioterapia e logopedia convenzionali, il DH si avvale delle più avanzate tecnologie riabilitative per il trattamento dei disturbi neuromuscolari (Lokomat, Ciclofes, Armeo) e, se occorre, cognitivi (ERICA, Power-AFA e Nirvana). L'IRCCS Centro Neurolesi "Bonino Pulejo" riserva, in particolare, per il trattamento riabilitativo robotizzato dei suoi pazienti, la migliore tecnologia robotica disponibile sul mercato:

Lokomat®: è un esoscheletro robotizzato controllato elettronicamente con un sistema di allevio del peso e un tapis roulant. Il paziente è coinvolto in maniera attiva, grazie anche alla realtà virtuale visibile su di uno schermo. Oltre all'obiettivo principale, che è quello di imparare di nuovo a camminare o di migliorare l'andatura, la rieducazione Lokomat® ha un certo numero di altri benefici secondari: la rieducazione regolare supporta il sistema circolatorio e il funzionamento degli organi interni, e può ridurre la spasticità.

Armeo: Lo scopo principale della riabilitazione in pazienti con problematiche relative all'arto superiore è quello di mantenere e recuperare le loro abilità motorie. Questo comporta l'apprendimento di nuovi processi di movimento e il miglioramento delle capacità di coordinazione. L'obiettivo dell'ARMEO® è quello di supportare la terapia per pazienti che hanno perso (o ridotto) la funzionalità degli arti superiori indotta anche da patologie neuromuscolari.

Erigo: Rende possibile l'applicazione simultanea di due diverse terapie standard di riabilitazione e consente ai medici e ai terapisti che si occupano di riabilitazione neurologica di svolgere sessioni intensive di terapia motoria già nelle prime fasi della riabilitazione. Il dispositivo a passo passivo è dotato di meccanismi di movimento controllati da microcomputer che permettono di regolare: Movimento delle gambe. Carico, Angolo di tilt, ROM articolari, velocità, Estensione dell'anca

CICLO-FES: utilizzo contestuale di cicloergometro con stimolazione/terapia elettrica funzionale (FES). Ha lo scopo di accelerare il recupero funzionale nel soggetto con malattie neuromuscolari e limitare lo sviluppo di modalità anomale di movimento.

- CAREN (Computer Assisted Rehabilitation Environment): per il recupero delle funzioni dell'equilibrio e degli aspetti posturali e per la diagnosi precoce dei disturbi dell'equilibrio e della postura. Il sistema CAREN si avvale di una pedana mobile in grado di rilevare e registrare, attraverso un sistema ottico e magnetico, i movimenti del paziente fornendo un feedback visivo a tre dimensioni della performance.
- Alter-gravity: L'Alter G consente un vero e proprio controllo sulla forza di gravità attraverso l'applicazione uniforme e confortevole di una forza di sollevamento. L'apparecchiatura è in grado di

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

controllare la percentuale di riduzione del peso corporeo, la velocità della corsa o della camminata, l'inclinazione e la conseguente pendenza fittizia.

In questo modo non solo saranno accelerati i processi rigenerativi ma incrementeranno anche le performance aerobiche degli atleti, solitamente compromesse dai metodi riabilitativi tradizionali.

- NIRVANA: primo sistema terapeutico che facilita la riabilitazione di pazienti affetti da patologie neuromotorie attraverso il totale coinvolgimento sensoriale; tale sistema crea scenari virtuali con i quali il paziente interagisce attraverso il movimento. .
- Sistemi di analisi del cammino – pedana baropodometrica e pedana stabilometrica
- OptoGait (applicabile anche su lokomat): è un sistema che rappresenta lo stato dell'arte nell'analisi dinamica del cammino, utilizzando un approccio oggettivo nell'analisi dei dati.
- VIBRA PLUS: tale sistema opera in modalità non invasiva, attraverso stimolazioni meccaniche caratterizzate e controllate per frequenza e ampiezza dell'oscillazione indotta.
- Sistema IOPI per il potenziamento dei muscoli linguo-bucco-facciali
- Riabilitazione cognitiva computerizzata: utilizzo di software dedicati e personalizzati in funzione delle caratteristiche del singolo paziente.

L'Area ingegneristica, presente all'interno della struttura IRCCS Centro Neurolesi "Bonino-Pulejo", garantisce un continuo confronto tra le esigenze dei medici e la ideazione di tecnologie altamente innovative da brevettare o adattare in funzione delle necessità dei pazienti.

Le innovative tecniche, inoltre, di teleassistenza, telemonitoraggio, telecontrollo, teleneuroriabilitazione, garantiscono una assistenza continuativa del paziente e della famiglia anche al rientro al proprio domicilio.

4.1.4 FONDAZIONE SALVATORE MAUGERI DI MISTRETTA

La Fondazione Salvatore Maugeri è un Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico, I.R.C.C.S., che opera in Italia nelle aree della tutela della salute negli ambienti di lavoro e nel campo della Medicina Riabilitativa di Alta Specializzazione, al fine di migliorare la qualità della vita e favorire il recupero delle capacità residue funzionali e attitudinali della persona.

Dal 1965, anno di istituzione della prima Clinica del Lavoro, è sinonimo di impegno in campo clinico-assistenziale, preventivo, della ricerca e della formazione degli operatori della sanità.

L'attività clinico-assistenziale è orientata alla diagnosi e cura delle malattie professionali, alla prevenzione e definizione dei rischi da attività produttive e alla riabilitazione di persone che soffrono di disturbi di natura cardiovascolare, respiratoria o neuromotoria, dovuti a patologie post-acute e croniche fortemente disabilitanti, e di pazienti oncologici.

Parallelamente all'attività clinico-assistenziale, particolare attenzione è rivolta alla ricerca scientifica e alla formazione del personale sanitario, nell'ottica di migliorare i percorsi diagnostico-terapeutici e di innovare le linee guida in materia. Proprio in ragione di un approccio multidisciplinare, dinamico e complesso alla disciplina, integrato con ricerca e formazione, Fondazione Maugeri ha sviluppato attività riabilitative di Alta

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

Specializzazione, rivolgendosi a pazienti sempre più ad alta complessità assistenziale.

Da Nord a Sud è presente sul territorio nazionale attraverso Istituti Scientifici, Unità di Riabilitazione integrate all'interno di strutture sanitarie pubbliche e Centri di Ricerca e Prevenzione, che formano una rete integrata al servizio del cittadino e della comunità. La sede centrale si trova a Pavia.

In Sicilia, sono presenti 3 presidi FSM, due in provincia di Agrigento - rispettivamente a Sciacca ("Unità Operativa di Neuroriabilitazione Intensiva", Unità di Risveglio L.T.C.R.) e Ribera ("Unità Operativa" di Riabilitazione Neuromotoria) - e un terzo in provincia di Messina, a Mistretta.

Il Presidio Sanitario di Mistretta "Unità Operativa di Neuroriabilitazione Intensiva", sito all'interno del Presidio Ospedaliero "SS. Salvatore", inizia l'attività nel 2006 con un modulo organizzativo di 22 posti letto, a cod. 75/56, suddivisi in 10 camere doppie e 2 singole.

In regime di ricovero ordinario l'U.O. eroga servizi e prestazioni di alta specializzazione nell'ambito della Medicina Riabilitativa. Le attività si focalizzano su studio e trattamento di pazienti affetti da:

Gravi cerebrolesioni acquisite

Patologie e traumatismi midollari

Malattie demielinizzanti e degenerative del sistema nervoso

SLA e altre malattie del motoneurone

Esiti di eventi traumatici e post-chirurgici (protesi, osteosintesi ed amputazioni).

In percentuale comunque, circa il 40% dei pazienti che afferiscono al Centro, sono soggetti affetti da sclerosi laterale amiotrofica o altre patologie del motoneurone, per le quali è attivo anche un servizio ambulatoriale multidisciplinare/D.H. Il Centro, infatti, sin dall'attivazione del 2006, sulla scorta delle richieste territoriali e sulle basi del modello di assistenza globale sviluppato da oltre 20 anni dalla Fondazione Maugeri, e tuttora di riferimento in ambito nazionale e internazionale, si è specializzato nella gestione clinica della sclerosi laterale amiotrofica.

La modalità di approccio multidisciplinare, la capacità di affrontare tutte le problematiche connesse alla malattia, l'esperienza maturata dalle figure professionali coinvolte, rappresentano ormai un modello assistenziale oltre che un riferimento per tanti malati provenienti da gran parte del territorio siciliano oltre che da fuori regione, tanto che dal 2012 l'Unità è riconosciuta "**Centro di Riferimento Regionale per il Management Riabilitativo e lo Studio della SLA**" (D.A. 10.08.12, GURS N. 38, 07.09.12).

L'U.O. è dotata di Servizio di Logopedia e per lo studio e il trattamento della disfagia, Servizio di Ergoterapia e Terapia Occupazionale, Servizio di Terapia Fisica Strumentale, Servizio di Idroterapia, Servizio di Comunicazione Aumentativa Alternativa (C.A.A.) e di una palestra per rieducazione neuromotoria provvista di idonee apparecchiature e strumentazioni.

Sono presenti, inoltre, tre laboratori che svolgono attività ambulatoriale e di ricerca: 1) Laboratorio di ricerca sulla SLA e le malattie neurodegenerative; 2) Laboratorio per lo studio dell'insufficienza respiratoria cronica nei soggetti con patologie neurodegenerative; 3) Laboratorio di Neurofisiologia.

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

L'attività si svolge con procedure diagnostiche, terapeutiche e riabilitative di carattere plurispecialistico e multidisciplinare, al fine di garantire un'adeguata presa in carico globale di paziente e caregiver/famiglia lungo le varie fasi di malattia.

Operatori coinvolti

Team interno:

Neurologo, coordinatore e responsabile globale degli interventi medici e riabilitativi

Neurologi, responsabili clinici degli interventi medici e riabilitativi

Fisiatra e Coordinatore dell'area riabilitativa, responsabili clinici del programma e del progetto riabilitativo

- Pneumologo, responsabile della valutazione e del trattamento dell'insufficienza respiratoria

Neurofisiologo, responsabile delle valutazioni EMG/ENG e del trattamento con tossina botulinica

Neuropsicologo/psicologo clinico, responsabile della valutazione neuropsicologica per la diagnostica della sfera cognitivo-comportamentale ed affettivo-emozionale, oltre che del sostegno/supporto psicologico a paziente e caregiver/famiglia

Tecnico di neurofisiologia e polisonnografia, responsabile tecnico delle indagini neurofisiologiche e dello studio del sonno

Fisioterapisti e terapeuta occupazionale, responsabili professionali della riabilitazione neuromotoria, nonché della individuazione e addestramento all'uso di specifici ortesi ausili

Logopediste, responsabili della valutazione e riabilitazione del linguaggio e della disfagia

- Fisioterapista con specifiche competenze in comunicazione aumentativa alternativa, responsabile tecnico dell'addestramento all'utilizzo di sistemi di comunicazione alternativa a bassa, media ed alta/altissima tecnologia

Caposala, vice coordinatore infermieristico e infermieri professionali, responsabili del nursing infermieristico

Personale di supporto O.S.S.

Tutti gli operatori del team interno, inoltre, in base alle proprie competenze, sono coinvolti nell'addestramento di paziente e caregiver/famiglia all'uso di specifici ausili / ortesi ausili nonché alla gestione domiciliare globale di malattia.

Team consulenziale (del P.O. "SS. Salvatore di Mistretta):

- Chirurgo/endoscopista

- Otorinolaringoiatra

- Cardiologo

- Internista/nutrizionista

- Anestesista/rianimatore

- Psichiatra

- Assistente sociale

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

Servizi a supporto (del P.O. "SS. Salvatore di Mistretta)

- Laboratorio d'analisi e Radioimmunologia
- Servizio di Diagnostica per Immagini
- Servizio di Endoscopia.

Per le specifiche competenze maturate, la stretta collaborazione con le principali associazioni dei malati (ad es. AISLA) e con altri Centri specialistici regionali / nazionali, il Centro di Mistretta è routinariamente coinvolto in diversi trials clinici e protocolli di ricerca.

L'attività formativa svolta dal Centro, attraverso eventi programmati, ha infine lo scopo di aggiornare/formare personale interno, caregiver/famiglia e operatori sanitari del territorio, sulla gestione globale della malattia.

4.2 A.S.P. Di Messina – U.O.C. Assistenza Sanitaria Paziente Fragile

4.3 Servizio di Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) di 3° livello

L'Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) riguarda specifiche prestazioni ed attività sia di natura sociosanitaria sia sociale a rilievo sanitario. Si colloca, pertanto, nella rete di servizi sociosanitari volti a garantire prestazioni integrate "a domicilio" erogate da professionisti a persone in condizione di fragilità con bisogni complessi.

Tale assistenza sarà fornita dagli operatori della Onlus contrattualizzata, la SISIFO.

Gli obiettivi principali dell'ADI sono:

l'assistenza a persone con patologie trattabili a domicilio al fine di evitare il ricorso inappropriato al ricovero in ospedale o ad altra struttura residenziale;

la continuità assistenziale per i dimessi dalle strutture sanitarie con necessità di prosecuzione delle cure;

il supporto alla famiglia;

il recupero delle capacità residue di autonomia e di relazione;

il miglioramento della qualità di vita anche nella fase terminale.

Per quanto riguarda le cure domiciliari, si distinguono, in relazione ai bisogni e tenendo conto dei modelli gestionali-organizzativi attivati da diverse regioni, così come evidenziato nel "Progetto di ricerca finalizzata ex art. 12 del D.Lgs. 502/92, i seguenti profili:

"Cure Domiciliari Prestazionali" caratterizzate da prestazioni sanitarie occasionali o a ciclo programmato;

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

"Cure Domiciliari Integrate di primo-secondo e terzo livello". Le cure di primo e secondo livello assorbono quelle già definite ADI mentre quelle di terzo livello assorbono l'Ospedalizzazione Domiciliare (OD). Questa tipologia di cure domiciliari - in funzione della differente complessità / intensità - è caratterizzata dalla formulazione del Piano Assistenziale Individuale (PAI) redatto in base alla valutazione globale multidimensionale ed erogate attraverso la presa in carico multidisciplinare e multiprofessionale;

"Cure domiciliari palliative a malati terminali", assorbono "l'assistenza territoriale domiciliare rivolta a pazienti nella fase terminale" e l'OD-CP e sono caratterizzate da una risposta intensiva a bisogni di elevata complessità definita dal PAI ed erogata da un'équipe in possesso di specifiche competenze.

Per la realizzazione del presente progetto si considera indispensabile l'individuazione di una équipe multidisciplinare e multiprofessionale dedicata per pazienti affetti da MNM che sarà responsabile del servizio di **Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) di 3° livello**, il quale diventerà parte integrante della rete di assistenza e consentirà la realizzazione di un percorso ospedale-territorio privo di interruzioni riducendone al minimo le criticità. La buona integrazione tra le attività dei Centri di alta specializzazione, dell'ASP di Messina e dell'équipe ADI di 3° livello dedicata offrirà al paziente e alla sua famiglia una presa in carico globale evitando il senso di abbandono e talvolta di disperazione che emergono in una buona parte dei casi all'atto della dimissione dalle strutture ospedaliere. Inoltre tale integrazione consentirà un intervento tempestivo e calibrato in relazione alle reali condizioni di paziente riducendo al minimo il ricorso alle strutture di emergenza, che ad oggi spesso sono interpellate come punto di ascolto di rapido accesso laddove il paziente e la sua famiglia non trovano rapido riscontro dai Centri o dal territorio all'insorgenza delle diverse criticità strettamente legate alla patologia di base.

L'ADI di 3° livello sarà pertanto finalizzata ad assicurare al paziente ed alla sua famiglia un reale supporto per migliorare la qualità della vita quotidiana e allontanare nel tempo il ricorso a ricoveri ospedalieri non programmati.

La stretta integrazione fra le diverse professionalità dovrà costituire un carattere distintivo dell'ente erogatore dell'ADI presso la quale, in relazione alla complessità dei pazienti affetti da MNM, dovrà operare un'équipe composta da:

Medico palliativista inserito in ADI Palliativa (tempo medio in minuti per accesso domiciliare 60');

Medico Specialista: neurologo, fisiatra, pneumologo, ORL (tempo medio in minuti per accesso domiciliare 60');

Infermieri (tempo medio in minuti per accesso domiciliare 60');

Terapisti della riabilitazione (tempo medio in minuti per accesso domiciliare 60');

Dietista (tempo medio in minuti per accesso domiciliare 60');

Logopedisti (tempo medio in minuti per accesso domiciliare 60');

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

Operatori socio sanitari (tempo medio in minuti per accesso domiciliare 60-90');

Psicologo (tempo medio in minuti per accesso domiciliare 60').

Tale equipe sarà adeguatamente formata in funzione alla tipologia dei pazienti trattati e dovrà garantire interventi programmati articolati su 7 giorni settimanali.

Il Coefficiente d'Intensità Assistenziale (=Giornata Effettiva Assistenza/Giornate di cura) sarà almeno 0.50.

L'attività dell'ADI di 3° livello consisterà in interventi professionali rivolti a pazienti affetti da MNM che presentano dei bisogni con un elevato livello di complessità in presenza di criticità specifiche. A determinare la criticità e l'elevata intensità assistenziale concorrono l'instabilità clinica, la presenza di sintomi di difficile controllo, la necessità di un particolare supporto alla famiglia e/o al care-giver.

Si considera indispensabile l'individuazione all'interno dell'equipe di operatori dell'area infermieristica dell'ADI che svolgeranno la funzione di *case manager* di ogni singolo paziente preso in carico e che saranno responsabili del monitoraggio dei bisogni assistenziali, in coordinamento stretto con la funzione di *care management* per quel singolo paziente svolta dal personale medico.

5. Unità di Valutazione Multidimensionale

Una delle criticità che spesso incide sui percorsi di presa in carico ospedale territorio è la frammentazione dei servizi con una parcellizzazione delle competenze. In tale contesto negli ultimi anni i diversi territori, nell'ottica di offrire una valutazione multidimensionale del paziente con l'obiettivo di identificare e descrivere la natura e l'entità dei problemi di carattere fisico, psichico, funzionale e relazionale/ambientale di una persona, hanno creato le cosiddette **Unità di Valutazione Multidimensionale distrettuali**. Tali entità hanno sicuramente permesso di rispondere ai bisogni ed esigenze delle persone anziane o affette da patologie caratterizzate da una elevata frequenza ma che risultano spesso inadeguate di fronte a patologie rare e con bisogni specifici secondari alla patologia di base. Per la realizzazione del presente progetto si considera indispensabile l'individuazione di **Unità di Valutazione Multidimensionali (UVM) Dedicata**.

6. Popolazione target

Il presente progetto è rivolto a persone affette da patologie neuromuscolari con le seguenti criticità e condizioni:

Pazienti con alta complessità assistenziale;

Pazienti in fase avanzata;

Pazienti con necessità di nutrizione artificiale parenterale e/o enterale;

Pazienti con necessità di supporto ventilatorio invasivo o ventilo-dipendenti per via non invasiva;

Pazienti in stato vegetativo e stato di minima coscienza;

Pazienti in fase terminale.

7. Piano Assistenziale Individuale e Programma Riabilitativo Individuale

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

Il Piano Assistenziale Individuale (PAI) è costituito da un documento scritto e sottoscritto dalle parti interessate (persona con MNM, familiari e figure professionali coinvolte nell'assistenza) e deve prevedere, oltre alla sua applicazione, i seguenti elementi:

- dati identificativi della persona con MNM
- esito della valutazione multidimensionale con esplicitazione dei bisogni assistenziali
- definizione degli obiettivi di assistenza e delle azioni da intraprendere
- cronoprogramma degli interventi
- elenco dei servizi attivati e attribuzione delle responsabilità per gli specifici segmenti assistenziali
- indicatori per il monitoraggio e la valutazione dell'assistenza.

Per la definizione del PAI è indispensabile che si tenga conto oltre che del quadro clinico del paziente anche della sua storia sociale, il contesto familiare e abitativo in modo da poter valutare ogni tipo di supporto utile a consentire una reale presa in carico del paziente e il raggiungimento degli obiettivi di cura.

I Centri dedicati di alta specializzazione dovranno elaborare o completare il Piano Riabilitativo Individuale (PRI) avviato precedentemente, per favorire il recupero o la stabilizzazione del massimo livello funzionale possibile. Le attività riabilitative si fondano sul PRI che contiene la definizione del profilo clinico e funzionale del paziente, gli obiettivi, i programmi e i tempi di realizzazione relativi alle aree individuate.

In dettaglio il PRI comprende:

la definizione delle caratteristiche del paziente in relazione a:

profilo clinico: specificità della malattia, fase di malattia, età del paziente, fattori contestuali (familiari, socio-economici, etc.) ed ambientali

profilo funzionale relativo alle diverse aree:

area funzionale sensitivo – motoria

area delle funzioni vitali: funzione respiratoria, cardio-vascolare, nutrizionale

area funzionale sfinteriale

area cognitiva

area psicologica

gli obiettivi, che è necessario identificare per ciascuna area e perseguire nella realizzazione del PRI in base:

alla fascia d'età,

alla specifica malattia,

alla fase di progressione,

alla gravità della disabilità,

ai fattori contestuali.

L'obiettivo è quello di preservare il più a lungo possibile il massimo di autonomia, contrastare l'aggravamento dei segni, prevenire le complicanze intervenendo sui segni disabilitanti e attuando

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

compensi efficaci e/o supplenze (ausili, ortesi). Per il raggiungimento degli obiettivi è necessario il coinvolgimento di competenze specifiche diversificate in base alla patologia: competenze riabilitative, interazioni programmate con altri specialisti, consulenze al bisogno.

i Programmi, che dovrebbero prevedere interventi integrati in ambito rieducativo, educativo ed assistenziale. E' necessario, infatti, che il paziente e la famiglia siano adeguatamente informati e coinvolti sulla finalità degli interventi che può essere:

terapeutica, volta a modificare positivamente una alterazione strutturale, funzionale o una limitazione di attività e partecipazione;

assistenziale, volta a mantenere una determinata condizione di alterazione strutturale, funzionale o una limitazione di attività e partecipazione;

educativa, intesa come azione volta a trasmettere conoscenze e competenze utili a gestire una determinata condizione di alterazione strutturale, funzionale o una limitazione di attività e partecipazione.

In sintesi, il PRI elaborato deve prevedere l'accoglienza del paziente con diverse modalità di presa in carico al fine di:

- eseguire un'attenta valutazione delle lesioni, delle menomazioni e delle disabilità conseguenti;
- individuare gli obiettivi teoricamente e realisticamente raggiungibili dal trattamento riabilitativo;
- definire gli obiettivi prioritari, anche in funzione delle esigenze del paziente e dei suoi familiari;
- programmare e attuare gli interventi terapeutici necessari;
- controllare la qualità degli interventi.

8. Aree di bisogno

Data la complessità dei sintomi connessi a tali patologie, occorre evidenziare le quattro aree principali entro cui vanno concentrati gli interventi e identificare le possibili fisionomie di livello riscontrate nel combinarsi della sintomatologia. I livelli, in tal modo definiti, costruiscono un mero riferimento a fronte di un intervento che richiede sempre e comunque un'analisi dei bisogni della persona e del suo nucleo familiare, oltre ad un'attenta pianificazione degli interventi assistenziali che vanno individualizzati e sottoposti a frequenti aggiornamenti e rimodulazioni. Le aree si riferiscono alle capacità di ciascun paziente di muoversi, di respirare, di nutrirsi e di comunicare, come di seguito definite:

Respirazione R

1. Normale
2. Deficit della tosse ($PCF < 270$ l/min) associato a deficit disventilatorio restrittivo di grado lieve o moderato ($50\% \text{ pred.} < VC < 80\% \text{ pred.}$) con necessità di assistenza manuale (air stacking) o meccanica alla tosse (in-exufflator).
3. Ipoventilazione notturna (saturimetria notturna alterata) e/o disturbo respiratorio sonno correlato (polisonnografia alterata) con necessità di ventilazione notturna .

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

4. Insufficienza respiratoria (ipercapnia e/o ipossiemia all'emogasanalisi) con necessità di ventilazione notturna e diurna (12-18h/die).
5. Insufficienza respiratoria (ipercapnia e/o ipossiemia all'emogasanalisi) con dipendenza totale dalla macchina e quindi necessità di ventilazione 24h/die con o senza tracheostomia.

Motricità M

1. Normale
2. Difficoltà motorie che non interferiscono con lo stile di vita
3. Difficoltà motorie che interferiscono con lo stile di vita ma non compromettono l'autonomia
4. Difficoltà che compromettono l'autonomia senza necessità di assistenza continuativa
5. Disabilità severa, dipendenza totale con necessità di assistenza continuativa

Nutrizione N

1. Alimentazione naturale
2. Alimentazione che necessita di indicazioni nutrizionali
3. Alimentazione che necessita di supplementazione nutrizionale
4. Alimentazione artificiale

Comunicazione C

1. Normale
2. Eloquio disartrico, ma comprensibile
3. Anartria con possibilità di usare comunicatori semplici
4. Anartria con possibilità di usare comunicatori ad alta tecnologia
5. Anartria senza possibilità di usare comunicatori ad alta tecnologia

Come ribadito nel successivo paragrafo, il percorso assistenziale per pazienti con MNM include un primo *step* di competenza dei Centri di riferimento (A.O.U.Policlinico Messina-Centro Clinico NEMO Sud; l'IRCCS Centro Neurolesi "Bonino-Pulejo"; Centro di Riferimento per la SLA di Mistretta- Fondazione Maugeri) ed uno successivo condiviso con l'ASP.

La diagnosi è di competenza dei Centri e prevede la presa in carico delle persone affette da MNM ad opera di un team specialistico multidisciplinare in regime di ricovero, day hospital e ambulatoriale.

Nelle suddette fasi l'ASP garantisce l'erogazione dei presidi ed ausili secondo quanto previsto dal Nomenclatore tariffario e i trattamenti riabilitativi su prescrizione dello specialista.

Nelle fasi più avanzate, in cui i pazienti non possono accedere ai servizi e necessitano dell'assistenza domiciliare si rende necessaria la valutazione multidimensionale utilizzando gli strumenti che sono previsti dalla normativa vigente.

9. Percorso assistenziale

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

La complessa gestione dei pazienti affetti da MNM impone la costruzione di percorsi assistenziali diversi, flessibili ed intercambiabili. Si deve infatti prevedere la possibilità di una presa in carico da parte del Servizio sanitario regionale condivisa e garantita dai centri di riferimento, dalla rete dei servizi e dal sistema d'urgenza ed emergenza 118, oltre che da un'assistenza territoriale globale, che si estenda dall'assistenza domiciliare alle cure di fine vita (Hospice) e che preveda la possibilità del passaggio rapido e guidato dal domicilio all'assistenza residenziale temporanea o continuativa. Estremamente importante per la costruzione di un adeguato percorso assistenziale è la definizione di cure specifiche per malattie neurodegenerative a prognosi infausta. Per assistere adeguatamente una persona affetta da MNM occorre far ricorso a cure domiciliari ad alta intensità e poi, negli stadi terminali della malattia, a cure palliative. La natura degli interventi deve essere sempre commisurata alle scelte operate dalla persona malata e dall'esercizio libero e consapevole della propria volontà.

Il percorso del paziente affetto da MNM all'interno del presente progetto dovrà svolgersi all'interno di una attività articolata dei "nodi" della rete precedentemente indicati e può essere disegnato come segue:

- 1) L'assistito con sospetto diagnostico di MNM viene inviato dal MMG ad un Centro esperto regionale individuato (A.O.U.Policlinico Messina; Centro Clinico NEMO Sud; l'IRCCS Centro Neurolesi "Bonino-Pulejo"; Centro di Riferimento per la SLA di Mistretta- Fondazione Maugeri);
- 2) Confermata la diagnosi viene predisposta dal Centro esperto un P.A.I. condiviso con l'UVM aziendale distrettuale dedicata di appartenenza del paziente, programmando, se necessario, eventuali rientri periodici per il follow-up clinico;
- 3) L'UVM dedicata rappresenta il punto di riferimento territoriale per i pazienti con MNM e i loro familiari.

In particolare la presa in carico da parte di uno dei Centri dedicati di alta specializzazione (A.O.U.Policlinico Messina; Centro Clinico NEMO Sud; l'IRCCS Centro Neurolesi "Bonino-Pulejo"; Centro di Riferimento per la SLA di Mistretta- Fondazione Maugeri) prevede l'esecuzione di tutte quelle valutazioni e procedure che consentano di raggiungere i seguenti obiettivi:

Migliore definizione diagnostica per quei pazienti con forme di MNM non ancora diagnosticate
Inquadramento del bisogno assistenziale e sociale
Individuazione / prescrizione degli ausili necessari per il miglioramento della qualità della vita
Messa in atto di tutte quelle procedure e trattamenti per la stabilizzazione delle diverse problematiche individuate: ad es. ventiloterapia in caso di insufficienza respiratoria, introduzione di supporti nutrizionali per la gestione del deficit nutrizionale e/o della disfagia, trattamenti specifici cardiologici, correzione delle problematiche ortopediche individuate, ecc.

All'atto della dimissione il Medico del Centro dedicato deve:

Garantire la continuità di cura occupandosi di dare le corrette informazioni al paziente e ai familiari sulla degenza ospedaliera e sul piano di cura dopo la dimissione;

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

- Preparare una relazione clinica e riabilitativa
- Prescrivere i presidi e ausili necessari al domicilio
- Prescrivere i farmaci per il primo ciclo terapeutico.

Per quanto riguarda l'UVM viste le dimensioni e la distribuzione del territorio della Provincia di Messina si prevedono 4 UVM che saranno singolarmente costituite da:

- Dirigente medico responsabile dell'ADI distrettuale in qualità di responsabile dello staff
- Specialista di riferimento secondo le aree interessate
- Infermiere
- Fisioterapista/Fisiatra
- Medico di Medicina Generale
- Assistente sociale

L'UVM sarà integrata dallo specialista del Centro di riferimento.

L'UVM dedicata, pertanto provvede a:

- a) Presa in carico del paziente, validando il PAI condiviso con il Centro;
- b) Attivazione del servizio ADI, del distretto di residenza dell'assistito trasmettendo il PAI e la scheda SVAMA dell'assistito, per il successivo inoltrò all' Onlus contrattualizzata, la SISIFO. In caso di domicilio in distretto diverso di quello di residenza l'assistenza verrà attivata nel distretto di domiciliazione, dandone contestuale comunicazione al distretto di residenza su cui ricade la spesa dei trattamenti. L'assistenza sanitaria domiciliare da parte degli operatori della SISIFO sarà fornita previa formazione/addestramento degli stessi presso il Centro Clinico NEMO Sud in stretta collaborazione con gli altri tre Centri esperti e l'associazione AISLA Onlus.

Tale assistenza sarà garantita con interventi programmati sui 7 giorni settimanali, secondo le modalità previste per l'ADI di terzo livello.

L'UVM dedicata affronterà di concerto con i Centri eventuali criticità specifiche sopravvenute durante l'assistenza sanitaria del paziente, operando con sinergismo d'azione.

- c) Attivazione eventuale assistenza specialistica respiratoria tramite l'ADIR.
- d) Fornitura/consegna dei presidi ed ausili necessari previsti dal vigente nomenclatore che sarà garantita in brevissimi tempi di autorizzazione, con modalità che facilitino sia l'utente che i familiari.

Stesso dicasi per la fornitura di farmaci prescritti dai Centri e rientranti nel prontuario farmaceutico provinciale, che saranno erogati direttamente dal Dipartimento del Farmaco in un tempo breve, al fine di poter mantenere la continuità terapeutica.

- e) Attivazione negli ultimi 60 gg. di vita della ADI Palliativa Specialistica.
- f) Attivazione, tramite sinergia tra l'assistente sociale della UVM e quella del Comune, di tutti i servizi che il Comune mette a disposizione dei pazienti con malattie neuromuscolari.

10. Dimissione protette a domicilio con attivazione dell'ADI

Il medico del Centro Esperto individuati i bisogni del paziente, ottenuto il consenso del paziente e dei suoi familiari, propone l'accesso in ADI tramite la compilazione di un apposito modulo che fa pervenire allo Sportello Paziente Fragile del Distretto di competenza, via fax/mail, almeno 4 gg. prima della data prevista per la dimissione. La valutazione multidimensionale, corredata dalla scheda SVAMA e dal PAI, sarà effettuata in adeguato anticipo rispetto alla data di dimissione dalla UVM Ospedaliera composta dal medico specialista neurologo che ha in carico il paziente, di concerto con il referente individuato nell'U.O. per le Dimissioni Protette, dall'assistente sociale del Presidio, dal MMG dell'assistito, dall'infermiere case-manager o dal terapeuta e dal medico della UVM territoriale dedicata. La valutazione unitamente alla SVAMA ed al PAI sarà trasmessa al Distretto di residenza dell'assistito che attiverà l'assistenza dandone comunicazione al Medico del Centro per programmare la dimissione, alla ONLUS contrattualizzata e al MMG.

11. Presidi e ausili necessari per i pazienti MNM

La fornitura di presidi ed ausili prescritti in sede di UVM e presenti nel PAI sarà erogata con canali preferenziali e modalità che tutelino l'assistito e facilitino la famiglia.

Potranno essere prescritti solo i presidi presenti nel nomenclatore tariffario o quelli che saranno inclusi in un eventuale service che potrà essere concordato tra l'Azienda ASP ed i Centri Regionali di riferimento presenti nel territorio aziendale.

Eventuali prescrizioni di altri Centri di riferimento dovranno essere validati dalle UVM dedicate integrate da uno specialista dei Centri indicati in premessa (A.O.U. Policlinico Messina-Centro Clinico NEMO Sud; l'IRCS Centro Neurolesi "Bonino-Pulejo"; Centro di Riferimento per la SLA di Mistretta- Fondazione Maugeri) ;

L'allegato 1 del presente progetto riporta i presidi più frequentemente prescritti per l'assistenza e la gestione dei pazienti affetti da MNM.

12. Farmaci

La fornitura di farmaci e parafarmaci prescritti in sede di UVM e presenti nel PAI sarà erogata con canali preferenziali e modalità che tutelino l'assistito e facilitino la famiglia.

Potranno essere prescritti solo i farmaci e parafarmaci presenti nel Prontuario Farmaceutico Provinciale.

Sono fatte salve eventuali disposizioni superiori successive in merito.

13. Sistema Informativo

Come ribadito nel D.A. della Regione Sicilia "Organizzazione e sviluppo della rete locale di cure palliative" (G.U.R.S. - PARTE I n. 55 del 31-12-2015) la continuità assistenziale all'interno della rete del Progetto "Modello Messina" dovrà essere supportata da un sistema informatico che consenta la condivisione dei flussi informativi tra i professionisti operanti nell'equipe ADI 3° livello dedicata e nei Centri dedicati ad Alta Specializzazione, sia ai fini clinico/gestionali, sia al fine di un puntuale monitoraggio dei processi e degli esiti. Pertanto dovrà essere predisposto uno specifico sistema informativo con metodologie I.C.T.

(*Information and Communications Technology*) che permetta la continuità e la condivisione delle informazioni tra i nodi della rete e la comunicazione dei dati ai servizi ministeriali di riferimento.

A tal proposito sono oggi disponibili sistemi informativi costruiti su piattaforme *web-based* che offrono un servizio modulare e accessibile da qualsiasi dispositivo collegato a internet (tablet, smartphone, PC, Sistemi per la comunicazione aumentativa alternativa). Infatti in funzione delle credenziali possedute da ogni singolo operatore si potrà accedere alle informazioni del paziente secondo dei profili bene definiti.

14. Teleassistenza

Per i pazienti con elevata instabilità clinica si ritiene opportuno l'affiancamento a quanto già espresso nel presente progetto di sistemi di telesoccorso, di telecontrollo, di telemonitoraggio e di videoassistenza, previo ottenimento di specifici finanziamenti ad hoc (regionali, ministeriali, etc.).

14.1 Telesoccorso

Il servizio di Telesoccorso ha il principale obiettivo di *rilevare in tempo reale, 24 ore su 24, le situazioni di emergenza* che si verificano presso il domicilio dell'assistito, al fine di consentirne la gestione da remoto attraverso *l'attivazione tempestiva delle forme più idonee di soccorso e/o di assistenza*.

i protocolli adottati prevedono che, in caso di allarme sanitario, oltre al coinvolgimento del medico, l'operatore assicuri anche quella di un parente o di un conoscente che sia in grado di sostenere psicologicamente l'assistito in difficoltà;

particolare cura viene prestata all'evoluzione dell'evento e alla verifica dell'efficacia degli interventi invocati, fino alla conclusione dello stato di allarme

L'operatore supporta e coordina la catena dei soccorsi fino alla chiusura della situazione di emergenza;

i protocolli adottati prevedono che ogni evento di rilievo verificatosi nel corso della gestione dell'allarme sia debitamente registrato nella scheda anagrafica dell'utente soccorso.

14.2 Telecontrollo

Il Telecontrollo si prefigge una serie di obiettivi a prevalente carattere sociale per dare risposta ai più diversi bisogni sociali dell'utente, a migliorarne la qualità di vita, a tutelarne il benessere psico-fisico, oltre che ad adempiere a compiti specifici legati alla funzionalità dell'intero sistema di Teleassistenza.

In particolare i contenuti della telefonata di Telecontrollo vertono attorno alle seguenti competenze e funzioni:

1. la conoscenza dell'assistito;
2. la condizioni psico-fisiche dell'assistito;
3. le relazioni;
4. la prevenzione degli allarmi e delle possibili situazioni di emergenza;
5. Il contrasto della solitudine per favorire la socializzazione;
6. la veicolazione all'utente di tutte le informazioni provenienti dagli operatori del servizio.

14.3 Telemonitoraggio

Il servizio di Telemonitoraggio continuativo con telesorveglianza degli utenti è rappresentato da un sistema che rileva i parametri vitali del paziente utilizzando i medicaldevices forniti. I parametri d'interesse sono i seguenti:

- Temperatura corporea
- Peso corporeo
- Registrazione ECG
- Pressione sanguigna
- SpO₂ per ossimetria notturna
- Frequenza cardiaca

14.4 Video Assistenza

Il servizio di video assistenza può essere utilizzato anche per:

l'addestramento continuo con opportuna verifica sia al caregiver che al malato sull'uso dei presidi ed ausili in dotazione,

supervisione al caregiver nella gestione apparecchio ventilatore

supervisione nella gestione PEG

supervisione gestione catetere vescicale

prevenzione e/o gestione Lesioni da Pressione

15. Gestione urgenze respiratorie

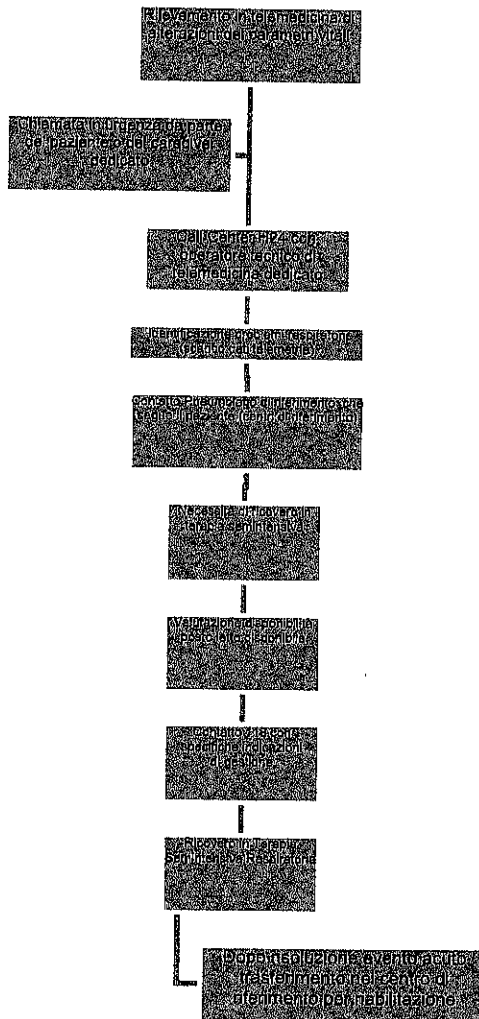
La persona affetta da SLA, con coinvolgimento dei muscoli respiratori, spesso sviluppa uno stato di insufficienza respiratoria di tipo ventilatorio con associata inefficacia della tosse che facilita l'insorgenza di complicanze infettive polmonari che rappresentano la causa di morte nel 90 % di questi pazienti. Tali

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

evidenze rendono necessario un pronto riconoscimento ed adeguato trattamento dello stato di insufficienza respiratoria acuta (o acuta su cronica) per evitare al paziente il rapido peggioramento clinico-funzionale e la necessità di intubazione endotracheale con trasferimento in terapia intensiva. I maggiori sforzi, sotto il profilo pneumologico, nei malati neuromuscolari sono infatti rivolti ad evitare questo spiacevole evento che comporta un incremento della mortalità e della morbosità con necessità, quasi costante, di tracheostomia e ventilazione meccanica invasiva. L'avvento di unità di terapia semintensiva respiratoria consente oggi di poter adeguatamente gestire, per formazione del personale coinvolto e strumentazione disponibile, questa tipologia di pazienti. L'utilizzo di metodiche di monitoraggio continuo delle funzioni vitali (monitor multiparametrici, capnografi ed ossimetri transcutanei) e trattamento (ventilazione non invasiva con strumenti dedicati ad elevate performances) non invasive consente di affrontare con successo quadri anche severi di insufficienza respiratoria che in questa tipologia di malati spesso sono conseguenza di infezioni broncopolmonari, polmoniti da aspirazione con ostruzione bronchiale (da tappi di muco). Risulta necessario, pertanto, attivare una rete integrata che consenta l'identificazione e trattamento dello stato di insufficienza respiratoria acuta o acuta su cronica con identificazione di un percorso dedicato affinché questa tipologia di malati giungano il più precocemente possibile in posti letto, possibilmente dedicati, nell'ambito delle terapie semintensive respiratorie distribuite sul territorio della provincia di Messina. A tal proposito al fine di garantire un'assistenza concreta e continuativa a questi pazienti si ritiene indispensabile la possibilità di identificare posti letto dedicati alla gestione esclusiva di questa tipologia di pazienti al fine di garantire per quando possibile una disponibilità concreta del posto letto quando necessario. E' necessario comunque identificare e distribuire specifici compiti alle diverse figure sanitarie che ruotano attorno al paziente in caso di un'emergenza respiratoria. Il primo rilevamento di un problema dovrebbe avvenire mediante telemonitoraggio dei parametri vitali del paziente e/o segnalazione da parte dello stesso o del caregiver di riferimento. L'analisi del problema avverrà da parte di una centrale di ascolto in cui è presente un operatore tecnico di telemedicina specificatamente addestrato ed opportunamente formato su tali problematiche. In caso di conferma di una condizione di emergenza respiratoria tali informazioni devono essere condivise con pneumologi di riferimento dei centri di cura e pneumologi identificati all'interno delle terapie semintensive respiratorie attivando un percorso dedicato che deve condurre il paziente dal proprio domicilio presso il primo posto letto disponibile in questi specifici settori delle UOC di Pneumologia. Il servizio 118 territoriale rappresenta un altro attore fondamentale in questo processo in quanto la gestione nei primi minuti dall'attivazione dei soccorsi risulta determinante nella possibilità di risposta tempestiva ed efficace nei confronti dei bisogni di questi ammalati. La formazione nei confronti del personale 118 (medici, infermieri, assistenti socio-sanitari) sulle particolari necessità di questi ammalati e sui potenziali complicanze indotte da pratica non adeguate (es. ipercapnia ossigeno indotta, tempestiva intubazione) risulta determinante. Una volta superata la fase di acuzie i malati neuromuscolari potranno continuare il percorso riabilitativo presso i centri ad alta professionalità dedicati prima di tornare al proprio domicilio. Sulla scorta delle esperienze maturate nell'ambito dei percorsi diagnostico-terapeutici dedicati per l'infarto del miocardio, l'ictus

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

cerebrale o le emergenze neurochirurgiche risulta indispensabile identificare strutture di riferimento nell'ambito delle terapie semintensive respiratorie distribuite sul territorio. In atto nella provincia di Messina risultano attive due unità di terapia semintensiva respiratoria, una presso il Policlinico Universitario di Messina nell'ambito della UOC di Pneumologia e l'altra presso l'Azienda Ospedali Riuniti Papardo/Piemonte con un totale di 8 posti letto dedicati. La flow-chart da seguire in caso di emergenza/urgenza respiratoria viene riportata nella figura in basso.



16. Lungodegenza e/o sollievo:

Per i pazienti in fase avanzata della malattia e non più gestibili al domicilio è indispensabile il ricorso a strutture di residenzialità temporanea o permanente, di "media medicalizzazione" che rappresentano in queste situazioni la garanzia della continuità assistenziale. Tali strutture potranno essere utilizzate sia per l'accoglimento a lungo termine del paziente sia anche per ricoveri temporanei (di sollievo). A tal proposito

ad oggi sono individuabili alcuni letti dedicati presso l'IRCCS Centro Neurolesi e la Fondazione Maugeri di Mistretta.

17. Inserimento in Hospice dei pazienti terminali

L'Hospice accoglie pazienti la cui malattia neuromuscolare evolutiva non è più suscettibile di trattamento attivo e senza indicazioni di approfondimento diagnostico, non gestibile a domicilio, ma che necessita di un trattamento palliativo.

Modalità operativa delle richieste di ricovero: Il Medico del Centro Esperto, valutata la eleggibilità, coerentemente ai criteri di legge, richiede con apposito modulo, almeno 4 gg. prima delle dimissioni, il proseguimento delle Cure in Hospice.

La segnalazione dovrà essere effettuata all'U.O.S. Hospice allocata presso il P.O. Papardo, a mezzo FAX (090.3993851). Quest'ultima potrà demandare in caso di necessità la valutazione alla UVM distrettuale dedicata competente per territorio.

18. Piano annuale di formazione ed aggiornamento del personale

Al fine di garantire qualità ed efficienza alla rete è indispensabile la formazione di tutte le figure coinvolte nel percorso nell'ambito del Progetto "Modello Massina". A tal proposito il programma formativo sarà coordinato dal Centro Clinico NEMO SUD in collaborazione con gli altri Centri Clinici NEMO presenti sul territorio nazionale e con gli altri Centri dedicati di Alta Specializzazione della rete (UOC Neurologia e Malattie Neuromuscolari, IRCCS Centro Neurolesi e Fondazione Maugeri Mistretta).

Il percorso formativo (suddiviso in area relazionale e area tecnico-scientifica) dovrà comprendere le iniziative formative finalizzate a:

- garantire il costante aggiornamento degli operatori
- migliorare la comunicazione e la relazione tra i professionisti della salute e tra i professionisti e gli utenti e parenti
- migliorare l'efficacia della "relazione di cura"
- migliorare l'integrazione tra professionalità diverse ed il lavoro di squadra
- fornire conoscenze ed abilità necessarie per migliorare il lavoro, nell'ottica di un approccio "evidence-based"
- fornire conoscenze relative a procedure, protocolli, linee-guida che migliorano la qualità dell'assistenza.

**PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI
DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE**

19. Aspetti previdenziali: il ruolo dell'INPS

L'Istituto Nazionale della Previdenza Sociale, in virtù dei provvedimenti legislativi emanati dal 2005 in poi (art. 10 DL 203/2005, DPCM 30/03/2007, DL 78/2009, L. 3/8/2009 n°102, L. 122/2010, L. 111/2011, L. 228/2012, DL n°98/2011 convertito con modificazioni dalla L.111/2011, , DL n°90/2014 convertito con modificazioni dalla L.114/2014), è attualmente deputato oltrechè alle attività tradizionalmente precipue di natura previdenziale (L.222/84), anche all'accertamento diretto della permanenza e dell'evoluzione dello stato invalidante già riconosciuto con una data di revisione sanitaria e, nella Provincia di Messina, a seguito del Protocollo di convenzione tra l'Assessorato Regionale alla Sanità e la Direzione Generale dell'INPS del Marzo 2015, anche all'accertamento diretto in prima istanza delle condizioni di Invalidità civile, Handicap, Disabilità, Cecità civile e Sordità civile, che viene effettuato da apposite commissioni operanti presso il Centro Medico Legale (CML) dell'INPS nei locali posti al piano terra dell'edificio di Via Vittorio Emanuele, con ingresso autonomo dalla Via Garibaldi.

Le commissioni del CML operano inoltre con visite domiciliari in tutto il territorio della Provincia nei confronti dei soggetti per i quali sia stata certificata l'intrasportabilità, come definita ai sensi di Legge. Il CML INPS di Messina dispone di n°14 sale visita, 1 sala d'attesa con angolo giochi per i bambini e 3 sportelli di ricevimento per il pubblico, 4 sale per le attività di segreteria.

L'organico del CML comprende attualmente 40 medici interni (7 dirigenti medici dipendenti dell'Istituto, 33 medici convenzionati) 2 medici esterni (1 specialista otorino e 1 specialista oculista dipendenti ASP5) 4 operatori sociali (3 psicologi e 1 assistente sociale) 7 infermieri professionali (3 dipendenti INPS e 4 dipendenti ASP5) 3 impiegati amministrativi.

Nell'ambito delle figure mediche sono rappresentate le specializzazioni in Medicina Legale, Medicina del Lavoro, Cardiologia, Medicina Interna, Chirurgia Generale, Neurologia, Psichiatria, Oncologia, Tisiologia, Medicina dello Sport, Ostetricia e ginecologia, Anatomia patologica, Allergologia, Dermatologia, Anestesiologia e Rianimazione, Otorinolaringoiatria, Oculistica, Gastroenterologia, Omeopatia.

Le visite medico legali in ambito previdenziale vengono espletate con rapporto medico/paziente = 1/1, mentre in ambito assistenziale le commissioni mediche vengono formate con la presenza di 1 medico dipendente (Presidente), 1 medico legale, 1 medico del lavoro, 1 esperto, 1 operatore sociale, 1 medico di categoria).

L'iter amministrativo delle domande di prestazione collegate a requisiti socio-sanitari (sia in ambito previdenziale che in ambito assistenziale), prevede la compilazione preventiva di un certificato medico (mod. SS3 per le prestazioni previdenziali, mod. C per le prestazioni assistenziali) in forma telematica da parte del medico curante o di qualunque altro medico che sia dotato di PIN per l'accesso al sistema informatico dell'Istituto disponibile in ambiente Internet sul sito www.inps.it.

Una volta redatto e trasmesso il certificato medico, al quale viene attribuito automaticamente un numero ben preciso, lo stesso viene abbinato alla domanda di prestazione che deve essere presentata telematicamente

PROGETTO "Modello MESSINA" PER LA PRESA IN CARICO OSPEDALE TERRITORIO DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI AD ALTA COMPLESSITA' ASSISTENZIALE

dall'interessato direttamente (se dotato di apposito PIN) o tramite Ente di Patronato o altro soggetto autorizzato.

Obiettivo principale del CML INPS è quello di assicurare una valutazione medico legale congrua e tempestiva delle condizioni di invalidità e/o disabilità dei lavoratori (ambito previdenziale) e/o dei cittadini (ambito assistenziale) al fine di consentire una rapida definizione delle domande presentate ed il conseguente accesso ai benefici economici e non ad esse correlati, nell'ottica della tutela costituzionale del diritto alla salute.

Il particolare stato di bisogno che caratterizza i soggetti affetti da malattie neuromuscolari (MNM) ad alta complessità assistenziale e le loro famiglie, rende conto della necessità che anche per essi, come già avviene per altre tipologie di malati (v. oncologici L.80) possano essere instaurate delle "corsie preferenziali" che riducano al massimo i tempi di attesa per la definizione delle domande di beneficio previdenziale e/o assistenziale, consentendo il giusto e rapido riconoscimento delle condizioni invalidanti previste dalla legge e l'eventuale attribuzione dei conseguenti benefici, anche diversi in funzione del momento evolutivo clinico della malattia nel singolo soggetto, immediatamente dopo l'accertata diagnosi iniziale.

Pertanto, al di là della possibilità di utilizzare linee guida valutative che pure vengono seguite dal CML in funzione della correlazione tra deficit funzionali rilevati, scale funzionali scientificamente accreditate, valutazioni tabellari di legge e valutazioni clinico-prognostiche certificate, si ritiene sia necessario al completamento del progetto di presa in carico ospedale-territorio dei soggetti affetti da MNM, l'individuazione di "punti cliente virtuali" in ciascuno dei centri specializzati, che riuniscano le attività di:

- 1) Medici abilitati all'inserimento telematico dei certificati introduttivi;
- 2) Operatori di supporto (enti di patronato o similari);
- 3) Referenti medici del CML INPS;
- 4) Referenti amministrativi dell'INPS

al fine di rendere il più tempestivo possibile il supporto assistenziale e/o previdenziale previsto dalla Legge a sostegno del soggetto e del nucleo familiare.

Tale "punto cliente virtuale" consentirà inoltre il continuo reciproco aggiornamento dei soggetti (pazienti, caregivers, medici, altro personale) sullo stato di definizione delle condizioni invalidanti del soggetto, delle domande presentate dallo stesso, nonché delle nuove acquisizioni scientifiche, legislative e procedurali.

Definizione della tipologia dei presidi / ausili considerati indispensabili in relazione allo stadio di malattia, per i pazienti SLA

PAZIENTI DISFAGICI

(erogati come da procedura attualmente prevista dal Servizio Farmaceutico dell'ASP di Messina)

- ❖ *Polveri addensanti*
- ❖ *Acquagel*
- ❖ *Integratori alimentari per os*
- ❖ *Nutrizione enterale totale (NET)*
 - ✓ Destinatari: Pazienti adulti e/o pediatrici portatori di accessi nutrizionali a vari livelli del tratto gastroenterico (SNG, PEG) che necessitano di prodotti liquidi o in polvere a formulazione definita da assumersi tramite nutrizione enterale con l'utilizzo di nutri pompa
 - ✓ Tipologia dispositivo medico: ciascun dispositivo medico oggetto della fornitura dovrà essere regolarmente marcato CE.
 - ✓ Materiale da fornire:
 1. Nutripompa conforme alle normative ufficiali in materia (C.E.I./omologazione CE) silenziosa, pratica, facile da pulire con le seguenti caratteristiche:
 - facilmente agganciabile alla piantana e/o alla persona stessa (con zainetto o tracolla)
 - peso ed ingombro contenuti, facilmente manovrabile e portatile;
 - accumulatore di corrente interno per eventuali black-out
 - precisione +/- 10% a tutte le velocità
 - velocità di infusione massima 400 ml/h
 - programmazione di velocità di infusione del volume totale da infondere
 - display indicante la velocità e il volume della miscela da somministrare
 - allarme sonoro per occlusione, contenitore vuoto ed esaurimento batterie
 - autonomia di almeno 2 ore
 - libretto di istruzioni in lingua italiana
 2. Piantana (asta in metallo fornita di rotelle bloccabili per lo spostamento e aggancio per la pompa e con cestino portaflacone o reggisacca, a norma antinfortunistica) (DA ACQUISTARE DA PARTE DELL'ASP)
 3. Deflussori per pompa nutrizionale con connessione universale in ambo i lati.
 4. Fornitura di connettori specifici in caso di vie d'accesso con attacco non universale
 5. Sacche in EVA o PVC compatibile (min. 500 - max 2000 ml.), sterili, chiusura ermetica, possibilità di aggancio alla piantana, rispondenti ai requisiti delle "Norme di buona fabbricazione" e a quelli della monografia "Contenitori in plastica per soluzioni perfusionali" della F.U. vigente
 6. Kit infermieristico (fabbisogno presunto mensile) differenziato per tipo di accesso nutrizionale:
 - a) in caso di sondino naso gastrico (fornitura mensile): siringhe da 100 ml con cono grande (catetere), garze sterili 36x40 , cerotto in seta alto cm. 2,5, siringhe da 50 ml con cono grande (catetere)
 - b) in caso di PEG (fornitura mensile): siringhe da 100 ml con cono grande, siringhe da 50 ml con cono grande (catetere), siringhe da 50 ml con attacco luer lock, garze sterili 36x40, disinfettante da 100 ml (tipo Braunol), cerotto TNT 10x10
- ❖ *Materiale per nutrizione artificiale enterale a gravità*
 - ✓ Destinatari: Pazienti adulti e/o pediatrici portatori di accessi nutrizionali a vari livelli del tratto gastroenterico (SNG, PEG) che necessitano di prodotti liquidi o in polvere a formulazione definita da assumersi tramite nutrizione enterale a gravità.
 - ✓ Materiale da fornire:
 - Piantana (vedi sopra)

- Deflussori universali (vedi sopra)
- Sacche (vedi sopra)
- Kit infermieristico (vedi sopra)

❖ *Nutrizione Parenterale Totale*

✓ Destinatari: Pazienti adulti e/o pediatrici portatori di accessi venosi centrali o periferici (ad es. PICC) che necessitano di prodotti liquidi a formulazione definita da assumersi tramite nutrizione parenterale.

✓ Materiale da fornire:

- Piantana (vedi sopra)
- Deflussori universali (vedi sopra). Il deflussore deve essere utilizzato esclusivamente associato alla nutripompa e sostituito ogni 24 ore al fine di evitarne la contaminazione.
- Sacche per la Nutrizione Parenterale binarie e ternarie (vedi sopra)
- Kit infermieristico (vedi sopra)
- Nutripompa per infusione parenterale: è un dispositivo elettromedicale che permette di somministrare le miscele nutrizionali e che garantisce una velocità di infusione costante ed adeguata alle necessità fisiologiche del paziente.

❖ *Sacche e deflussori*

❖ *Schizzettoni monouso da 60 cc*

❖ *Siringhe monouso da 10 cc*

❖ *Sonda gastrostomica*

❖ *Bottone gastrostomico con raccordi*

❖ *Medicazioni sterili antiaderenti con cerotto*

❖ *Garze sterili.*

AUSILI MOTORI: (ACCORDO QUADRO)

❖ *Carrozze Leggere Da Transito, Carrozze Basculanti:*

- Carrozzina a telaio rigido manovrabile dall'accompagnatore 12.21.03.003 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Cinghia pettorale 12.24.06.103 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Braccioli regolabili in altezza 12.24.06.118 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Tavolino con incavo avvolgente e bordi 12.24.15.106 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
- Carrozzina a telaio rigido reclinabile manovrata dall'accompagnatore 12.21.03.006-1 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
- Carrozzina a telaio rigido manovrabile dall'accompagnatore 12.21.03.009 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Schienale prolungato regolabile o poggiatesta 12.24.06.112 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)

- Carrozzina a telaio rigido ad autospinta, con WC estraibile 12.21.06.003 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
- Carrozzina elettrica 12.21.27.009 (ELENCO 1 del nomenclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
- Seggiolone polifunzionale 18.09.18.012 (ELENCO 1 del nomenclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
- Sistema posturale 18.09.39.006 (ELENCO 1 del nomenclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
- Carrozzina pieghevole ad autospinta con due mani sulle ruote posteriori, con telaio stabilizzante, ruote anteriori e posteriori con gomme piene, struttura a doppia crociera rinforzata, dispositivo di estrazione rapida delle ruote grandi, ruotine posteriormente o anteriormente diam. minimo mm 80, modello per adulti larghezza da cm 38 a 45 , con antiribaltamento (ELENCO 1 del nomenclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
- Carrozze pieghevoli ad autospinta con due mani sulle ruote posteriori 12.21.06.039 (ELENCO 1 del nomenclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
- Carrozzina con telaio pieghevole in lega leggera con stabilizzatore due ruote grandi posteriori del diam. max di 650 mm provviste di corrimano con gommatura pneumatica due ruote piroettanti diam. max 200 mm. braccioli estraibili (imbottiti) Pedane estraibili e regolabili con rotazione antero-posteriore Fiancate ribaltabili o estraibili e braccioli imbottiti Freno di stazionamento misura dalla 42 alla 50 ISO 12.21.06.039 (ELENCO 1 del nomenclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
- carrozzine pieghevoli leggere (max 16kg) ISO 12.24.03.121 (ELENCO 1 del nomenclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)

Altri accessori per carrozzine:

- Cuscinetto di spinta per il tronco 12.24.06.109 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
- Dispositivo wc 12.24.06.166 (ELENCO 1 del nomeclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
- Alzagambe 12.24.03.109 (ELENCO 1 del nomeclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
- tavolino avvolgente 12.24.15.112 (ELENCO 1 del nomeclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
- braccioli desk ribaltabili 12.24.06.172 (ELENCO 1 del nomeclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)

❖ *Altri ausili:*

- Sedia per WC e doccia 09.12.03.003 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
- Sollevatore elettrico mobile ad imbragatura polifunzionale 12.36.03.006 + 12.36.03.103 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)

- Sollevatore oleodinamico manuale + amaca 12.36.03.003 + 12.36.03.103 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Letto ortopedico a due manovelle regolabile manualmente 18.12.07.006 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Letto articolato elettrico 18.12.10.003 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Sponde per letto (2 pz.) 18.12.27.103 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Cuscino antidecubito a bolle d'aria a micro interscambio di altezza da cm 8 a cm 10 03.33.03.015 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Materasso antidecubito ad aria con camera a gonfiaggio alternato a segmenti interscambiabili con compressore a potenza variabile 03.33.06.018 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Montascale mobile a cingoli che deve poter manovrare su pianerottolo di profondità minima di cm 100 18.30.12.003 (ELENCO 3 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Montascale a due ruote con perno di fermo di sicurezza sul gradino che deve poter manovrare su pianerottolo di profondità minima di cm 90 e su scale a chiocciola e deve poter essere compatibile con la maggior parte delle carrozzine 18.30.12.006 (ELENCO 3 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Deambulatore con due ruote e due puntali di appoggio al terreno 12.06.06.003 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Deambulatore scorrevole su quattro ruote piroettanti con freno azionabile a mano "tipo Rollator" 12.06.09.009, con già i seguenti aggiuntivi: > sedile imbottito e rivestito Cod. 12.06.09.106 > regolazione della base in altezza Cod. 12.06.09.109 > telaio pieghevole Cod. 12.06.09.130 > ruote con rotazione frizionata Cod. 12.06.09.133 riconducibile 12.06.09.009 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
 - Materasso antidecubito a media ed alta protezione 03.33.06 (ATTIVAZIONE SERVICE TRAMITE ASP)
 - Supporto per alzarsi dal letto 12.30.09.103 (ELENCO 2 del nomenclatore – CAPITOLATO GARA CATANIA)
- ❖ *Sistemi di statica* (ELENCO 1 del nomeclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
 - ❖ *Collare reggicapo* (ELENCO 1 del nomeclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)
 - ❖ *Tutori di posizionamento (tutori coscia-gamba-piede, tutori arto superiore)* (ELENCO 1 del nomeclatore – su preventivo e richiesta dello specialista)

AUSILI PER LA COMUNICAZIONE

- ❖ *Comunicatore 100 caselle*
Software per la comunicazione facilitata costituito da simboli distribuiti su 100 caselle. La selezione delle caselle deve essere possibile anche in modalità scansione (COD. 21.42.06.006)

- ❖ *Tablet* (NON EROGABILE – NON CONSIDERATO DISPOSITIVO MEDICO)
- ❖ *Comunicatore a controllo oculare* (FUORI SERVICE, VEDI GARA CATANIA)

AUSILI RESPIRATORI (secondo CSA Assistenza Domiciliare Respiratoria Bacino Orientale 2014):

- ❖ *Protesi ventilatorie (Bi-Level, ventilatori presso-volumetrici)*

Ventilatori polmonari di ultima generazione

I ventilatori dovranno presentare le seguenti caratteristiche:

- Modalità di ventilazione richieste: ventilazione pressometrica (PSV e/o BiPAP), volumetrica, pressometrica a volume garantito (PSV/VTG), CPAP; possibilità di impostare un frequenza respiratoria di backup in caso di apnea; possibilità di impostare un tempo inspiratorio fisso (APCV); compensazione delle perdite nella configurazione in modalità non invasiva (NIV);
- Possibilità di configurazione del ventilatore in monocircuito con perdite, monocircuito con valvola espiratoria e doppio circuito dedicati;
- trigger regolabile o automatico inspiratorio a flusso o a pressione selezionabili uno per volta o attivi contemporaneamente;
- trigger espiratorio regolabile o automatico;
- dotazione di monitor per la visualizzazione in tempo reale delle curve (pressione, flusso e volume) e dei parametri ventilatori misurati e calcolati;
- dotazione di allarmi acustici e visivi per volume, pressione, frequenza respiratoria, apnea, ventilazione minuto;
- memorizzazione e visualizzazione (diretta o mediante software) dei trend grafici e numerici di tutti i parametri monitorizzati e impostati per un tempo almeno di 24 ore;
- Batteria interna di serie che deve garantire l'autonomia di almeno 4 ore;
- Possibilità di integrazione con umidificatore a caldo a temperatura regolabile;
- Conformità alle norme UNI EN 794-1:2001 e s.m.i.

- ❖ *Assistenza Meccanica alla tosse*

- ❖ *Macchina della tosse*

I sistemi di incentivazione meccanica alla tosse dovranno presentare le seguenti caratteristiche:

Possibilità di impiego in modalità automatica e manuale; regolazione della pressione positiva (inspirazione) e negativa (espiratoria) con un range variabile da ± 15 ad almeno 40 cmH₂O; possibilità di settaggio della durata del tempo inspiratorio, espiratorio e della pausa tra inspirazione ed espirazione; batteria interna di serie che deve garantire almeno un giorno di trattamento standard (4 cicli caratterizzati da 4-6 sequenze di 4-6 cicli di tosse assistita); possibilità di visualizzare il picco di flusso durante tosse ed il volume corrente;

- ❖ *Sistema Pallone Ambu*
- ❖ *Aspiratore portatile a rete e batteria*

I sistemi di aspirazione delle secrezioni devono presentare le seguenti caratteristiche: minimo ingombro, portata di almeno 30 l/min, peso contenuto.

- ❖ *Saturimetro*
- ❖ *Cannule tracheali*
- ❖ *Materiale di consumo per tracheotomia (es, nasini artificiali, fascette reggicannula, metalline)*
- ❖ *Tubi e raccordi per la ventilazione*
- ❖ *Umidificatore per la ventilazione*
- ❖ *Presidi per l'O2 terapia*

PRESIDI DI TELEMEDICINA

- ❖ *Sistemi di teleassistenza con presidi domiciliari e reperibilità h24*

Programma formativo teorico-pratico per la gestione dei pazienti affetti da SLA dedicato ai professionisti dedicati al Progetto "Modello Messina"

✓ AREA NEUROLOGICA Nozioni base sulla SLA

(modulo: 3 ore attività teorica)

Aspetti epidemiologici
Esordio e fenotipi
Evoluzione
Terapia specifica e sintomatica

✓ AREA RESPIRATORIA (pneumologo, fisioterapista respiratorio, infermiere)

(modulo: 4 ore attività teorica)

Insufficienza respiratoria: aspetti clinici
La ventilazione non invasiva e invasiva
La gestione delle secrezioni
Aspetti assistenziali a domicilio

(modulo: 6 ore attività pratica)

Esercitazione alla rilevazione dei parametri respiratori
Esercitazione alla gestione della ventilazione non invasiva e invasiva (riconoscimento allarmi, conoscenza funzionamento circuito, gestione umidificatore, cambio filtri)
Esercitazione alla gestione della macchina della tosse
Esercitazione alla gestione della cannula tracheale
Esercitazione alla gestione dell'aspiratore oro-tracheale

✓ AREA METABOLICO-NUTRIZIONALE (nutrizionista, dietista, logopedista, infermiere)

(modulo: 4 ore attività teorica)

Aspetti metabolici della SLA (ipermetabolismo, ipercatabolismo, etc.)
La disfagia: diagnosi e presa in carico logopedica
La nutrizione e idratazione nel paziente affetto da SLA
La via nutrizionale, gestione delle consistenze e delle sonde per nutrizione
La gestione dei problemi dell'alvo nella SLA
Aspetti assistenziali a domicilio

(modulo: 6 ore attività pratica)

Esercitazione alla gestione SNG
Esercitazione alla gestione PEG
Esercitazione alla gestione NPT
Esercitazione alla gestione delle nutripompa enterale e parenterale

✓ **AREA COMUNICATIVA (terapista occupazionale, logopedista)**

(modulo: 2 ore attività teorica)

La comunicazione nella SLA (tipologia di deficit, l'evoluzione del deficit)

La comunicazione aumentativa alternativa (modalità comunicative non verbali: la tavola trasparente, le espressioni residue facciali; la logica delle domande ad "albero")

(modulo: 2 ore attività pratica)

Esercitazione alla comunicazione non-verbale

Esercitazione all'utilizzo della Tavola e-tran

Esercitazione all'utilizzo del Comunicatore a controllo oculare

✓ **AREA RIABILITATIVA (fisioterapista motorio)**

(modulo: 2 ore attività teorica)

Valutazione muscolare e funzionale

Trattamento fisioterapico nella SLA

Individuazione degli ausili nella SLA

(modulo 4 ore attività pratica)

Esercitazione alla mobilizzazione (attiva, attiva-assistita, passiva, stretching, etc.)

Esercitazione alla gestione passaggi posturali

Esercitazione alla gestione ausili motori

✓ **ASPETTI PSICOLOGICI (psicologo)**

(modulo: 2 ore attività teorica)

L'impatto della malattia nella vita del paziente e della sua famiglia

La presa in carico psicologica

✓ **ASPETTI ETICI : LE SCELTE**

(modulo: 2 ore attività teorica)

Le scelte nella SLA

Le direttive anticipate di trattamento nella SLA

✓ **LE CURE PALLIATIVE (infermiere, medico palliativista)**

(modulo: 2 ore attività teorica)

Gestione palliativa dei pazienti che rifiutano manovre invasive

Il ruolo dell'Hospice

✓ **AREA INFERMIERISTICA**

(modulo: 4 ore attività teorica)

I bisogni di assistenza di una Persona non autosufficiente: eliminazione feci e urine, alimentazione per os e tramite SNG e PEG,

Somministrazione terapie, controllo parametri vitali (temperatura, pressione, ossimetria, ...)

La prevenzione e il trattamento delle lesioni cutanee

La gestione del sonno

(modulo 8 ore attività pratica)

Esercitazione alla gestione dell'alvo e della minzione

Esercitazione alla gestione dell'alimentazione/nutrizione

Esercitazione alla gestione della rilevazione parametri

Esercitazione alla prevenzione e gestione delle lesioni da decubito

✓ **AREA GESTIONALE**

(modulo: 2 ore attività teorica)

Pianificazione interventi Specialisti (cambio cannula, emogasanalisi, prelievo ematico, cambio PEG, Medicazione tracheo, raccolta escreato)