



AZIENDA OSPEDALIERA UNIVERSITARIA

Delibera n. 1161 del 06-11-2024

Oggetto: Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per i ricoveri dei pazienti affetti da malattie rare neuromuscolari

DIREZIONE SANITARIA Direttore Sanitario Prof. Alberto Firenze 	Area Gestione Economico - Finanziaria Autorizzazione spesa n. Del Conto di costo _____ NULLA OSTA in quanto conforme alle norme di contabilità Il Responsabile dell'Area Economico-Finanziaria e Patrimoniale
---	--

Ai sensi del DPR n. 445/2000 e ss.mm.ii., della Legge n. 241/90 e ss.mm.ii. e della L.R. 7/2019, il sottoscritto attesta la regolarità della procedura seguita e la legalità del presente atto, nonché l'esistenza della documentazione citata e la sua rispondenza ai contenuti esposti.

Il Responsabile dell'Unità proponente:

La Direttrice Generale
Dott.ssa Maria Grazia Furnari
nominata con D. P. n. 324/Serv. 1^/ S.G. del 21.06.2024
Con l'intervento, per il parere prescritto dall'art. 3 del D.L.vo n. 502/92
così come modificato dal D.L.vo n. 517/93 e dal D.L.vo n. 229/99
del Direttore Amministrativo Dott. Sergio Consagra e del Direttore Sanitario Prof. Alberto Firenze
Svolge le funzioni di segretario verbalizzante
Sig.ra Grazia Scalici



AZIENDA OSPEDALIERA UNIVERSITARIA

LA DIRETTRICE GENERALE

VISTO	il D. Lgs n. 502/1992 e s.m.i. operate dai D. Lgs n. 517/1993 e n. 229/1999, recante il riordino della disciplina in materia sanitaria;
VISTO	il D. Lgs n. 517/1999 che disciplina i rapporti tra il SSN e le Università;
VISTA	la L.R. n.5/2009, recante le norme per il riordino del SSR;
VISTO	l'Atto Aziendale dell'AOUP P. Giaccone di Palermo, approvato con D.A. n. 164 del 3.03.2020 e recepito con delibera aziendale n. 569 del 10.07.2020;
VISTO	Il Protocollo di Intesa sottoscritto tra la Regione Siciliana e l'Università degli Studi di Palermo, approvato ai sensi dell'art. 1 del D.Lgs. 517/99 con Decreto dell'Assessorato Regionale della Salute n. 264 del 19 marzo 2024, pubblicato sulla G.U.R.S. 12 aprile 2024, n. 17 – parte I° e positivamente apprezzato dalla Giunta Regionale con deliberazione 1 marzo 2024, n. 71;
Vista	L'esigenza di un piano diagnostico terapeutico assistenziale (PDTA) destinato ai pazienti affetti da malattie neuromuscolari con la finalità di sistematizzare i percorsi diagnostico-terapeutici relativi alle patologie neuromuscolari, e di fornire un riferimento operativo per le tutte le professionalità coinvolte in tale iter e di definire ed ottimizzare tempi e risorse necessarie per garantire al paziente una adeguata continuità assistenziale in ogni fase del percorso diagnostico, di stadiazione e terapeutico.



AZIENDA OSPEDALIERA UNIVERSITARIA

Per i motivi in premessa citati che qui si intendono ripetuti e trascritti

DELIBERA

Di approvare Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per i ricoveri dei pazienti affetti da malattie rare neuromuscolari (ALLEGATO A)

Di nominare quale coordinatore del Gruppo Pazienti 1 "Pazienti che necessitano di accertamenti o di interventi clinici da eseguirsi in regime di ricovero ordinario in assenza di compromissione cardio-respiratoria critica", Direttore U.O.S.D. Neurofisiopatologia Prof. Filippo Brighina.

Di individuare quale coordinatore del Gruppo Pazienti 2 "Pazienti con compromissione respiratoria tale da richiedere interventi clinici rapidi da eseguire in regime ospedaliero sotto costante controllo clinico", Direttore UOC Pneumologia Prof. Nicola Scichilone,

Di individuare le seguenti figure professionali come componenti del gruppo di lavoro :

- Dott. Francesco Conte Dirigente Medico Responsabile U.O.S .Emergenza e Urgenza Intraospedaliera
- Dott. Marcello Trizzino Dirigente Medico Infettivologo
- Prof. Giuseppina Novo Dirigente Medico Facente Funzione U.O.C .Cardiologia
- Prof. Giulia Letizia Mauro Direttore del D.A.I. di "Riabilitazione, Fragilità e Continuità Assistenziale" Direttore U.O.C." Recupero e Riabilitazione Funzionale"
- Dott.sa Caterina La Cascia Psicologa
- Dott.ssa Francesca Macaione Dirigente Medico U.O.C. Cardiologia
- Dott. Vincenzo Di Stefano Dirigente Medico U.O.S.D. Neurofisiopatologia
- Dott. Rosario Fiolo Fisioterapista
- Dott.ssa Maria Rosa Paterniti Logopedista

Di notificare il presente provvedimento alle parti interessate.

Il Direttore Sanitario
Prof. Alberto Firenze

Il Direttore Amministrativo
Dott. Sergio Consagra

La Direttrice Generale
Dott.ssa Maria Grazia Furnari



AZIENDA OSPEDALIERA UNIVERSITARIA

Segretario Verbalizzante
Sig.ra Grazia Scalici

PUBBLICAZIONE Si certifica che la presente deliberazione, per gli effetti dell'art. 53 comma 2 L.R. n. 30 del 03/11/1993, in copia conforme all'originale, è stata pubblicata in formato digitale all'albo informatico dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico a decorrere dal giorno 10-11-2024 e che nei 15 giorni successivi:

€ non sono pervenute opposizioni

€ sono pervenute opposizioni da _____

Il Funzionario Responsabile

Notificata al Collegio Sindacale il _____

DELIBERA NON SOGGETTA AL

CONTROLLO

✗ Delibera non soggetta al controllo, ai sensi dell'art. 4, comma 8 della L. n. 412/1991 e divenuta:

ESECUTIVA

€ Decorso il termine (10 giorni dalla data di pubblicazione ai sensi dell'art. 53, comma 6, L.R. n. 30/93

€ Delibera non soggetta al controllo, ai sensi dell'art. 4 comma 8, della L. n. 412/1991 e divenuta:

IMMEDIATAMENTE ESECUTIVA

Ai sensi dell'art. 53, comma 7, L.R. 30/93

Il Funzionario Responsabile

ESTREMI RISCONTRO TUTORIO

€ Delibera trasmessa, ai sensi della L.R. n. 5/09, all'Assessorato Regionale Salute in data _____ prot. n. _____

SI ATTESTA

Che l'Assessorato Regionale Salute, esaminata la presente deliberazione:

€ Ha pronunciato l'approvazione con atto prot. n. _____ del _____ come da allegato

€ Ha pronunciato l'annullamento con atto prot. n. _____ del _____ come da allegato

€ Delibera divenuta esecutiva con decorrenza del termine previsto dall'art. 16 della L. R. n. 5/09 dal _____

Il Funzionario Responsabile

ALL. 1 -

 Direzione Generale Risk Management e Qualità	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE RARE NEUROMUSCOLARI	PDTA N.
---	--	----------------

AZIENDA" OSPEDALIERA UNIVERSITARIA POLICLINICO "PAOLO GIACCONE" -PALERMO

PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA)
PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI RARE

REDAZIONE	Francesco Conte, Marcello Trizzino, Filippo Brighina, Nicola Scichilone, Giuseppina Novo, Giulia Letizia Mauro, Caterina La Cascia, Francesca Macaione, Vincenzo Di Stefano
VERIFICA	Prof. Alberto Firenze
AUTORIZZAZIONE	Dott.sa Maria Grazia Furnari

STATO DELLE REVISIONI

Rev. N.	SEZIONI REVISIONATE	MOTIVAZIONE DELLA REVISIONE	DATA
0	////////////////		



 Direzione Generale Risk Management e Qualità	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICOASSISTENZIALE (PDTA) PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE RARE NEUROMUSCOLARI	PDTA N.
--	--	---------

GRUPPO DI LAVORO

NOME COGNOME	FUNZIONE	RUOLO	FIRMA
Prof. Filippo Brighina	Direttore U.O.S.D. Neurofisiopatologia	Coordinatore paziente gruppo 1	
Prof. Nicola Scichilone	Direttore U.O.C. Pneumologia	Coordinatore paziente gruppo 2	
Dott. Francesco Conte	Dirigente Medico Responsabile U.O.S. Emergenza e Urgenza Intraospedaliera	Componente gruppo di lavoro	
Dott. Marcello Trizzino	Dirigente Medico Infettivologo	Componente gruppo di lavoro	
Prof. Giuseppina Novo	Dirigente Medico Facente Funzione UOC Cardiologia	Componente gruppo di lavoro	
Prof. Giulia Letizia Mauro	Direttore del D.A.I. di "Riabilitazione, Fragilità e Continuità Assistenziale" Direttore U.O.C. "Recupero e Riabilitazione Funzionale"	Componente gruppo di lavoro	
Dott.sa Caterina La Cascia	Psicologa	Componente gruppo di lavoro	
Dott.ssa Francesca Macaione	Dirigente Medico U.O.C. Cardiologia	Componente gruppo di lavoro	
Dott. Vincenzo Di Stefano	Dirigente Medico U.O.S.D. Neurofisiopatologia	Componente gruppo di lavoro	
Dott. Rosario Fiolo	Fisioterapista	Componente gruppo di lavoro	
Dott.ssa Maria Rosa Paterniti	Logopedista	Componente gruppo di lavoro	

[Handwritten signature]

 Direzione Generale Risk Management e Qualità	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICOASSISTENZIALE (PDTA) PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE RARE NEUROMUSCOLARI	PDTA N.
---	---	----------------

VERIFICA CONTENUTI

NOME E COGNOME	FUNZIONE	FIRMA
Prof. Alberto Firenze	Direttore Sanitario A.O.U.P. Policlinico Paolo Giaccone	

APPROVAZIONE

NOME E COGNOME	FUNZIONE	FIRMA
Dott.ssa Maria Grazia Furnari	Direttrice Generale Dott.ssa Maria Grazia Furnari	

ber

 Direzione Generale Risk Management e Qualità	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE RARE NEUROMUSCOLARI	PDTA N.
---	--	----------------

CONTROLLO DOCUMENTAZIONE DEL PDTA

Questo documento ha validità di due anni dalla data di emissione, salvo la disponibilità di nuove metodiche diagnostiche/terapeutiche o necessità organizzative aziendali che ne richiedano la modifica o la revisione in tempi più brevi.

Le richieste di modifica possono essere effettuate dal responsabile di ogni servizio coinvolto o dal coordinatore del gruppo di lavoro e indirizzate alla UO Risk Management.

Alla scadenza dei due anni dalla data di approvazione, la revisione del documento viene effettuata dal coordinatore e dal gruppo di lavoro e dalla UO Risk Management.

Il committente del presente PDTA, che commissiona la stesura e ne autorizza l'approvazione e l'implementazione all'interno della struttura sanitaria, è la Direzione Generale del Policlinico Giaccone nella figura di Direttrice Generale Dott.ssa Maria Grazia Furnari.

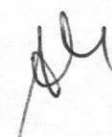
Il promotore del presente PDTA che viene nominato dal committente al fine di implementare il Percorso Diagnostico-Terapeutico-Assistenziale nella struttura ospedaliera è il Coordinatore scientifico del presente PDTA Prof. Filippo Brighina

Handwritten signature

 Direzione Generale Risk Management e Qualità	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE RARE NEUROMUSCOLARI	PDTA N.
---	--	----------------

Indice

1. Introduzione.	8
2. Tipologia di pazienti con necessità' di ricovero	10
3. Modalità di accesso	11
3.1 Accesso dei pazienti interni	12
3.2 2 Accesso pazienti esterni	
3.3 Modalità di gestione	17
3.4 Postazione di degenza	17



 Direzione Generale Risk Management e Qualità	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE RARE NEUROMUSCOLARI	PDTA N.
---	--	----------------

INTRODUZIONE

La redazione del piano diagnostico terapeutico assistenziale (PDTA) destinato ai pazienti affetti da malattie neuromuscolari ha la finalità di sistematizzare i percorsi diagnostico-terapeutici relativi alle patologie neuromuscolari, di fornire un riferimento operativo per le tutte le professionalità coinvolte in tale iter e di definire ed ottimizzare tempi e risorse necessarie per garantire al paziente una adeguata continuità assistenziale in ogni fase del percorso diagnostico, di stadiazione e terapeutico.

L'Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico Paolo Giaccone di Palermo (A.O.U.P.), presenta le competenze professionali per la gestione dei pazienti affetti da malattia neuromuscolare (MNM) con manifestazioni d'organo. A tale scopo, appare centrale il ruolo del team multidisciplinare; solo tramite le singole competenze e la loro integrazione in un confronto multidisciplinare nei diversi momenti del percorso sarà possibile offrire una presa in carico globale del paziente e migliorare la qualità delle cure.

Un ruolo chiave rivestono lo specialista territoriale e il medico di Medicina Generale, figure professionali che hanno in carico il paziente nelle fasi di stabilità di malattia e che intercettano i peggioramenti acuti o la progressione dei sintomi, così da indirizzare correttamente il paziente di fronte al peggioramento delle condizioni respiratorie, e a cui tale documento si rivolge con l'obiettivo di consolidare il dialogo tra l'assistenza territoriale ed ospedaliera.

L'Azienda Ospedaliera Universitaria Paolo Giaccone si avvale del centro di riferimento regionale (CRR) delle malattie rare neurologiche che ha in carico pazienti affetti da malattie rare neuromuscolari che coinvolgono il sistema nervoso periferico, la fibra muscolare o la giunzione neuromuscolare. Molte di queste patologie condividono un deficit motorio progressivo che può compromettere in misura più meno rapida, in relazione alle caratteristiche delle singole patologie, funzioni motorie fondamentali o vitali come il controllo del respiro e della deglutizione che necessitano specifici interventi per garantire la sopravvivenza che vanno eseguiti in regime di ricovero e talora in urgenza. A ciò si aggiunga la possibilità di compromissione cardiaca sia secondaria alla disfunzione respiratoria che, più spesso, da coinvolgimento multiorgano determinato dalla stessa patologia che parimenti può richiedere simili tipologie d'intervento.

Oltre ciò, le malattie neuromuscolari necessitano nell'ambito del management di monitoraggi periodici specifici da effettuare in regime di ricovero.



Data 11 Giugno 2024	Rev. 0	Pagina 6 di 10
Questo documento è di proprietà della A.O.U.P. di Palermo e non può essere usato, riprodotto o reso noto a terzi senza autorizzazione della Direzione Generale.		



Direzione Generale Risk
Management e Qualità

PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
ASSISTENZIALE (PDTA)
PER I RICOVERI DEI PAZIENTI
AFFETTI DA MALATTIE RARE
NEUROMUSCOLARI

PDTA N.

In tale contesto, le presenti linee operative individuano nello specifico, percorsi, procedure, figure coinvolte nella gestione di tali problematiche assistenziale al fine di garantire una gestione efficace e rapida dei pazienti con tali necessità.

1. TIPOLOGIA DI PAZIENTI CON NECESSITA' DI RICOVERO ORDINARIO

Le necessità di assistenza in regime di ricovero possono schematicamente ricondursi alle seguenti 2 tipologie:

1. Pazienti che necessitano di accertamenti o di interventi clinici da eseguirsi in regime di ricovero ordinario in assenza di compromissione cardio-respiratoria critica.
2. Pazienti con compromissione respiratoria tale da richiedere interventi clinici rapidi da eseguire in regime ospedaliero sotto costante controllo clinico.

I pazienti di cui al punto 1 potranno trovare collocazione presso la U.O.C. di Neurologia, quelli appartenenti al gruppo 2 saranno indirizzati alla U.O.C. di Pneumologia.

 Direzione Generale Risk Management e Qualità	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE RARE NEUROMUSCOLARI	PDTA N.
--	---	---------

2. MODALITA' DI ACCESSO

La priorità di accesso per ricovero ordinario quando necessario è data ai pazienti afferenti al CRR, senza tuttavia escludere la possibilità di accesso di pazienti affetti da malattie neuromuscolari provenienti da altri reparti di degenza nonché dell'Area Emergenza dell'A.O.U.P. del Policlinico e da altre strutture dell'area metropolitana di Palermo e delle altre province siciliane.

Accesso dei pazienti interni

Il CRR invierà i pazienti per ricovero facendo riferimento a liste interne sia per i pazienti del gruppo 1 che per quelli del gruppo 2. Per questi ultimi si adotteranno comunque criteri di flessibilità tenendo maggiormente conto di priorità legate alla gravità clinica. Per ogni singolo paziente del gruppo 2 il ricovero sarà concordato tra il CRR e l'UOC di Pneumologia, previa disponibilità della postazione dedicata, e il personale medico della UOC di Pneumologia riceverà una presentazione clinica sintetica sullo stato del paziente e sulle motivazioni del ricovero al fine di valutare la gravità e i criteri di ricovero. La stessa procedura si applicherà per i pazienti provenienti da altri reparti di degenza di questa azienda ospedaliera.

Accesso dei pazienti esterni.

Richieste per valutazione o interventi clinici in regime di ricovero per pazienti di tipo 1 potranno essere avanzate da medici/strutture esterni tramite linea mail o telefonica dedicata. La UOC di Neurologia, a cui afferisce il CRR, è responsabile della gestione delle problematiche diagnostiche e terapeutiche dei pazienti neuromuscolari in carico.

Per i pazienti di tipo 2, l'accesso sarà regolato dall'urgenza con indirizzo per i casi in area d'emergenza più gravi con necessità di accertamenti/trattamenti urgenti; in caso di urgenza differibile l'accesso alle postazioni dedicate presso la UOC di Pneumologia avverrà dopo valutazione della relazione medica sullo stato di salute del paziente inviata alla seguente mail:

neuromuscolari.pneumologia@policlinico.pa.it

Per i pazienti in area d'emergenza verranno attivate consulenze neurologiche, pneumologiche fisiatriche e cardiologiche



Data 11 Giugno 2024	Rev. 0	Pagina 8 di 10
Questo documento è di proprietà della A.O.U.P. di Palermo e non può essere usato, riprodotto o reso noto a terzi senza autorizzazione della Direzione Generale.		

 Direzione Generale Risk Management e Qualità	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE RARE NEUROMUSCOLARI	PDTA N.
--	---	---------

per valutare lo stato di gravità, gli interventi da adottare, l'U.O. di accettazione (nel caso i posti letto dedicati presso la Pneumologia fossero già occupati).

MODALITA' DI GESTIONE

In considerazione della complessità clinica dei pazienti con malattie neuromuscolari e dell'impegno multi- sistemico che le caratterizza, la gestione dei pazienti di tipologia 2 è affidata ad un team multidisciplinare in cui lo pneumologo è coadiuvato dai neurologi del CRR, con richieste dagli infettivologi e dai cardiologi e dai fisiatristi (che rappresentano il *core* del team ed intervengono in tutti i diversi aspetti che riguardano il percorso diagnostico, terapeutico ed assistenziale durante il ricovero.

Il team si riunisce in reparto entro 24 ore dall'ingresso e con cadenza modulabile in relazione alle condizioni di stabilità o meno del paziente. In particolare, è richiesta la valutazione neurologica ai fini prognostici, quella infettivologica per l'impostazione della terapia mirata e quella cardiologica per il grado di compromissione della funzione cardiaca e le consulenze fisiatriche e fisioterapiche, logopediche per le specifiche valutazioni funzionali. Compito dello pneumologo è quello di impostare prontamente l'assistenza respiratoria in termini di ossigenoterapia e/o supporto di ventilatori non invasivo, nonché la programmazione delle procedure diagnostiche volte a caratterizzare la compromissione d'organo (broncoscopia, tracheotomia, toracentesi, ecc.).

All'ingresso in Reparto, il paziente verrà valutato dal PICC team per la valutazione del patrimonio venoso e arterioso e l'eventuale posizionamento di accessi periferici o centrali. Dove ritenuto necessario saranno richiesti i trattamenti fisioterapici o logopedici, la valutazione psicologica per adeguare le informazioni fornite durante la visita alla sfera relazionale, psichica, e sociale sia dell'individuo che del caregiver. Infine, verrà coinvolto il nutrizionista per la valutazione dello stato nutrizionale per gli opportuni adempimenti.

Postazioni di degenza

L'AOUP ha attivato in seno alla UOC di Pneumologia due stanze di degenza dedicate esclusivamente ai pazienti neuromuscolari con compromissione respiratoria, ciascuna delle quali dotata di un posto letto per il paziente e di un posto letto per il caregiver. Le stanze sono allocate all'interno della UOC di Pneumologia, sita presso l'edificio 5° dell'AOUP Giaccone di Palermo, con personale medico ed infermieristico dedicato.



Data 11 Giugno 2024	Rev. 0	Pagina 9 di 10
Questo documento è di proprietà della A.O.U.P. di Palermo e non può essere usato, riprodotto o reso noto a terzi senza autorizzazione della Direzione Generale.		

 Direzione Generale Risk Management e Qualità	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) PER I RICOVERI DEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE RARE NEUROMUSCOLARI	PDTA N.
---	--	----------------

A tal fine, il Responsabile della UOC ha identificato tra il personale di comparto della UOC una figura infermieristica in regime orario giornaliero totalmente dedicata all'assistenza di tali pazienti, che possa garantire la continuità assistenziale ed al contempo interfacciarsi con le strutture complementari (farmacia, area tecnica, ecc). Inoltre, un infermiere e un OSS di ciascun turno sono prevalentemente dedicati alla gestione dei pazienti neuromuscolari. Il personale medico della UOC di Pneumologia partecipa collegialmente alle decisioni da adottare e alle scelte terapeutiche.

Aut