

Deliberazione Giunta Regionale 3 agosto 2015 n. 1134

Approvazione documento di indirizzo per l'organizzazione dell'assistenza integrata alla persona con sclerosi multipla (SM) in Emilia-Romagna.

(Emilia-Romagna, BUR 14 agosto 2015, n. 217)

LA GIUNTA DELLA REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Richiamato l'art. 2 del D.Lgs. n. 502/1992, così come successivamente integrato e modificato, che prevede, al comma 2, che spettano alle Regioni la determinazione dei principi sull'organizzazione dei servizi e sull'attività destinata alla tutela della salute delle unità sanitarie locali e delle aziende ospedaliere, nonché le attività di indirizzo tecnico, promozione e supporto nei confronti delle medesime;

Premesso che la Regione Emilia-Romagna, attraverso la propria L.R. n. 29 del 2004 e successive modifiche "Norme generali sull'organizzazione ed il funzionamento del Servizio Sanitario Regionale", nell'esercizio dell'autonomia conferitale dalla riforma del Titolo V della Costituzione, definisce i principi ed i criteri generali di organizzazione e di funzionamento del Servizio sanitario regionale;

Visti e richiamati il Piano Sanitario Regionale 1999-2001 ed il Piano Sociale e Sanitario Regionale 2008-2010, i quali individuano fra i propri obiettivi prioritari gli interventi di innovazione e modernizzazione del sistema relativamente ai servizi offerti, alle forme della produzione dei servizi ed alle modalità della loro offerta ai cittadini, assegnando alla funzione di Governo Clinico il compito di assicurare l'appropriatezza e l'efficacia della prestazione rispetto alle necessità cliniche e assistenziali del malato, la sicurezza degli ambienti e delle prestazioni per gli utenti e i lavoratori, la tempestività e la continuità della cura rispetto all'evoluzione della malattia e alle possibilità di intervento, la comunicazione con i malati e tra gli operatori, basando il modello organizzativo assistenziale:

1. sulle reti cliniche integrate, livello primario dei servizi ospedalieri e dell'autosufficienza territoriale, progettate dalle diverse articolazioni territoriali, sulla base dei criteri regionali, tese ad assicurare una configurazione organizzativa e dotazionale che soddisfi la domanda attesa nella popolazione, secondo il grado di flessibilità richiesto dalle caratteristiche della mobilità passiva e dalle politiche che rispetto alla stessa è opportuno perseguire;

2. sulle aree di attività di livello regionale Hub and Spoke, che individuano funzioni necessitanti, per motivazioni di carattere epidemiologico - la concentrazione della casistica complessa per determinate funzioni e associata ad un miglioramento della qualità degli esiti, dell'efficienza e dell'efficacia a lungo termine - di una programmazione in un ambito più ampio rispetto al territorio provinciale;

Dato atto che la validità del Piano Sociale e Sanitario di cui al punto che precede è stata prorogata per gli anni 2013 e 2014 con Delib.Ass.Legisl. n. 117 del 18 giugno 2013;

Considerato che:

- con la Delib.G.R. n. 1267/2002 sono stati identificati criteri al fine di disegnare la rete dei servizi di neurologia, con l'obiettivo di dare risposte, sia sul principio della autosufficienza provinciale che secondo il modello Hub and Spoke, per quelle patologie ad elevato impegno assistenziale e a bassa prevalenza;

- con la Delib.G.R. n. 2068/2004 è stato attivato un sistema integrato di interventi sanitari e socio-assistenziali per le persone con gravissime disabilità acquisite in età adulta, fra cui è compresa anche la Sclerosi Multipla (SM) nelle fasi avanzate della malattia.;

- il 9 maggio 2011 è stato approvato l'Accordo tra il Governo, le Regioni, le Province Autonome e gli Enti Locali sul documento concernente: "Preso in carico globale delle persone con Malattie neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale" - Accordo ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 Agosto 1997, n. 281;

- il Piano Socio Sanitario Regionale 2008-2010 porta a compimento un sistema integrato di servizi sociali, socio-sanitari e sanitari per la realizzazione di un nuovo welfare universalistico, equo, radicato nelle comunità locali e nella regione;

Dato atto che:

- la sclerosi multipla (SM) è la più frequente malattia infiammatoria demielinizzante del sistema nervoso centrale (SNC), che esordisce prevalentemente in età adulta tra i 20 e i 40 anni d'età, con un rapporto donna: uomo pari a 2-3:1. In questa fascia di età la SM rappresenta la più comune causa di disabilità neurologica, dopo i traumi;

- l'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) ha inserito la SM tra le malattie socialmente più costose, poiché interessa soggetti nella fascia di età giovanile-adulta, normalmente la più produttiva, comporta una disabilità progressiva nel tempo con impatto negativo sulla qualità di vita e impegno di cospicue risorse sanitarie e ha una lunga durata, stimata in media intorno a 40 anni dall'esordio clinico;

- l'eziologia della malattia rimane ad oggi non completamente chiarita. L'ipotesi più accreditata è che si tratti di una patologia multifattoriale in cui elementi di natura sia genetica che ambientale contribuiscono a innescare una reazione infiammatoria su base autoimmunitaria rivolta contro antigeni della guaina mielinica e del SNC;

- poiché la SM può colpire qualsiasi area del SNC, può determinare, dal punto di vista clinico, un'ampia varietà di segni e sintomi neurologici;

- il decorso è cronico e può comportare nel tempo livelli rilevanti di disabilità sia a carico delle funzioni motorie che cognitive, con elevati costi sociosanitari;

- la SM è caratterizzata da una evoluzione clinica caratterizzata da necessità diverse in fasi diverse, di tipo diagnostico, terapeutico ed assistenziale, e da un passaggio graduale dall'una all'altra fase;

- l'Italia può essere considerata un'area a rischio medio-elevato per SM. Secondo la stima dell'Atlante mondiale della SM, la prevalenza nel nostro Paese è di 110 casi su 100.000 persone, mentre il tasso di incidenza medio è di oltre 3-4 casi per 100.000 abitanti per anno, e secondo la stima dell'Associazione Italiana Sclerosi Multipla (AISM), i casi di SM in Italia sono circa 70.000;

Valutata pertanto la necessità di fornire un'adeguata risposta ai bisogni di diagnosi, terapia, assistenza delle persone con sclerosi multipla promuovendo una compiuta valutazione multidimensionale e la conseguente integrazione degli interventi e servizi, attraverso lo sviluppo di un corretto percorso di presa in carico del paziente affetto dalla patologia di cui si tratta;

Verificato che all'interno della Direzione Generale Sanità e Politiche Sociali e per l'Integrazione è stato compiutamente definito il "Documento di indirizzo per l'organizzazione dell'assistenza integrata alla persona con sclerosi multipla (SM) in Emilia-Romagna", elaborato da un gruppo di lavoro regionale multiprofessionale e multidisciplinare in collaborazione con l'AISM, allegato al presente atto quale sua parte integrante e sostanziale, e ritenuto opportuno e necessario procedere ad impartire le indicazioni in esso contenute;

Viste:

- la L.R. 12 maggio 1994, n. 19 "Norme per il riordino del Servizio Sanitario regionale ai sensi del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502, modificato dal decreto legislativo 7 dicembre 1993, n. 517" e successive modifiche;

- la L.R. 26 novembre 2001, n. 43, "Testo unico in materia di organizzazione e di rapporti di lavoro nella Regione Emilia-Romagna" e succ. mod.;

- la Delib.G.R. n. 2416 del 29 dicembre 2008, "Indirizzi in ordine alle relazioni organizzative e funzionali tra le strutture e sull'esercizio delle funzioni dirigenziali. Adempimenti conseguenti alla delibera n. 999/2008. Adeguamento e aggiornamento della delibera n. 450/2007" e succ. mod.;

Dato atto del parere allegato;

Su proposta dell'Assessore alle Politiche per la Salute

A voti unanimi e palesi

Delibera

1. di approvare il "Documento di indirizzo per l'organizzazione dell'assistenza integrata alla persona con sclerosi multipla (SM) in Emilia-Romagna" allegato al presente atto deliberativo quale sua parte integrante e sostanziale, finalizzato a fornire un'adeguata risposta ai bisogni di diagnosi, terapia, assistenza, del paziente affetto dalla patologia di cui si tratta, attraverso lo sviluppo del più corretto percorso di presa in carico;

2. di impegnare le Aziende Sanitarie della Regione a dare attuazione a quanto stabilito dalle linee guida di cui al precedente punto 1.;

3. di pubblicare il presente provvedimento, comprensivo dell'allegato, nel Bollettino Ufficiale della Regione Emilia-Romagna

Allegato

Documento di indirizzo per l'organizzazione dell'assistenza integrata alla persona con Sclerosi Multipla (SM) in Emilia-Romagna

I. PREMESSA E SCOPO DEL DOCUMENTO

Scopo di questo documento è presentare il modello assistenziale dedicato ai pazienti con Sclerosi Multipla (SM), identificando alcuni elementi (assistenziali e organizzativi) necessari per implementarlo in un contesto locale, e lasciando poi alle singole realtà aziendali il compito di definire precisamente i modelli organizzativi più appropriati alle singole realtà.

Il documento descrive il percorso assistenziale integrato del paziente con SM dalla fase iniziale della malattia alle fasi più avanzate, declinato nelle fasi pre-diagnostica (primo accesso al Centro), di presa in carico nel Centro SM (dal momento della diagnosi, follow up e terapia) e di continuità assistenziale territoriale sanitaria e socio-sanitaria (PDTA).

Il documento fa riferimento alle recenti evidenze della letteratura sugli aspetti diagnostici e terapeutici della SM, con particolare attenzione ai dati di efficacia delle attuali terapie farmacologiche disponibili e a tutte le opportunità socio-sanitarie disponibili per migliorare la qualità di vita delle persone con SM.

Con la deliberazione regionale n. 1267/2002 sono stati identificati alcuni criteri al fine di disegnare la rete dei servizi di neurologia con l'obiettivo di dare risposte, sia sul principio della autosufficienza provinciale che secondo il modello Hub and Spoke, per quelle patologie ad elevato impegno assistenziale e a bassa prevalenza.

Con la Delib.G.R. n. 2068/2004 è stato messo in atto un sistema integrato di interventi sanitari e socio-assistenziali per le persone con gravissime disabilità acquisite in età adulta, fra cui è compresa anche la Sclerosi Multipla (SM) nelle fasi avanzate della malattia.

Il Piano Socio Sanitario Regionale 2008-2010: porta a compimento un sistema integrato di servizi sociali, socio-sanitari e sanitari per la realizzazione di un nuovo welfare universalistico, equo, radicato nelle comunità locali e nella regione.

Con la deliberazione regionale n. 805/2012 "Recepimento dell'accordo, ai sensi dell'art. 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra Il Governo, le Regioni e le Province Autonome sul documento "Piano d'indirizzo per la Riabilitazione" (Rep. Atti n. 30/CSR del 10 febbraio 2011) (G.U. n. 50 del 2 marzo 2011)" viene recepito l'accordo sul "Piano d'indirizzo per la Riabilitazione" e si dà mandato al Gruppo di Lavoro Hub and Spoke Riabilitazione, costituito con determinazione del Direttore Generale Sanità e Politiche Sociali n. 8726 del 14 luglio 2011 e successiva n. 4362 del 24 aprile 2013, di definire le iniziative di osservazione e monitoraggio delle fasi di implementazione del "Piano di indirizzo per la riabilitazione" in regione Emilia-Romagna.

Il 9 maggio 2011 è stato approvato l'Accordo tra il Governo, le Regioni, le Province Autonome e gli Enti Locali sul documento concernente: "Presenza in carico globale delle persone con Malattie neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale" - Accordo ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 Agosto 1997, n. 281". Tale Accordo, ritenuto opportuno accelerare e omogeneizzare le procedure di riconoscimento dell'invalidità civile e della situazione di handicap secondo la normativa vigente, promuovere l'utilizzo dei percorsi assistenziali, garantire la continuità assistenziale, l'integrazione degli interventi secondo le modalità di rete e di presa in carico globale, è declinato in 7 articoli: 1) Attività a supporto delle condizioni di disabilità e invalidità; 2) Formazione ed informazione; 3) Centri di riferimento; 4) Sistema integrato; 5) Monitoraggio e valutazione delle attività; 6) Innovazione e ricerca; 7) Oneri. L'Accordo di cui sopra, a proposito di oneri, conclude che dalle attività previste non derivano maggiori oneri a carico della finanza pubblica.

Con nota STDG.31641.P del 26 marzo 2013, l'AIFA ha richiesto agli Assessorati alla Sanità delle regioni e delle province autonome di Trento e Bolzano di comunicare l'elenco dei centri autorizzati alla prescrizione dei medicinali Tysabri (natalizumab) e Gilenya (fingolimod).

In riferimento alla suddetta nota AIFA, la Regione Emilia-Romagna ha comunicato con PG/2013/94161 del 15 aprile 2013 l'elenco dei Centri SM regionali autorizzati alla prescrizione dei medicinali Tysabri (natalizumab) e Gilenya (fingolimod) (Appendice 1).

Con la nota AIFA n. 65 sono definiti i centri SM regionali autorizzati alla prescrizione dei medicinali Interferone b-1a ricombinante, Interferone b-1b ricombinante, Glatiramer Acetato (GA), http://www.saluter.it/documentazione/elenchi/pt_centri_2013 (pag. 41-42).

Nel Maggio 2011 il Servizio Presidi Ospedalieri e il Servizio Politica del Farmaco in collaborazione con il gruppo dei neurologi della regione Emilia-Romagna ha redatto il documento "Percorso regionale di diagnosi e terapia della sclerosi multipla" con l'obiettivo di fornire indicazioni sugli aspetti clinico-epidemiologici, assistenziali e fornire particolari indicazioni sui trattamenti farmacologici specifici, ivi compresi gli elementi per l'uso appropriato dei farmaci nella SM.

http://www.saluter.it/documentazione/ptr/elaborati/128_sclerosi_multipla.pdf

Nel Maggio 2012 sono state inoltre fornite le "Indicazioni per l'erogazione del FINGOLIMOD presso i Centri SM dell'Emilia-Romagna" ad integrazione del documento di cui sopra.

http://www.saluter.it/documentazione/ptr/elaborati/159_fingolimod.pdf/view

II. INTRODUZIONE

La sclerosi multipla (SM) è una malattia infiammatoria del sistema nervoso centrale (SNC) a verosimile base autoimmune, ad andamento cronico. Nella maggior parte dei casi colpisce giovani adulti, nel pieno delle potenzialità della loro vita professionale, affettiva e sociale. L'esordio avviene in genere tra i 20 e 40 anni, con sintomi/segni neurologici variabili, che sono l'espressione di danno mono-multifocale del SNC. Il decorso di malattia nelle forme tipiche è caratterizzato da una prima fase a ricadute, con recupero totale o parziale del deficit neurologico, seguita da una seconda fase con evoluzione progressiva dei disturbi. In altri casi la SM presenta decorso progressivo dei sintomi/segni sin dall'esordio di malattia. L'estrema variabilità del quadro clinico non consente di prevedere le conseguenze della patologia a lungo termine sull'autonomia e sulla qualità della vita delle persone malate. La giovane età dei pazienti, la lunga durata di malattia, la perdita di produttività, lo sviluppo di progressiva disabilità che ne conseguono e l'elevato costo delle terapie farmacologiche determinano costi socio-sanitari molto elevati per la gestione di questa patologia. I costi delle terapie farmacologiche incidono maggiormente nelle persone con disabilità lieve-moderata mentre per le persone con disabilità severa i costi sono prevalentemente socio-assistenziali.

Da oltre 15 anni sono disponibili farmaci modificanti il decorso (DMT), che hanno sensibilmente cambiato la storia naturale della malattia, ritardando il raggiungimento di livelli di disabilità moderata e severa nel tempo.

Negli ultimi anni nuovi farmaci, come Natalizumab e Fingolimod, hanno aumentato le potenzialità terapeutiche, rendendo disponibili trattamenti ancora più efficaci ma anche più costosi per il controllo della malattia.

1. Evidenze epidemiologiche

La SM colpisce oltre un milione di persone nel mondo ed è la più comune causa non traumatica di disabilità neurologica nel giovane adulto. Come tutte le malattie autoimmuni, la SM è più frequente negli individui di genere femminile: si stima che il 70% di tutti i pazienti con SM sia donna. Fa eccezione la forma primaria progressiva che interessa con la medesima frequenza i due sessi.

Studi epidemiologici hanno stimato tassi di prevalenza compresi tra 40 e 70 casi per 100.000 abitanti, tassi di incidenza in aumento negli ultimi decenni da 2,4-3,9 per 100.000 abitanti nel periodo 1990-1993 a 4,2 per 100.000 abitanti nel 1995-1999, con notevoli differenze tra le diverse regioni. L'incidenza è significativamente più alta in Sardegna con un tasso di 6,8 per 100.000 abitanti, registrato nel 1993-1997. Il trend in crescita è confermato anche dagli studi condotti nella Regione Emilia-Romagna nella Provincia di Ferrara, dove si evidenziano una prevalenza più alta rispetto a quella rilevata negli anni precedenti, pari a 120 casi per 100.000 abitanti (164.26 per le donne e 73.59 per gli uomini) ed una incidenza annuale pari a 4,35 nuovi casi per 100,000 abitanti (5.91 per le donne e 2.63 per gli uomini). In base a questi dati, considerando che la popolazione dell'Emilia-Romagna è di oltre 4.000.000 di abitanti, è possibile stimare una prevalenza di 4.000-5.000 casi di SM sull'intero territorio regionale.

Approssimativamente nel 3-5% dei casi la Sclerosi Multipla esordisce prima dei 16 anni ed in genere si presenta con decorso relapsing-remitting ed alto tasso di ricadute (1-1,9 ricadute/anno).

2. Storia naturale di malattia

In generale l'esordio della SM è caratterizzato dalla comparsa acuta-subacuta di sintomi che possono coinvolgere uno o più sistemi funzionali con pattern clinici e grado di severità estremamente variabili. Più raramente, 10% dei casi, la sintomatologia presenta un esordio subdolo con andamento subacuto- cronico che solitamente ritarda il percorso diagnostico

I sintomi variano sensibilmente con il variare dell'età, alcuni sono preponderanti negli esordi in adolescenti-giovani, per es. disturbi visivi, altri nelle fasi più tardive di esordio, per es. i disturbi motori.

Alcune peculiarità riconosciute della malattia possono rappresentare un'utile guida nella formulazione di sospetto di SM:

- Giovane età

- Multifocalità sintomatologica
- Non rilevanti comorbidità
- Tipo di sintomo (es. Deficit visivo con dolore, diplopia, disturbi sensitivi/parestesie ...)
- Esordio acuto/subacuto
- Precedenti sintomi neurologici a spontanea risoluzione

I sintomi d'esordio più frequenti sono:

- Disturbi della sensibilità (parestesie/disestesie, ipo-anestesia, dolore)
- Deficit motori (debolezza, pesantezza, rigidità di uno o più arti) nel 30-40% dei pazienti
- Neurite ottica (ipovisione con dolore)
- Diplopia
- Disturbi dell'equilibrio/Vertigine
- Disturbi urogenitali
- Disturbi della sfera affettiva e cognitiva

Durante il decorso della malattia questi sintomi tendono a ripresentarsi singolarmente, in svariate associazioni, con intensità e durata imprevedibili, e tendenza ad aumentare progressivamente nel tempo.

La classificazione delle diverse forme di SM è tuttora controversa; vengono utilizzate categorie attualmente condivise sulla base dei dati di letteratura:

1) Quadri clinico-radiologici con probabilità di conversione a SM:

- a) **Sindrome Radiologicamente Isolata (RIS):** riscontro occasionale, in paziente asintomatico, di lesioni infiammatorie del sistema nervoso centrale alla Risonanza Magnetica cerebrale, che rispettano i criteri di disseminazione spaziale di Barkhof
- b) **Sindrome Clinicamente Isolata (CIS):** episodio clinico isolato caratterizzato da un disordine neurologico acuto o subacuto suggestivo di demielinizzazione in assenza di criteri sufficienti per diagnosi di SM

2) Classificazione della Sclerosi Multipla definita in base al decorso

- a) **Recidivante-remittente (RR):** forma a ricadute seguite da completa o parziale remissione più frequente nelle fasi precoci e nei primi anni di malattia
- b) **Secondariamente progressiva (PS):** frequente evoluzione secondaria della forma a ricadute (circa nel 50% dei casi), caratterizzata da lenta progressione della disabilità in assenza di recidive.
- c) **Primariamente progressiva (PP):** decorso progressivo in assenza di ricadute sin dall'esordio.
- d) **Progressivo con sovrapposte ricadute (RP):** decorso in cui una lenta progressione è aggravata da episodi clinici acuti (ricadute) non recuperati completamente.

In una recente revisione della classificazione del decorso clinico (Lublin FD, 2014), sono state apportate importanti modifiche che hanno recepito le più significative conoscenze acquisite negli ultimi anni grazie alla ricerca clinica e di neuroimaging.

Il processo di revisione ha apportato alcune semplificazioni individuando in primis 2 macrocategorie che comprendono le forme recidivanti (RR) e le forme progressive (SP, PP).

Come criteri addizionali per la classificazione sono stati definiti i principali indicatori modificanti il decorso che comprendono l'attività di malattia, sia clinica sia di neuroimaging, e la progressione della disabilità.

L'evidenza di attività di malattia e di progressione clinica, espressione dei processi patologici sottostanti di infiammazione e neurodegenerazione, ha importanti ricadute sulla prognosi, sulle decisioni terapeutiche e sulla ricerca. Sulla base di questi presupposti la nuova classificazione comprende i fenotipi riportati in allegato tecnico.

3. SM: paradigma della Medicina di Genere

Come tutte le malattie autoimmuni, la SM mostra un forte bias di genere, infatti, il 60-75% di tutte le persone con SM sono donne. Nella forma classica con ricadute e progressione secondaria le donne rappresentano il 70-80% dei casi, mentre nella forma di SM ad esordio progressivo primario non si osservano grandi differenze di genere. Il rapporto femmine/maschi (F/M) è aumentato notevolmente negli ultimi 100 anni, con un aumento "vero" della malattia nelle donne ma non negli uomini. L'incremento significativo del rapporto F/M specie in Nord Europa e in Nord America nelle ultime sei decadi è passato da 2.3 a 4:1.

Non è del tutto chiaro quali determinanti siano in gioco, ma un ruolo decisivo in questo incremento viene attribuito alle profonde modificazioni dello stile di vita delle donne negli ultimi 60 anni e i seguenti fattori sono oggi considerati preponderanti: fumo, modificazioni della dieta, obesità, esposizione al sole, deficit di vitamina D, ingresso nel mondo del lavoro, notevole cambiamento delle scelte riproduttive delle donne, uso di contraccettivi orali, maggior numero di nullipare, maggiore età alla nascita del primo figlio.

Particolarmente studiata è la vitamina D in quanto ha dimostrato avere effetti significativi sulla immunomodulazione, riducendo la produzione di citochine proinfiammatorie e aumentando la sintesi delle citochine antinfiammatorie.

Il genere influenza anche le caratteristiche cliniche, il decorso e la prognosi della SM. Le donne hanno un'insorgenza della malattia più precoce, un numero di ricadute cliniche superiore di circa il 17,7% e una prognosi migliore rispetto agli uomini, una minore prevalenza di forme a decorso primariamente progressivo, una minore progressione di disabilità e presentano più lesioni infiammatorie alla risonanza magnetica; viceversa gli uomini presentano forme più aggressive con una maggiore componente neurodegenerativa.

Le differenze di genere nell'autoimmunità sono sottese da meccanismi distinti nelle femmine e nei maschi dovuti al tipo di citochine rilasciate dalle cellule immunitarie in particolare dai linfociti T-helper (TH). Le risposte mediate dai linfociti TH1 creano un ambiente proinfiammatorio, mentre le risposte mediate dai linfociti TH2 producono citochine antiinfiammatorie.

La predominanza femminile della SM durante l'età riproduttiva ed i cambiamenti della malattia che si verificano durante la gravidanza e nel post-partum suggeriscono un importante ruolo degli ormoni sessuali nella risposta immune. La gravidanza ha un impatto assolutamente positivo sulla malattia con netta riduzione del tasso di ricadute, specie nel 3° trimestre, periodo nel quale si raggiunge il picco di estrogeni. La riduzione delle ricadute, nel terzo trimestre di gravidanza, è maggiore di quella ottenuta con tutti i farmaci finora utilizzati per il trattamento della SM.

Nel periodo del post-partum, per effetto "rebound", a seguito del brusco calo degli estrogeni, i sintomi clinici della SM sono esacerbati, con un tasso di ricadute che si assesta a livelli più elevati del periodo pre-gravidanza per 6 mesi circa. Per quanto riguarda l'allattamento, spesso sconsigliato alle donne con SM, uno studio italiano ha mostrato un effetto neutro sul decorso della malattia.

Infine, riguardo alle terapie immunomodulanti, interferone beta e glatiramer acetato, comunemente utilizzate nelle forme a ricadute, sembrano emergere risposte differenti: le donne rispondono meglio sulla disabilità e progressione, gli uomini sul numero delle ricadute.

Queste premesse per sottolineare come le conoscenze sulle differenze tra i generi, ben documentate negli studi sulla SM, sono state costantemente valorizzate nel PDTA e tutto il team multidisciplinare dei Centri SM deve prestare particolare attenzione alle differenze di genere. In tale ottica, il "percorso speciale donna" è stato pensato come modello di approccio personalizzato per fornire risposte concrete, coerenti con le attuali conoscenze, in tutte le fasi della vita delle donne che in tutti i Centri SM della nostra regione sono la popolazione più rappresentata.

III. PERCORSO ASSISTENZIALE INTEGRATO DELLA PERSONA CON SCLEROSI MULTIPLA

Il percorso si articola nelle seguenti fasi:

- 1) Fase pre-diagnostica;
- 2) Presa in carico della persona nel Centro SM;
- 3) Continuità assistenziale territoriale sanitaria e socio-sanitaria.

1. Fase pre-diagnostica:

Il tipo di presentazione clinica della SM è strettamente dipendente dalla localizzazione, sede anatomica della lesione, dalle dimensioni e dal numero delle lesioni. I sintomi di esordio, frequentemente acuti in un arco temporale di minuti/ore, o subacuti nell'arco di qualche giorno, comunemente sono rappresentati da: disordini motori (mono-emi-para-plegia), sensitivi (ipo-anestesia emicorporea, a uno o più arti), cerebellari/tronco-encefalo (disartria, atassia, diplopia, vertigine), midollari (mono-emi-paraplegia, ipo-anestesia, incontinenza-ritenzione urinaria e/o fecale). Sono anche possibili presentazioni con cefalea, disordini cognitivi, confusione mentale, afasia e crisi epilettiche, da lesioni pseudotumorali. A causa della grande variabilità, in termini di acuzie e severità, dei sintomi della SM all'esordio risulta necessaria una pronta e rapida valutazione al fine di una corretta diagnosi differenziale. Sono infatti numerose le condizioni neurologiche che possono manifestarsi con questi disturbi e pertanto è rilevante pervenire al corretto inquadramento diagnostico della SM.

Data la molteplicità, il grado di acuzie e la severità dei sintomi e/o segni di esordio clinico della SM, la persona può rivolgersi al proprio Medico di Medicina Generale (MMG), al Neurologo o ad altri Specialisti. In caso di disturbi ad esordio acuto e di grado severo, spesso accade che la persona si presenti direttamente al Pronto Soccorso (PS).

La persona che si rivolge al MMG, al Neurologo o ad altri Specialisti, a causa della peculiarità dei sintomi di esordio (vedi tabella), in caso di sospetto diagnostico di SM dovrà essere indirizzata al Centro SM territorialmente competente.

Ipovisione, diplopia	Oculista
Disturbi genito-urinari	Urologo
Dolore ad un arto o difficoltà a deambulare	Ortopedico/fisiatra
Ipoacusia, vertigine	Audiologo ORL
Depressione, ansia	Psichiatra/psicologo

Può peraltro accadere che la persona si rivolga direttamente ai servizi di Pronto Soccorso (PS), in particolare in caso di esordio acuto e/o severo. In PS, dopo valutazione clinica neurologica, appropriata diagnostica per immagini e dopo avere escluso le altre condizioni neurologiche, che si manifestano con il medesimo quadro sindromico della SM in fase acuta (malattie cerebrovascolari quali stroke e malformazioni aneurismatiche; malattie infiammatorie quali le meningoencefaliti, le mieloradicoliti e le mieliti; malattie neoplastiche primitive o secondarie), si conclude che questo primo evento possa rappresentare l'esordio di una SM. A questo punto la persona viene presa in carico dal neurologo del Presidio Ospedaliero per garantire la terapia, la

stabilizzazione della fase acuta e il completamento dell'iter diagnostico, al fine di pervenire alla diagnosi di SM secondo i criteri standard di riferimento. Una volta definita la diagnosi la persona viene presa in carico dal Centro SM territorialmente competente.

Data la rilevanza della malattia risulta di estrema importanza l'appropriatezza dell'iter diagnostico al fine di pervenire tempestivamente alla diagnosi. Si ravvede pertanto la necessità di favorire le relazioni e le comunicazioni, nell'ambito della formalizzazione del PDTA SM in ambito aziendale, fra MMG, Neurologi ed altri Specialisti, in particolare sui sintomi di esordio della SM, al fine di evitare il più possibile il ricorso ai servizi di PS e favorire, prima possibile, la presa in carico da parte del Neurologo del Centro SM territorialmente competente per l'attivazione del percorso.

2. Presa in carico della persona nel Centro SM

Dopo il primo accesso, valutato il caso, il neurologo del Centro SM attiva un percorso personalizzato in base ai bisogni della persona per la presa in carico presso il Centro.

Personalizzare il percorso significa essere in grado di individuare e rispondere ai bisogni del malato, per tale ragione tutte le persone afferenti al Centro vengono stratificate in base alle diverse tipologie di malattia che corrispondono a vari gradi di complessità di gestione e a molteplici bisogni, non solo sanitari ma anche sociali e socio sanitari. Il PDTA della SM deve infatti avere la capacità di rispondere in modo appropriato ai bisogni eterogenei delle persone con SM.

La persona con SM presenta bisogni diversificati che dipendono prevalentemente da:

1. Fase di malattia:

- Diagnosi
- Follow-up

2. Fase avanzata

3. Grado di disabilità (EDSS)

4. Bisogni sociali

A) DIAGNOSI

Tipologia

La persona con SM è al primo episodio, ha una disabilità variabile determinata dai sintomi/segni neurologici presenti.

Al termine della fase acuta vi è in generale un recupero completo o parziale con bassa disabilità (EDSS < 3,5), più raramente la malattia può presentarsi con severa disabilità neurologica.

La persona è in genere un giovane adulto o un adolescente, attiva dal punto di vista lavorativo, di studio, di progettualità familiare-genitoriale.

L'evento si associa a rilevanti aspetti affettivo-psicologici correlati ai deficit neurologici e all'incertezza della diagnosi che spesso coinvolgono il contesto familiare.

Bisogni della persona

1. Bisogno diagnostico: formulazione tempestiva della diagnosi attraverso indagini di laboratorio e strumentali.

2. Bisogno terapeutico: trattamento della fase acuta.

3. Bisogno informativo e di sostegno psicologico: comunicazione della diagnosi.

Tutte le persone con sintomi/segni suggestivi di SM per le quali viene attivato il PDTA SM devono eseguire gli accertamenti clinico-laboratoristico-strumentali necessari alla verifica dei criteri diagnostici di riferimento (2) .

Fra questi è di particolare importanza l'esecuzione di un adeguato studio di neuroimaging con RM1 (Appendice 2. Criteri per un protocollo RM standardizzato).

Presentazione clinica

Requisiti supplementari per la diagnosi

2 o più attacchi; evidenza clinica oggettiva di 2 o più lesioni o di 1 lesione soltanto con anamnesi attendibile di un attacco precedente

Nessuno, sono sufficienti i segni clinici

2 o più attacchi; evidenza clinica oggettiva di 1 lesione

Disseminazione spaziale in RM dimostrata da:

- 1 lesione in T2 in almeno 2 su 4 regioni tipiche di SM (periventricolare, juxtacorticale, infratentoriale, spinale)
- oppure
- attesa di 1 ulteriore attacco clinico in una sede differente

1 attacco; evidenza clinica oggettiva di 2 o più lesioni

Disseminazione temporale in RM dimostrata da:

- presenza contemporanea di lesioni asintomatiche attive o non al Gd in qualsiasi epoca
- oppure
- 1 nuova lesione in T2 e/o lesioni attive in una RM successiva in qualsiasi epoca dopo quella al baseline
- oppure
- attesa di un secondo attacco clinico

1 attacco; evidenza clinica oggettiva di 1 lesione (sindrome clinicamente isolata)

Disseminazione nello spazio e nel tempo in RM dimostrata da:

- per la disseminazione nello spazio (DIS):
- 1 lesione in T2 in almeno 2 su 4 regioni tipiche di SM (periventricolare, juxtacorticale, infratentoriale, spinale)
- oppure
- attesa di 1 ulteriore attacco clinico in una sede differente
- per la disseminazione nel tempo (DIT):
- presenza contemporanea di lesioni asintomatiche attive o non al Gd in qualsiasi epoca
- oppure
- 1 nuova lesione in T2 e/o lesioni attive in una RM successiva in qualsiasi epoca dopo quella al baseline
- oppure
- attesa di un secondo attacco clinico

Progressione di sintomi neurologici suggestivi di SM (PPMS)

Progressione di malattia per 1 anno (determinata in modo prospettico o retrospettivo) più 2 su 3 dei criteri seguenti:

1. evidenza di DIS alla RM cerebrale (• 1 lesione in T2 nelle regioni tipiche di SM (periventricolare, juxtacorticale, infratentoriale)
2. evidenza di DIS nel midollo spinale (• 2 lesioni in T2
3. Liquor positivo (presenza di BO all'isoelettrofocusing

e/o IgG index elevato)

La diagnosi di Sclerosi Multipla si basa, quindi, sulla dimostrazione della presenza di lesioni demielinizzanti del Sistema Nervoso Centrale (SNC) disseminate nello spazio (più sedi lesionali) e nel tempo (due o più episodi di demielinizzazione).

Nonostante la disponibilità nella pratica clinica di una serie di strumenti essenziali di laboratorio e di RM nel setting diagnostico di SM, di criteri validati, il giudizio clinico deve sempre soddisfare la "no better explanation", come componente integrativa di tutti i criteri diagnostici.

La diagnosi differenziale

Le condizioni che devono essere escluse nella fase diagnostica comprendono un'ampia gamma di patologie che, specie all'esordio, possono essere confondenti sia sul piano clinico sia sul piano dell'imaging e del laboratorio. Per tale ragione la diagnosi deve essere effettuata da neurologi esperti che devono disporre di un setting diagnostico completo. Formulare tempestivamente la diagnosi, minimizzando il rischio di una misdiagnosi, è oggi divenuta una priorità assoluta per il neurologo per la complessiva gestione della persona e le decisioni terapeutiche

Condizioni che possono essere confuse con SM

- Vascolari: vasculiti cerebrali con lesioni multifocali cerebrali, fistole artero-venose spinali o che possono causare paraparesi
- Infettive: HTLV1, sifilide, neuroborreliosi ecc.
- Neoplastiche: sindromi paraneoplastiche (sindromi atassiche, encefalite limbica)
- Autoimmuni sistemiche: LES, sindrome da anticorpi antifosfolipidi, sindrome di Sjogren
- Metaboliche: leucodistrofie dell'adulto, tipo adrenoleucodistrofia
- Malattie demielinizzanti idiopatiche (a decorso generalmente monofasico): encefalomieliti acute disseminate, mielite trasversa
- Nutrizionali: carenza di vitamina B12 e sindromi da malassorbimento
- Sarcoidosi
- Neuromielite Ottica di Devic
- CADASIL
- Malattia di Leber
- Altro.

Nelle persone che presentano un quadro suggestivo di SM con associati segni infiammatori sistemici indicativi di altra patologia autoimmune è necessario approfondire l'iter diagnostico standard con

1. Valutazione reumatologica
2. Ricerca di autoanticorpi (autoAb) organo e non organo-specifici
3. AngioRM in caso di sospetta vasculite del SNC.

I possibili percorsi in fase di diagnosi differenziale sono adattati al singolo caso. Si sottolinea l'importanza di un'attenta valutazione clinico-anamnestica, che può indirizzare verso ulteriori accertamenti (es.: RX torace, visita endocrinologica, ecografia tiroidea con ago aspirato, visita reumatologica, capillaroscopia, Shirmer test, BUT test).

Il setting organizzativo assistenziale appropriato in fase diagnostica è l'ambulatorio del Centro SM con possibilità di attivazione di Day-Hospital, se il percorso diagnostico prevede la rachicentesi, e di ricovero in Degenza Ordinaria solitamente riservato alla gestione delle seguenti condizioni:

- ricovero diretto da Pronto Soccorso
- grave deficit funzionale o altre situazioni (distanza, condizioni familiari ecc.) non compatibili con osservazione ambulatoriale.

Tutta questa fase (diagnosi e trattamento della manifestazione d'esordio) si svolge interamente all'interno del Centro SM che esercita la funzione di coordinamento e di erogazione di attività.

Si ricorda che il ricovero della persona con SM genera il DRG 13 "Sclerosi Multipla e Atassia Cerebellare", che è un DRG medico considerato dal Ministero della Salute quale DRG ad alto rischio di inappropriata se erogato in degenza ordinaria e che la regione Emilia-Romagna con Delib.G.R. n. 1890/2010: "Definizione valore percentuale/soglia di ammissibilità dei DRG ad alto rischio di inappropriata se erogati in regime di degenza ordinaria", ha definito le soglie di ammissibilità alle quali si raccomanda di attenersi.

Al completamento degli accertamenti di cui sopra si possono verificare le seguenti condizioni:

- a. Diagnosi di Sindrome Clinicamente Isolata (CIS)
- b. Diagnosi di SM definita
- c. Esclusione di CIS/SM

Nei casi a e b il neurologo del centro SM comunica direttamente alla persona interessata la diagnosi di CIS/SM, avendo cura di rispettare le esigenze della persona e, se necessario, con il supporto dello psicologo. In questi casi la persona viene presa in carico dal Centro SM.

In sintesi, una buona comunicazione di diagnosi deve essere:

- Corretta, comprensibile ed esaustiva, poiché la persona neo-diagnosticata dovrebbe possedere le conoscenze utili a prendere coscienza della malattia, riorganizzare e adattare la propria vita e prendere decisioni adeguate riguardo al proprio futuro
- Adeguata alla persona, ossia che tenga conto della diversità/specificità bio-psico-sociale di ogni paziente
- Estesa per tutto il tempo necessario, perché il paziente chiarisca i propri dubbi, anche in incontri ripetuti.

Comunicazione della diagnosi

La comunicazione della diagnosi di malattia è un atto medico fondamentale, particolarmente difficile e complesso, affidato al neurologo del Centro SM.

Ricevere una diagnosi di SM, per una persona il più delle volte molto giovane, spesso all'inizio o nel pieno della propria vita affettiva e lavorativa, è sempre un momento di grande impatto emotivo. Decidere di sposarsi, pensare alla maternità o alla paternità, progettare una carriera, mantenere le relazioni sociali, appare improvvisamente diverso, complicato, incerto.

La comunicazione della diagnosi è un evento estremamente delicato, che condiziona il futuro rapporto del paziente con la malattia e la futura relazione medico-paziente.

Com'è noto, la SM è una malattia cronica che inizia nel giovane adulto, spesso disabilitante, talora benigna, comunque variabile e imprevedibile.

La diagnosi di SM spesso non è immediata, ma può richiedere passaggi successivi nel tempo.

Per questi motivi il neurologo del Centro SM, quando si trova di fronte ad una diagnosi di SM, si pone diverse domande: Deve comunicare la diagnosi? Quando? Perché? Quanto? Come?

Le modalità di comunicazione della diagnosi

"Quando" la persona dovrebbe conoscere la propria diagnosi?

Oggi i neurologi ritengono che sia giusto comunicare la diagnosi di SM appena questa sia confermata, ma, in generale, non al primo sospetto, in quanto vanno escluse possibili altre cause.

Come dimostrato da alcuni studi, anche le persone con SM hanno opinioni simili.

Un'indagine del 1998 ha messo in evidenza che il 78% delle persone avrebbe voluto conoscere la diagnosi appena essa fosse stata accertata (cosa che evidentemente non è avvenuta), anche se il 62% di loro ha riferito di aver sviluppato sintomi depressivi dopo aver saputo di avere la SM. Una persona con SM ha affermato, sull'argomento: "(...) Il medico deve comunicare subito la diagnosi, con umanità e rispetto nei confronti dell'individuo".

"Perché" è meglio che la persona conosca subito la propria diagnosi?

Perché un buon rapporto medico-paziente si fonda su fiducia e rispetto reciproci ed è necessario per instaurare una buona alleanza terapeutica. Se la persona non fosse consapevole della propria condizione non sarebbe possibile instaurare una terapia specifica.

Oggi che, a differenza del passato, esiste la possibilità di modificare il decorso della malattia con terapie assunte precocemente, il medico è fortemente motivato nel comunicare la diagnosi alla persona interessata.

Perché per qualcuno forse sarebbe meglio non sapere subito di avere la SM? È stato dimostrato che il sapere di avere la SM peggiora notevolmente la propria "qualità di vita" (la percezione dell'insieme del proprio benessere fisico, psicologico e sociale), in maniera equivalente a quanto potrebbe peggiorarla la presenza di una moderata disabilità fisica.

Ci sono inoltre casi in cui è necessaria molta cautela nello svelare una diagnosi di SM, per esempio a persone minorenni, oppure instabili emotivamente, o infine prive di una rete di supporto familiare o affettivo. Il medico deve essere in grado di valutare le caratteristiche della persona che ha di fronte prima di "scegliere le parole adatte".

"Quanto" è giusto sapere?

La persona neo-diagnosticata dovrebbe arrivare a sapere tutto ciò che le è utile per prendere coscienza della malattia, riorganizzare e adattare la propria vita e prendere decisioni adeguate riguardo al proprio futuro.

"Come" andrebbe comunicata la diagnosi?

Oggi i medici sono d'accordo nell'evitare eufemismi ("malattia demielinizzante", "infiammazione del sistema nervoso centrale") e nell'usare subito il termine "sclerosi multipla". Questo termine dovrebbe essere accompagnato da spiegazioni su che cosa sia realmente la malattia (non necessariamente grave, non

mortale, talvolta benigna, non guaribile, ma trattabile con nuovi farmaci efficaci e infine, una malattia per la quale la ricerca scientifica promette molto); un'informazione chiara, franca e realistica.

Le parole del medico devono includere un sentimento d'incoraggiamento e di speranza, ma egli non deve sottovalutare l'intelligenza della persona che ha di fronte, minimizzando eccessivamente la "serietà" di una malattia come la SM. È molto importante che la diagnosi venga comunicata da un medico esperto nel campo della SM, in grado di spiegare al meglio tutte le caratteristiche della malattia.

La diagnosi va comunicata direttamente alla persona, accompagnata o meno da persone per lei significative, che possano fornire un supporto emotivo e aiutarla a comprendere meglio le spiegazioni del medico. Tuttavia, alcuni pazienti preferiscono essere da soli e il neurologo deve rispettare tale scelta.

Le esigenze della persona con SM in fase diagnostica

L'esigenza di essere informati è dunque prioritaria per moltissime persone che hanno ricevuto la diagnosi di SM. Il neurologo e gli altri operatori professionali coinvolti (in primis l'infermiere) hanno il compito di concedere alla persona tutto il tempo necessario perché egli chiarisca i propri dubbi, anche in incontri successivi. Essi devono essere in grado di valutare e se necessario "correggere" le informazioni che la persona ha già. Devono anche "insegnar loro" come scegliere le fonti di informazione. Oggi è molto facile ottenere informazioni navigando su Internet, purtroppo non sempre veritiere. L'ideale è che siano disponibili informazioni specifiche sui vari argomenti di interesse (singoli sintomi come ad esempio fatica o disturbi visivi, lavoro.....), perché la persona possa selezionare gli argomenti su cui informarsi, poco alla volta, secondo le proprie esigenze.

Oltre ad una corretta informazione, ci sono altre esigenze espresse dalle persone con SM:

- la presenza di una figura professionale oltre al neurologo, ad esempio un'infermiera specializzata in SM, che rappresenti, nei tempi immediatamente successivi alla comunicazione della diagnosi, un altro riferimento affidabile del team, sempre disponibile, a cui chiedere informazioni, spiegazioni, chiarimenti, indicazioni
- la possibilità di disporre di un supporto psicologico già durante il processo diagnostico. Le persone con SM, infatti, spesso si rivolgono allo psicologo solo a distanza di diversi anni dalla comunicazione della diagnosi. In questi casi, la richiesta di aiuto origina più che altro da difficoltà con la propria famiglia, accentuate dal rapporto con la malattia cronica. Sarebbe invece utile che la comunicazione della diagnosi effettuata dal neurologo fosse affiancata da un supporto psicologico, diretto a fornire una risposta ai bisogni emotivi immediati della persona e dei familiari.

Assistenza psicologica

In base alle necessità del singolo, il percorso adottato presso i Centri SM offre la possibilità di un'assistenza psicologica.

In diversi momenti della storia clinica la persona può richiedere un supporto psicologico che la aiuti ad affrontare i problemi connessi alla malattia: fase diagnostica, comunicazione di diagnosi, inizio o proseguimento di una terapia cronica, disagio sociale o sul luogo di lavoro, problematiche affettive o familiari ecc.

Sarebbe auspicabile che il team del Centro SM comprendesse la figura dello/a psicologo/a dedicato/a alla SM per colloqui individualizzati secondo le esigenze del caso (allegato tecnico).

Dopo la comunicazione della diagnosi si programma, in accordo con la persona, il prosieguo del percorso assistenziale: follow-up clinico-strumentale ed eventuale terapia.

B) FOLLOW-UP

Nella fase di monitoraggio il PDTA deve soddisfare bisogni sanitari e non sanitari delle persone con diverse caratteristiche, stratificati secondo disabilità e fase di malattia:

- √ persona neodiagnosticata/prime fasi di malattia a bassa disabilità (EDSS minore o uguale a 3.5);
- √ persona con bassa (EDSS minore o uguale a 3.5) o media disabilità (EDSS 4-7), con o senza terapia;
- √ persona con disabilità elevata (EDSS > 7).

Persona neo diagnosticata/prime fasi di malattia a bassa disabilità EDSS minore o uguale a 3.5

Tipologia

Persona con diagnosi definita che presenta solitamente bassa disabilità, capace di deambulare autonomamente, in genere in grado di svolgere un'attività lavorativa a tempo pieno, che può sperimentare fasi di riacutizzazione clinica di malattia

Può vivere condizioni lavorative o familiari che risentono dell'interferenza della malattia (desiderio di procreazione, lavoro che richiede impegno fisico e psichico ecc.)

Bisogni

1. Bisogni assistenziali e terapeutici:

- Avvio di Disease Modifying Drugs (DMD) e terapia sintomatica
- Accesso diretto al centro SM di riferimento per:
 1. Controlli programmati, esami di laboratorio e strumentali.
 2. Controlli urgenti e terapia della ricaduta.
 3. Indicazioni per riabilitazione.
 4. Terapia di supporto psicologico.
 5. Supporto/colloqui per progetti specifici (lavoro, procreazione, sessualità).
 6. Accesso facilitato ad altri specialisti.

2. Bisogni non assistenziali:

- Certificazioni/Relazioni

Persona con bassa (EDSS minore o uguale a 3,5) o media disabilità (EDSS 4-7) con o senza terapia

Tipologia

A. Persona con EDSS minore o uguale a 3,5, diagnosi definita di SM a decorso Reg. reg., in corso di terapia DMD (di prima o seconda linea). Autonoma nel cammino, senza limitazioni nel lavoro

B. Persona con EDSS 4-7, diagnosi definita con possibile decorso Reg. reg. o PS, in corso di terapia DMD o nessuna terapia. Parziale autonomia con limitazione nel cammino e necessità di ausili di entità crescente. Possibili limitazioni al lavoro. Possibile concomitanza di disordini cognitivi.

Indipendentemente dal grado di disabilità possono essere presenti:

- Alterazioni della sfera psichica.
- Alterazioni cognitive.
- Affaticabilità.
- Disordini genito-urinari.

Bisogni

Bisogni assistenziale e terapeutici:

- prosecuzione di DMT e terapia sintomatica
- follow-up clinico-radiologico
- farmacovigilanza
- indicazioni alla riabilitazione
- indicazioni alla valutazione cognitiva
- visite specialistiche

Bisogni non assistenziali:

- Certificazioni/Relazioni

B. EDSS 4-7:

Bisogni assistenziale e terapeutici:

- prosecuzione di DMT e terapia sintomatica
- follow-up clinico-radiologico
- farmacovigilanza
- visite specialistiche
- accesso a servizi di Riabilitazione

Bisogni non assistenziali

- Documentazione clinica per:
- invalidità
- adeguamento della condizione lavorativa/104
- patente di guida

- prescrizione di ausili/devices
- adeguamento funzionale del domicilio e dei mezzi di trasporto

In entrambe le tipologie A e B è fondamentale attivare colloqui programmati con la persona e i familiari inerenti problematiche specifiche.

Persona con disabilità elevata (EDSS>7)

Tipologia:

- SM con decorso PS o PP, senza indicazioni a terapie DMD.
- Autonomia molto limitata o nessuna, talora incapace di deambulare, usa la carrozzina per la maggior parte del tempo.
- Qualche autonomia negli spostamenti o totale dipendenza.
- Importanti limitazioni al lavoro o inabilità totale.
- Concomitanza di disordini cognitivi e/o psichici.
- Possibili disordini della deglutizione, fonazione, respirazione.
- Spasticità.

Bisogni

- Terapie sintomatiche.
- Terapia riabilitativa.
- Certificazioni.
- Ausili: carrozzina, letto attrezzato, sollevatore, standing.
- Adeguamento funzionale del domicilio e dei mezzi di trasporto.
- Necessità di cure palliative maggiori (PEG, pompa - ITB, tracheostomia).
- Necessità di assistenza al domicilio (ADI).
- Sostegno sociale al malato e alla famiglia.
- Accesso facilitato ad altri specialisti.
- Residenzialità.

Il setting appropriato per il follow-up per tutti i livelli di disabilità è l'Ambulatorio del Centro SM con possibile accesso al Day Service/Degenza Ordinaria se il follow-up prevede la gestione di situazioni complesse (ricaduta con severa disabilità, shift terapeutico a farmaci di seconda linea che richiedono sorveglianza prolungata della persona).

L'Ambulatorio del Centro SM, con la presenza di personale sanitario esperto e dedicato (neurologo, infermiere, psicologo), garantisce:

√ l'attento monitoraggio clinico e radiologico del decorso di malattia;

√ l'accesso ai controlli per il monitoraggio di efficacia e tollerabilità dei trattamenti e la sorveglianza delle terapie;

√ l'accesso a competenze multispecialistiche (fisiatra, fisioterapista, logopedista neuropsicologo, ginecologo, sessuologo, urologo, ORL, oculista, dermatologo, reumatologo, ematologo, psichiatra);

√ il collegamento con i servizi territoriali.

Nella fase di disabilità elevata l'Ambulatorio del Centro SM mantiene funzione di coordinamento con coinvolgimento del Medico di Medicina Generale (MMG) per l'esecuzione di esami di laboratorio di controllo; del fisiatra per la valutazione dei bisogni riabilitativi e prescrizione ausili; del personale infermieristico della Casa della Salute, dei servizi sociali e delle strutture residenziali che eventualmente accolgono la persona con SM.

La maggior parte dei bisogni della persona deve essere soddisfatta sul territorio in collaborazione con i servizi territoriali, MMG e Case manager territoriale, che diventano figure di riferimento per l'attivazione di:

- Assistenza Domiciliare Socio-sanitaria (SAD).
- Prestazioni sociali.
- Assistenza Domiciliare Integrata (ADI).
- Interventi palliativi.
- Residenzialità.

Il Centro SM può inoltre attivare percorsi per specifici bisogni (terapie palliative, complicanze, ricoveri di sollievo, controlli ambulatoriali periodici).

C) TERAPIA

1. Trattamento delle fasi acute

Nelle fasi acute di malattia il Centro SM prende in carico la persona per eventuale terapia steroidea, scegliendo il setting assistenziale più appropriato (Centro SM, Casa della Salute, domicilio). La terapia standard delle ricadute prevede:

1. visita neurologica pre-terapia;
2. infusione di steroidi ad alte dosi ev per 3-5gg;
3. esami di laboratorio di controllo, secondo necessità;
4. visita neurologica post-bolo a 30gg.

In base all'anamnesi e al quadro clinico (CIS o SM definita), durata, decorso tipo e severità dei sintomi, si possono verificare le seguenti situazioni:

1. Paziente in fase di diagnosi, necessità di terapia steroidea ad alte dosi e.v.
2. Paziente con SM definita, in ricaduta: accesso diretto al Centro:

(a) prenotazione di visita ambulatoriale urgente;

(b) contatto telefonico diretto tra il paziente e il neurologo del Centro SM con accesso per visita programmata urgente entro 24-48 h.

2. Trattamenti modificanti il decorso della malattia (DMD)

I DMD nella SM hanno il principale obiettivo di prevenire o ritardare il più possibile la progressione della malattia e la comparsa di ricadute, di prevenire o rallentare lo sviluppo di nuove lesioni del tessuto nervoso e, quindi, di modificare la storia naturale della malattia.

Tra i trattamenti DMD vengono individuate tre classi principali:

- farmaci immunomodulanti di prima linea:

- IFN e GA

- farmaci di seconda linea:

- NATALIZUMAB (TYSABRI)
- FINGOLIMOD (GILENYA)
- MITOXANTRONE (NOVANTRONE)

- altri farmaci: vengono comunemente utilizzati altri trattamenti che, pur non disponendo di studi controllati, sono da tempo entrati nella pratica clinica: Ciclofosfamide e Azatioprina, più raramente Methotrexate, in alcuni casi molto selezionati, Immunoglobuline endovena umane ad alta dose e Plasmaferesi.

I farmaci attualmente disponibili prevedono approcci terapeutici diversificati.

La scelta terapeutica nella SM deve essere il frutto di un giudizio ponderato per la singola persona sulla base di elementi clinico-radiologici, profilo di sicurezza dei farmaci, monitoraggio richiesto e stile di vita del paziente. Recenti studi hanno confermato l'importanza di un avvio "precoce" del trattamento farmacologico.

Avvio della terapia

L'avvio di terapia avviene nel Centro SM con l'obiettivo di:

- effettuare una scelta terapeutica appropriata rispetto a quel paziente;
- monitorare tollerabilità ed efficacia nelle prime fasi di trattamento.

Avvio di terapie di prima linea (interferone e GA)

1. Colloquio informativo sui farmaci disponibili e successiva scelta condivisa del trattamento.
2. Esami di laboratorio pre-terapia.
3. Visita neurologica basale, RM cerebrale e cervicale senza e con mezzo di contrasto, se non già di recente eseguita dal paziente.
4. Informativa al MMG.
5. Addestramento alla somministrazione del farmaco da parte dell'infermiere.

6. Programmazione del follow-up clinico e di laboratorio.

Avvio di terapie di seconda linea

a) Se il paziente è candidato a trattamento con NATALIZUMAB effettua:

- Colloquio informativo al paziente esteso anche ai familiari, riguardante:
 - Caratteristiche del farmaco e meccanismo d'azione.
 - Comunicazione del rischio e profilo di sicurezza.
 - Corretta gestione delle condizioni di rischio e collaborazione al follow-up.
 - Descrizione della modalità di somministrazione e controlli.
- Esami di laboratorio pre-terapia fra cui:
 - Emocromo con formula e tipizzazione linfocitaria.
 - Funzionalità epatica.
 - Ricerca degli anticorpi anti-JCV e stratificazione del rischio per PML.
- Firma del consenso da parte del paziente e del neurologo e consegna della Carta d'Allerta.
- Comunicazione al MMG.
- Visita neurologica.
- RM cerebrale e cervicale senza e con mezzo di contrasto.
- Somministrazione del farmaco e.v. secondo scheda tecnica.
- Follow-up clinico e di laboratorio secondo indicazioni AIFA.

I dati di ogni paziente trattato con Natalizumab devono essere inseriti nel registro nazionale AIFA per i farmaci sottoposti a monitoraggio.

b) Se il paziente è candidato a trattamento con FINGOLIMOD effettua:

- Colloquio informativo al paziente esteso ai familiari riguardante:
 - Caratteristiche del farmaco e meccanismo d'azione.
 - Comunicazione del rischio e profilo di sicurezza.
 - Corretta gestione delle condizioni di rischio e collaborazione al follow-up.
- Esami pre-terapia fra cui:
 - Routine biochimica (obbligatori emocromo con formula e funzionalità epatica).
 - PA, frequenza cardiaca; anamnesi farmacologica; ECG ed eventuale visita cardiologica.

- Ricerca IgG VZV (in caso di negatività, vaccinazione e re-test).
- Visita oculistica.
- Visita neurologica.
- RM cerebrale e cervicale senza e con mezzo di contrasto.
- Comunicazione al MMG.
- Prima somministrazione del farmaco con monitoraggio ECG continuo, rilievo dei parametri basali ogni ora nelle prime 6 ore, secondo indicazioni AIFA (*) e regionali.
- Esecuzione di un tracciato ECG, letto dal cardiologo, al basale e al termine delle 6 h.
- Indicazioni per la corretta assunzione del farmaco.
- Follow-up clinico strumentale e di laboratorio secondo indicazioni AIFA e regionali.

I dati di ogni paziente eleggibile a Fingolimod devono essere inseriti nel registro nazionale AIFA per i farmaci sottoposti a monitoraggio.

(*) In alcuni casi può essere opportuno effettuare la prima somministrazione di farmaco in setting di degenza ordinaria:

1. necessità di prolungare il monitoraggio oltre le 6 ore;
2. complicanze durante la prima somministrazione;
3. bradicardia all'ECG basale;
4. condizioni non compatibili con osservazione ambulatoriale (situazione familiare, distanza dal domicilio).

Nelle Tabelle 1-2 sono riportati i Centri della regione Emilia-Romagna autorizzati alla prescrizione dei farmaci soggetti alla Nota AIFA 65, di Natalizumab e Fingolimod.

Tabella 1 - Regione Emilia-Romagna - Centri autorizzati alla prescrizione dei farmaci soggetti alla NOTA AIFA 65

AZIENDA SANITARIA	CENTRI DI RIFERIMENTO	CENTRI DELEGATI
AUSL Piacenza	P.O. Piacenza	UO Neurologia
AUSL Parma	P.O. Fidenza e S. Parmense	UO Neurologia
AUSL Reggio Emilia	Arcispedale S. Maria Nuova	UO Neurologia
AUSL Modena	H. Carpi H. Modena Ospedale Civile S. Agostino-Estense	UO Neurologia Nuovo UO Neurologia
AUSL Bologna	IRCCS Scienze Neurologiche Bologna - Ospedale Bellaria	UOSI di Riabilitazione SM
AUSL Imola	P.O. Imola	UO Neurologia
AUSL Romagna Ravenna	Amb. Terr. P.O. Ravenna	UO Neurologia

AUSL Romagna Forlì	Amb. Terr.	P.O. Forlì "Morgagni- Pierantoni"	UO Neurologia	
AUSL Romagna Cesena	Amb. Terr.	Ospedale Bufalini	UO Neurologia	
AUSL Romagna Rimini	Amb. Terr.	Ospedale Rimini	UO Neurologia	
AOSP Parma		Azienda Ospedaliero Universitaria di Parma	UO Neurologia Centro SM	
AOSP Reggio Emilia		Arcispedale S. Maria Nuova	UO Neurologia	
AOSP Bologna		Policlinico S. Orsola Malpighi	UO Neurologia	
AOSP Ferrara		Arcispedale S. Anna	UO Neurologia	UO Clinica Neurologica

Tabella 2 - Regione Emilia-Romagna - Centri autorizzati alla prescrizione di Natalizumab (specialità medicinale Tysabri) e Fingolimod (specialità medicinale Gilenya) - Nota AIFA 65

AZIENDA SANITARIA	CENTRI DI RIFERIMENTO		CENTRI DELEGATI	
AUSL Piacenza		P.O. Piacenza	UO Neurologia	
AUSL Parma		P.O. Fidenza e S. Parmense	Sec. UO Neurologia	
AUSL Reggio Emilia		Arcispedale S. Maria Nuova	UO Neurologia	
AUSL Modena		H Carpi	UO Neurologia	
		H. Modena Nuovo Ospedale Civile S. Agostino-Estense	UO Neurologia	
AUSL Bologna		IRCCS Scienze Neurologiche di Bologna - Ospedale Bellaria	UOSI Riabilitazione SM	
AUSL Imola (*)		P.O. Imola	UO Neurologia	
AUSL Romagna Ravenna	Amb. Terr.	P.O. Ravenna	UO Neurologia Ravenna UO Neurologia D. H. Lugo	
AUSL Romagna Forlì	Amb. Terr.	P.O. Forlì "Morgagni- Pierantoni"	UO Neurologia	
AUSL Romagna Cesena	Amb. Terr.	Ospedale Bufalini	UO Neurologia	
AUSL Romagna Rimini	Amb. Terr.	Ospedale Rimini	UO Neurologia	
AOSP Parma		Azienda Ospedaliero Universitaria di Parma	UO Neurologia Centro SM	
AOSP Reggio Emilia		Arcispedale S. Maria Nuova	UO Neurologia	
AOSP Ferrara		Arcispedale S. Anna	UO Neurologia	UO Clinica Neurologica

(*) Limitatamente al Fingolimod

Terapie sintomatiche

La gestione delle terapie sintomatiche da parte del neurologo del Centro SM avviene nell'ambito del follow-up clinico del paziente in collaborazione con le altre figure specialistiche.

Sintomi	Professionisti coinvolti Neurologo	Accertamenti/Terapie Esame urine, urinocoltura, ecografia vie urinarie, visita urologica, flussometria, valutazione uro dinamica
Disturbi urinari	Urologo Fisiatra	Terapia sintomatica Addestramento al cateterismo intermittente pulito

	Infermiere Fisioterapista	
Spasticità	Neurologo Neurofisiologo	Visita neurologica Uso di farmaci miorilassanti, Sativex secondo indicazioni AIFA e regionali (compilazione registro AIFA)
	Fisiatra Fisioterapista Neurologo Neurofisiologo	Trattamenti locali ITB (Baclofen Intratecale) EMG, EEG
Dolore, parossistici, fatica/rallentamento	fenomeni Psicologo	Terapia sintomatica
Depressione	Infermiere	Terapia di supporto
	Neurologo	Colloquio psicologico e/o visita psichiatrica
	Psicologo	Terapia medica
	Psichiatra	Supporto psicologico

Terapie Palliative

La gestione di terapie quali: PEG, tracheostomia, Baclofen intratecale, in pazienti con gravi complicanze, avviene in regime di ricovero ordinario, dopo adeguata preparazione del paziente e colloquio con i familiari e dopo l'espletamento di indagini di laboratorio e strumentali.

Supplementazione con Vitamina D nel trattamento e prevenzione della SM

a) Trattamento

L'insufficienza di vitamina D si osserva comunemente nella SM. Studi recenti in Italia e altri paesi europei rivelano che circa il 50% dei pazienti ha concentrazioni plasmatiche medie di 25-idrossi calciferolo [25(OH)D] inferiori a 20 ng/mL (corrispondenti a 50 nmol/L, la concentrazione proposta come adeguata dall'Institute of Medicine negli Stati Uniti). Inoltre, molti esperti ritengono sufficienti solo concentrazioni di 25(OH)D superiori a 30 ng/mL, un livello raggiunto da meno del 20% dei pazienti con SM. Questi livelli inadeguati predispongono non solo all'osteoporosi e al rischio di fratture ossee, ma si associano anche ad un aumento dell'attività infiammatoria e degenerativa propria della SM, come documentato da studi clinici e con risonanza magnetica.

Si raccomanda pertanto che tutti i pazienti con SM ricevano un supplemento orale settimanale di vitamina D3 di 20.000 unità internazionali (UI). Questa dose, essendo virtualmente priva di effetti tossici e benefica nella maggioranza dei pazienti, può essere somministrata senza necessità di misurare la concentrazione plasmatica di 25(OH)D. Poiché una percentuale modesta ma non irrilevante di pazienti può richiedere un dosaggio superiore, si raccomanda anche il controllo della concentrazione plasmatica di 25(OH)D dopo un minimo di 3 mesi di supplementazione e, in caso di persistente insufficienza (< 30 ng/mL), l'eventuale aumento graduale della dose sino a un massimo di 40.000 UI settimanali.

b) Prevenzione

L'insufficienza di vitamina D si associa anche ad un aumento del rischio di SM. I risultati di numerosi studi osservazionali suggeriscono in modo consistente che l'incidenza di SM potrebbe essere ridotta dalla correzione dell'insufficienza vitaminica in adolescenti e giovani adulti, che secondo uno studio recente condotto in paesi alla stessa latitudine della regione Emilia-Romagna, ha una prevalenza dell'80% (<30ng/mL).

Si raccomanda pertanto di estendere la supplementazione con vitamina D3, alle dosi sopra indicate, anche ai figli, fratelli e sorelle dei pazienti con SM, il cui rischio di malattia è 20-30 volte più alto che nella popolazione senza storia familiare di SM.

D) ASSISTENZA MULTIDISCIPLINARE

La persona con SM in tutte le fasi del percorso assistenziale, coordinato dal neurologo, è presa in carico dal Centro SM, che svolge le attività con un approccio multidisciplinare e multiprofessionale.

Le figure professionali centrali del percorso sono il neurologo, l'infermiere dedicato, lo psicologo, il fisiatra, il fisioterapista e il logopedista. Collaborano in rete gli altri specialisti: urologo, neurooftalmologo, endocrinologo, gastroenterologo, andrologo, ginecologo, sessuologo, pneumologo, cardiologo. Alle attività assistenziali partecipano la famiglia, il caregiver e gli assistenti sociali.

Supporto specialistico per la gestione del paziente sia nel momento della diagnosi sia durante il follow-up

L'apporto di numerose figure specialistiche coordinate ed integrate fra loro è di fondamentale importanza al momento della diagnosi e durante il follow-up, per affrontare i numerosi problemi posti dalla malattia e per adeguare al singolo caso il progetto terapeutico.

L'assistenza multidisciplinare alla persona con SM, con le principali indicazioni di intervento diagnostico e terapeutico (allegato tecnico), prevede il contributo dello Psicologo, del Fisiatra/Fisioterapista, dello Psichiatra, dell'Urologo, del Ginecologo, del Pediatra e dell'Oculista. Il Neurofisiologo clinico effettua lo studio funzionale multimodale, altri accertamenti in base al problema (es. EMG sfintere anale, PESS n. pudendo) e trattamenti specifici (tossina botulinica). L'Endocrinologo effettua le valutazioni funzionali e strumentali della funzione tiroidea. Il percorso endocrinologico prevede l'esame della funzionalità tiroidea con autoanticorpi, la visita endocrinologica con eco tiroide, l'agoaspirato tiroideo se indicato e l'avvio di terapie qualora indicate.

Il Fisiatra/logopedista effettua la valutazione della disartria, della disfagia, del progetto logopedico riabilitativo e lo studio della deglutizione. Il Chirurgo proctologo effettua la visita, la manometria rettale, la terapia sintomatica della stipsi e la rieducazione del piano perineale. Il Cardiologo effettua la visita e l'ecocardiogramma. Possono inoltre essere coinvolti altri specialisti: dermatologo, ematologo, reumatologo, nutrizionista, ecc.

Il Centro SM esercita la funzione di coordinamento e di erogazione di prestazioni per percorsi specifici:

√ "Percorso "SM-Donna" in collaborazione con il ginecologo: fertilità, programmazione della genitorialità, gravidanza-parto, puerperio (allegato tecnico).

√ Percorso "SM in età pediatrica": l'iter diagnostico in casi di SM con esordio prima dei 16 anni non differisce da quello per pazienti adulti, si svolge in collaborazione con pediatri e neuropsichiatri infantili (allegato tecnico).

√ "Percorsi speciali" in persone con SM che presentano gravi complicanze e necessitano di altre terapie.

Complicanze	Professionisti coinvolti	Procedure
Deficit nutrizionali	Neurologo Nutrizionista	Posizionamento di PEG
	Deglutologo e logopedista Gastroenterologo Infermiere Neurologo Pneumologo	
Insufficienza respiratoria	Anestesista Infermiere Fisioterapista	Tracheostomia
	Neurologo Neurofisiologo	
Spasticità di grado severo	Neurochirurgo	Pompa per infusione intratecale di baclofen
	Fisiatra Fisioterapista	

E. RUOLO, FUNZIONI, REQUISITI ED ORGANIZZAZIONE DEL CENTRO SM

1- Ruolo

La SM è una patologia complessa che si caratterizza più di altre malattie neurologiche da uno stretto intreccio di cronicità e riacutizzazioni. Il decorso, la complessità e la lunga durata richiedono interventi articolati e adattati alle varie fasi della malattia, tesi a soddisfare molteplici bisogni di salute in un arco temporale che coincide con tutta la vita. Per tali considerazioni la gestione della SM richiede una articolazione organizzativa, all'interno delle Aziende Sanitarie, nelle Unità Operative di Neurologia, "Centro SM", in grado di sostenere l'elevato carico medico, sociale, assistenziale ed economico che la malattia comporta.

Il Centro SM è il punto di riferimento per la presa in carico della persona, ha il ruolo di governo strategico con funzione di coordinamento e di erogazione diretta, a seconda della complessità dei bisogni della persona.

Per le persone in terapia farmacologica con DMD, è prevalente l'erogazione diretta di prestazioni.

Per le persone con elevati livelli di disabilità, non trattati con DMD, è prevalente la funzione di coordinamento (collaborazione con il MMG e i servizi territoriali per l'attivazione del Piano di Vita e di Cure (PIVEC), del Piano Assistenziale Individualizzato (PAI), del Progetto Riabilitativo Individuale (PRI) e del Piano Educativo Individuale (PEI).

La Presa in carico della persona con SM ha inizio con il primo accesso al Centro SM, nel momento del sospetto di malattia e prevede un progetto condiviso, rispondente ai suoi bisogni.

2-Funzioni

Per ogni persona il Centro SM deve garantire:

- 1) La diagnosi precoce e accurata di malattia.
- 2) Il monitoraggio clinico - strumentale appropriato.
- 3) Interventi terapeutici tempestivi ed appropriati, quando necessari durante il decorso della malattia, che comprendono:
 - a) trattamento degli eventi acuti;
 - b) trattamenti rivolti a modificare l'evoluzione della malattia (DMD);
 - c) terapie sintomatiche;
 - d) terapie palliative;
 - e) indicazione al trattamento riabilitativo.

3 - Requisiti

1) Ambulatorio/Day Service dedicato alla SM, con dotazioni tecnologiche appropriate per la somministrazione delle terapie e per il monitoraggio e sorveglianza del paziente (es. monitor ECG "allertato", pompe volumetriche per infusione); con disponibilità di accesso a:

- degenza ordinaria e day-hospital e ad altre degenze specialistiche;

- servizi di laboratorio (esami diagnostici ematici, liquorali, virologici ecc), di Neurofisiologia e di Neuroimaging;
- consulenze multispecialistiche (psicologo, neuroradiologo, oculista, urologo, ginecologo, fisiatra, endocrinologo ecc.);
- servizi riabilitativi;
- farmacia per preparazione/erogazione dei farmaci.

2) Personale esperto, neurologo e infermiere con attività prevalente nel centro SM e con specifica e documentata competenza nella gestione della persona in tutte le fasi della malattia.

3) Ubicazione all'interno della Unità Operativa di Neurologia delle Aziende Sanitarie/IRCCS, vista la necessità di competenze multispecialistiche mediche e strumentali e l'impiego di trattamenti sottoposti a monitoraggio e la presenza di UU.OO. per acuti utili al monitoraggio/trattamento di effetti collaterali di alcuni farmaci.

4) Bacino di riferimento: almeno un Centro SM per Provincia.

In relazione ai requisiti dei Centri SM si fa riferimento alla Delib.G.R. n. 1895 del 19 dicembre 2011 "Requisiti per l'accreditamento delle strutture di Neurologia".

4 - Organizzazione

Per ogni persona afferente al Centro SM viene attivato un percorso che si svolge nell'Ambulatorio Dedicato/Day Service con possibilità in ogni momento di utilizzare eventuali setting assistenziali alternativi in ospedali per acuti o in ospedali di comunità , in base alle necessità del caso e per il tempo necessario (es. diagnosi, ricaduta, avvio di terapia, percorsi speciali, cure palliative).

All'interno del Centro SM il Neurologo rappresenta il coordinatore del percorso clinico e l'infermiere il case manager del percorso assistenziale, per la presa in carico della persona con SM.

Ruolo del Neurologo:

- i) attivare il percorso;
- ii) scegliere il setting assistenziale appropriato;
- iii) coordinare gli interventi di specialisti e di altri professionisti in base ai bisogni del singolo paziente;
- iv) fare la sintesi dei dati clinico/strumentali acquisiti per definire la diagnosi e le priorità del percorso assistenziale;
- v) pianificare gli interventi terapeutici;
- vi) programmare il follow-up;
- vii) redigere la documentazione sanitaria (cartella clinica, compilare registri informatici).

Documentazione sanitaria: per ogni paziente viene compilata la cartella clinica corredata di scale per la valutazione dei deficit fisici e cognitivi, della cartella infermieristica, della scheda per la valutazione del dolore, aggiornate sistematicamente ad ogni accesso del paziente. La cartella comprende tutta la storia del paziente, l'iter diagnostico eseguito e le indicazioni di terapia e il followup. Fanno parte della documentazione sanitaria anche i registri informatizzati e di farmacovigilanza (AIFA).

Ad ogni accesso al Centro SM il neurologo redige una relazione rivolta al MMG e alla persona che comprende: indagini eseguite, ipotesi/conclusioni diagnostiche, suggerimenti terapeutici e follow-up successivo.

5 - L'assistenza infermieristica alla persona con SM

L'infermiere case manager dedicato alla SM (sia che operi in ambito ospedaliero, sia che operi nelle cure territoriali) svolge una funzione fondamentale nella presa in carico delle persone sia presso il Centro SM, sia nella Casa della Salute per la continuità assistenziale territoriale sanitaria e sociosanitaria.

Le principali competenze distintive dell'infermiere nella gestione delle patologie croniche come la SM in accordo con "European Association of Neuroscience Nursing, 2011" riguardano nello specifico:

- la funzione di assessment dei problemi prioritari di salute e/o assistenziali, relativi ai molteplici sintomi che si presentano nelle varie fasi della malattia, quali: dolore, fatigue, alterata mobilità, tremori, disartria, difficoltà di deglutizione, disfunzioni della vescica e dell'intestino, disturbi visivi, sintomi depressivi, deterioramento cognitivo;

- la funzione educativa (educazione, informazione, formazione dei pazienti e dei care-giver nel self-care, informazione sul ruolo delle Associazioni), il ruolo di "advocacy" (mantenere i contatti con l'equipe multiprofessionale tra Centro SM e Casa della Salute), il ruolo di auditor del percorso, di informazione per la famiglia ed i servizi sociali;

- la funzione di addestramento all'utilizzo dei presidi appropriati per l'incontinenza urinaria e fecale e il ruolo di valutazione dell'igiene di vita, alimentazione, idratazione, rilevazione e trattamento delle lesioni da pressione, e ruolo di counseling.

L'Infermiere del Centro SM individua i problemi a cui dare prioritariamente risposta, pianifica, gestisce e valuta l'intervento assistenziale più appropriato e personalizzato, analizza le capacità residue, la compliance dei care-giver, il contesto di vita e di lavoro, la famiglia ed il setting più appropriato nel quale assistere la persona. L'Infermiere si avvale delle indicazioni dei professionisti della riabilitazione nelle aree di loro competenza. In tutti i casi in cui l'intervento può prevedere risposte di tipo socio-sanitario, la valutazione e la pianificazione sono condivise con l'Assistente Sociale responsabile del caso. Nella fase iniziale della malattia, così come durante tutto il percorso del paziente, è necessaria la condivisione delle informazioni e la collaborazione con tutta l'equipe, al fine di condividere il percorso più appropriato per ogni persona con SM.

L'Infermiere collabora con il Neurologo e tutta l'equipe multiprofessionale e:

- ✓ pianifica, interviene e supporta la persona, per quanto di competenza, durante tutto l'iter diagnostico e il follow-up;

- ✓ prepara, somministra correttamente i farmaci e ne verifica gli eventuali effetti collaterali nel percorso terapeutico, dopo una adeguata informazione alla persona;

- ✓ pianifica, e attua o valuta il processo di educazione terapeutica rivolto alla persona e ai care-giver, valutando le potenzialità residue ed incoraggiando la persona alla propria autonomia.

Una funzione importante nell'assistenza infermieristica è il counseling, che consente di offrire uno spazio di ascolto e di riflessione, nel quale esplorare le difficoltà derivanti dai problemi connessi con l'evoluzione della malattia e le conseguenti ricadute sulla vita personale e sociale del paziente, facilita il riconoscimento di fasi di "crisi" e diviene occasione per rinforzare le capacità di scelta e/o di adattamento delle persone. Il counseling favorisce, inoltre, l'aderenza della persona al raggiungimento degli obiettivi.

In qualsiasi momento, alla comparsa di un problema improvviso, ricaduta o evoluzione peggiorativa, sintomi nuovi, intolleranza al farmaco, il paziente può richiedere visita urgente o contattare telefonicamente l'infermiere case manager per la gestione del problema.

L'infermiere domiciliare e/o dell'ambulatorio della cronicità presso le Case della Salute, in qualità di case manager territoriale, assiste le persone con SM coordinandosi con il case manager ospedaliero del Centro SM nella valutazione e attuazione del PIVEC/PAI, corredato degli obiettivi e dei risultati attesi, effettua la formazione/counselling per soddisfare le necessità individuate nella fase territoriale, coinvolgendo la persona con SM e i caregiver, e mantiene il collegamento con le Associazioni di volontariato.

3. Continuità assistenziale territoriale sanitaria e socio-sanitaria

3.1 - Assistenza territoriale

Per l'assistenza delle persone con SM in ambito territoriale la Casa della Salute rappresenta la sede elettiva per garantire la continuità assistenziale sanitaria e socio-sanitaria.

Le indicazioni regionali (DGR n. 291/2010 "Indicazioni regionali per la realizzazione e l'organizzazione funzionale delle Case della Salute, punto di riferimento certo per i cittadini, alle quali rivolgersi per trovare una risposta ai propri problemi di salute") definiscono la Casa della Salute come un presidio del Distretto, che comporta l'erogazione in una stessa sede fisica di prestazioni sanitarie e sociosanitarie, favorendo, attraverso la contiguità spaziale dei servizi e degli operatori, l'unitarietà e l'integrazione dei livelli essenziali di assistenza. Nel suo ambito vengono messi in relazione i Nuclei di cure primarie (assistenza primaria) con gli altri nodi della rete (assistenza specialistica, ospedaliera, sanità pubblica, salute mentale); le relazioni organizzative tra i diversi setting assistenziali sono di norma raccordate dall'infermiere, secondo i principi del casemanagement.

Il potenziamento della rete assistenziale territoriale si dovrà avvalere di strumenti di continuità delle cure e di integrazione ospedale-territorio, come l'attivazione di posti letto territoriali gestiti da personale Infermieristico, con la consulenza clinica fornito dal Medico di Medicina Generale o dal medico dell'Azienda USL di riferimento, all'interno delle cosiddette cure intermedie (Ospedali di Comunità).

L'equipe multiprofessionale che opera nei Centri SM, in base ai livelli di complessità dei bisogni della persona e dei familiari nelle diverse fasi della malattia, deve garantire una sinergia di interventi con il team delle Case della Salute per poter realizzare il processo di integrazione delle cure in setting adeguati.

Il Centro SM, che coordina tutto il percorso clinico e assistenziale, segnala una nuova diagnosi al Punto Unico di Accesso (PUA) presente in tutti i Distretti sanitari delle Aziende USL, per l'avvio della presa in carico integrata territoriale.

I diversi setting assistenziali territoriali, che accompagnano il percorso della persona con SM si articolano su diversi livelli di complessità dei bisogni sanitari e socio-sanitari come sopra definiti:

> I livelli di complessità medio-bassa (pazienti autonomi o parzialmente autonomi, con problemi sociali, familiari, lavorativi, di assetto domestico, con problemi cognitivo-psichiatrici, ect), sono quelli nei quali i pazienti effettuano terapie immunomodulanti ed il Centro SM effettua un programma di monitoraggio pianificato. In queste categorie è possibile identificare una serie di attività sanitarie e sociali da svolgere secondo un piano personalizzato e in sinergia tra le 2 équipes (ad esempio nelle Case della Salute si possono effettuare interventi sanitari programmati dal Centro SM quali la verifica delle terapie sintomatiche, i controlli ematochimici e la terapie per la ricaduta (bolo steroideo)), interventi fisioterapici finalizzati a educazione e counselling alla persona e al care giver, valutazione e proposta ausili (DGR 427/2008) e valutazione e training su obiettivi specifici all'interno di un progetto riabilitativo individuale.

> I livelli di complessità elevata (pazienti con autonomia molto limitata o con totale dipendenza e con importanti limitazioni lavorative) sono assistiti prevalentemente nelle strutture territoriali (domicilio o Case della Salute), in collaborazione con i servizi sociali e socio-sanitari, con la sezione territoriale di riferimento dell'Associazione Italiana Sclerosi Multipla (AISM) e altre associazioni ed organizzazioni di volontariato attive sul territorio. Quando la persona con SM presenta una situazione di grave disabilità e non autosufficienza, deve essere attivata la rete dei servizi socio-sanitari nelle modalità indicate al successivo punto 3. Nei casi in cui la persona con SM necessita di terapie palliative, si attiva la Rete delle Cure Palliative.

3.2 - Presa in carico riabilitativa e assistenza domiciliare

Obiettivi della presa in carico riabilitativa territoriale dei pazienti con livello di complessità elevata, sono:

- preservare il più a lungo possibile il massimo di autonomia;
- contrastare l'aggravamento dei sintomi;
- prevenire le complicanze intervenendo sui segni disabilitanti e attuando compensi efficaci e/o supplenze (ausili/ortesi).

È altresì obiettivo della presa in carico riabilitativa favorire la permanenza al domicilio riducendo il ricorso a ricoveri ospedalieri.

La presa in carico è continuativa nel tempo e tesa a garantire interventi di counselling alla persona e alla famiglia, valutazione, monitoraggio e ricerca di soluzioni personalizzate che favoriscano l'autonomia.

Il team multi professionale riabilitativo comprende e mette in rete:

- i professionisti del Centro SM (fisiatra, fisioterapista e logopedista, ove presenti)
- i professionisti del Dipartimento Cure Primarie (fisioterapisti in connessione con l'Unità di Valutazione Multidimensionale (UVM), Infermieri dell'ADI)
- MMG
- i Centri esperti CAAD, eventualmente il Centro Regionale Ausili (presso Corte Roncati).

Il percorso riabilitativo territoriale si avvia, dopo la valutazione clinica e funzionale del paziente effettuata dal team SM. Il primo incontro tra fisioterapista territoriale e famiglia ha lo scopo di fornire informazioni/formazione sui principi più efficaci per il mantenimento delle attività motorie e della deglutizione, nonché sull'auto-trattamento al domicilio. Il fisiatra del team SM stabilisce la frequenza dei follow-up ambulatoriali in base allo stadio e alla severità dei segni e sintomi della malattia e lo condivide con gli altri membri del Team. Prima di ogni follow-up ambulatoriale, il fisioterapista territoriale di riferimento compila una sintetica relazione clinica che fa avere al Team SM.

Quando si rende necessario l'utilizzo di ausili per l'autonomia e/o per la comunicazione, (che richiede una conoscenza approfondita delle capacità funzionali del paziente, dell'ambiente in cui vive e delle soluzioni tecnologiche disponibili) la proposta dell'ausilio per la mobilità e ortesi al fisiatra del team SM viene effettuata dal fisioterapista territoriale o dal MMG o dal neurologo del Team SM.

È indispensabile che la prescrizione di ausili extratariffario, o riconducibili, sia supportata da ampia e dettagliata relazione che ne motivi la fornitura. Essa deve inoltre contenere: 1) evidenza della presa in carico multiprofessionale da parte del team riabilitativo; 2) evidenza della valutazione ambientale, da parte dei professionisti territoriali di riferimento per verificare la congruenza dell'ausilio al contesto di vita del paziente; 3) evidenza dell'inserimento del paziente nel PDTA SM.

Se il fisioterapista territoriale ravvisa la necessità di modificazioni ambientali, attiva il CAAD l'esito della valutazione/proposta del CAAD è concordata con il Team SM.

In riferimento ad obiettivi di igiene articolare e posturale sono auspicabili progetti di sostegno alla domiciliarità, in accordo con il Servizio di assistenza domiciliare Socio Sanitaria, su indicazione e supervisione del fisioterapista.

3.3 - Continuità assistenziale socio-sanitaria

Le persone che possono svolgere un'attività lavorativa possono accedere al sistema del collocamento mirato e politiche del lavoro attraverso i Centri per l'impiego che sono presenti in ogni Provincia della Regione per l'accesso alle opportunità ed interventi previsti in materia di lavoro (L 68/99).

Dopo la diagnosi e con l'aggravarsi della malattia, devono essere previsti adeguati interventi di informazione e percorsi per facilitare la conoscenza e l'accesso alle certificazioni (invalidità, handicap), garantite dalle Commissioni mediche presenti presso ogni Azienda USL e coordinate da INPS.

Nelle fasi della malattia caratterizzate da disabilità e non autosufficienza le persone con SM devono fare riferimento alla rete dei servizi socio-sanitari per le persone con disabilità grave e gravissima o, se in età avanzata, per anziani non autosufficienti, che sono presenti in ogni ambito distrettuale e vengono finanziati attraverso il Fondo Regionale della Non Autosufficienza FRNA (DGR 509/07, Delib.G.R. 1206/07, Delib.G.R. 1230/08 e Delib.G.R. 2068/04, 840/2008).

Le norme citate prevedono per l'accesso alla rete dei servizi socio-sanitari domiciliari e residenziali la presenza in ogni ambito distrettuale di una Unità di Valutazione Multidimensionale (UVM) composta da operatori sociali (Assistente Sociale del Comune) e sanitari (Fisiatra e Infermiere del Servizio infermieristico territoriale), che hanno il compito di valutare il caso, la rete delle relazioni ed elaborare uno specifico progetto di assistenza individuale in collaborazione con l'équipe del Centro SM di riferimento.

Compiti prioritari dell'UVM sono:

- la valutazione dei bisogni socio/sanitari e sanitari;
- la decisione sulla scelta del tipo di presa in carico;
- la formulazione di un Progetto individuale, che comprende un pacchetto di servizi personalizzato;
- l'individuazione di un case manager/responsabile del caso definito sulla base del bisogno prevalente e del progetto formulato;
- l'erogazione delle prestazioni e/o l'invio a soggetti erogatori delle prestazioni previste nel progetto;
- il monitoraggio del progetto individuale e la sua costante verifica di adeguatezza alle esigenze sanitarie, riabilitative e assistenziali.

I servizi socio-sanitari territoriali devono, infatti, concordare con la persona con disabilità e/o la sua famiglia un "progetto personalizzato di vita e di cure" che può prevedere il ricorso ai seguenti servizi:

- l'assegno di cura e di sostegno ex Delib.G.R. 2068/04;
- il Contributo mensile di 160 euro per famiglie che assumono con regolare contratto Assistenti Familiari;
- l'Assegno di cura per disabili gravi Delib.G.R. 1122/02;
- prestazioni di assistenza domiciliare;
- ricoveri di sollievo in strutture residenziali;
- contributi per l'adattamento dell'ambiente domestico e sostegno alla fruizione di ausili e/o attrezzature anche personalizzate che non vengono forniti dal Servizio Sanitario Nazionale.

Per garantire la continuità dei percorsi dedicati alle persone con SM, in ogni Azienda USL ed ambito distrettuale devono essere definite apposite modalità di collaborazione tra le Unità di Valutazione Multidimensionale distrettuale dell'area socio-sanitaria ed i Centri SM preposti alla diagnosi e cura in ambito

ospedaliero, favorendo la presenza o la collaborazione con le UVM anche degli operatori sanitari impegnati nel percorso SM (neurologo, psicologo, fisiatra).

Deve, inoltre, essere assicurato il coinvolgimento e la collaborazione con le Associazioni operanti sul territorio (AISM ed altre associazioni di volontariato) al fine di favorire l'integrazione di tutte le risorse pubbliche e private disponibili, nonché la partecipazione dei cittadini alla programmazione e valutazione dei percorsi assistenziali.

Quando non è possibile la permanenza della persona al domicilio, possono essere utilizzate le strutture socio-sanitarie accreditate presenti su tutto il territorio regionale (centri socio-riabilitativi residenziali e case residenza per anziani), alle quali si accede attraverso le UVM distrettuali.

Per le situazioni di maggiore gravità, la Delib.G.R. 2068/04 e la successiva Delib.G.R. n. 840/2008: "Prime linee di indirizzo per le soluzioni residenziali e l'assistenza al domicilio per le persone con gravissima disabilità nell'ambito del FRNA e della Delib.G.R. 2068/04", ha portato alla individuazione su tutto il territorio regionale di una rete di strutture socio-sanitarie dedicate all'assistenza a lungo termine delle persone con gravissima disabilità.

Con la successiva Delib.G.R. 514/09: "Primo provvedimento della Giunta regionale attuativo dell'art. 23 della L.R. 4/08 in materia di accreditamento dei servizi sociosanitari", sono stati definiti i requisiti strutturali e gestionali per le strutture, i nuclei residenziali e i singoli inserimenti in strutture sociosanitarie validi per l'accreditamento socio-sanitario. Anche per queste strutture, l'accesso avviene su invio da parte delle Unità di Valutazione Multidimensionale presenti in ogni ambito distrettuale.

A livello regionale il monitoraggio degli interventi socio-sanitari e della continuità dei percorsi sanitari e sociali potrà essere garantito nell'ambito del Sistema informativo regionale sanità e politiche sociali (www.saluter.it).

IV. IL GOVERNO CLINICO DELLA ASSISTENZA INTEGRATA ALLA PERSONA CON SM

Il monitoraggio del percorso assistenziale integrato della persona con SM avviene attraverso l'utilizzo dei dati provenienti dai flussi informativi correnti della Regione (Flusso PS, SDO, ASA, Farmaci, ADI, GRAD, Mortalità ect) e/o di altri dati presenti nelle Aziende Sanitarie.

Si raccomanda la creazione di un data-base regionale SM al fine di monitorare l'implementazione del PDTA da parte delle Aziende Sanitarie e la valutazione della equità di accesso ai trattamenti efficaci nella SM (potendo disporre di dati relativi alla EDSS ed al decorso clinico della malattia).

1. Il monitoraggio del PDTA SM, condiviso dal gruppo regionale SM e dalle Associazioni dei pazienti (AISM ed altre associazioni di volontariato) e dalle Aziende Sanitarie regionali verrà effettuato attraverso la definizione di indicatori condivisi. Verrà istituito a tal fine un Tavolo regionale di monitoraggio dell'applicazione e dell'implementazione del PDTA SM.

2. Implementazione del PDTA SM in ambito Aziendale: Ogni Azienda Sanitaria deve garantire il percorso di presa in carico definito come il completo iter socio-sanitario per le persone con SM in accordo alle indicazioni del presente PDTA.

Pertanto ciascuna Azienda Sanitaria deve formalizzare un proprio documento aziendale sul PDTA SM con gli obiettivi, l'articolazione dei percorsi e le figure professionali coinvolte. Dovranno essere esplicitate le modalità di presa in carico e di assistenza multidisciplinare e multiprofessionale con particolare attenzione alla compilazione della documentazione clinica corredata di scale per la valutazione dei deficit fisici e cognitivi, della cartella infermieristica, della scheda per la valutazione del dolore, l'iter diagnostico eseguito e le indicazioni di terapia e il follow-up. Dovranno essere inoltre definite le modalità di collaborazione con il MMG e i servizi territoriali per l'attivazione del Piano di Vita e di Cure (PIVEC), del Piano Assistenziale Individualizzato (PAI), del Progetto Riabilitativo Individuale (PRI) e del Piano Educativo Individuale (PEI) oltre che le valutazioni delle UVM ai fini della continuità assistenziale socio-sanitaria.

Al fine di monitorare l'implementazione del PDTA SM nelle Aziende Sanitarie regionali il gruppo di lavoro ha definito un elenco di indicatori utili a documentare il percorso di presa in carico della persona con SM nei diversi ambiti aziendali.

3. La definizione di un set di indicatori di processo utilizzando i flussi informativi aziendali/regionali:

- √ Numero di persone con SM in carico (in day-service/ambulatorio) presso il Centro SM.
- √ Percentuali di accessi inappropriati in PS (pazienti in carico al Centro SM con accessi al PS).
- √ Percentuale di ricoveri ordinari in relazione alle soglie di ammissibilità per Centro SM.
- √ Durata della degenza ordinaria per singolo Centro SM.
- √ Percentuale di ricoveri in day-hospital per Centro SM.
- √ Numero di persone con SM prese in carico dai servizi di riabilitazione ospedaliera (nei diversi setting) e territoriale (PAMFR e/o CAR o prestazioni di specialistica ambulatoriale).
- √ Percentuali di persone con SM trattate con DMD per singolo Centro SM.
- √ Percentuale degli eventi avversi da farmaci (DMD) (fonte AIFA).
- √ Monitoraggio dei costi dei farmaci DMD (anche attraverso strumenti informatizzati in uso presso i Centri SM).
- √ Numero di persone con SM seguite nelle Case della Salute.
- √ Numero di persone con SM seguite in ADI.
- √ Numero di persone con SM seguite nella fase di continuità assistenziale socio-sanitaria (Flusso GRAD):
- √ Numero di persone con assegni di cura
- √ Numero di persone con contributi per la non-autosufficienza

Sarà cura del Tavolo regionale di monitoraggio dell'applicazione e dell'implementazione del PDTA SM fornire informazioni più precise e dettagliate sulle modalità di rilevazione degli indicatori per il monitoraggio del PDTA SM nei diversi ambiti aziendali.

4. Audit Clinico-Organizzativi: eventuali criticità del PDTA SM potranno essere indagati attraverso audit clinico-organizzativi periodici effettuati su indicazione della Direzione Generale Sanità e Politiche Sociali, motivati da criticità peculiari emergenti dalla lettura degli indicatori sopra definiti.

5. Ascolto e Coinvolgimento: al fine monitorare il grado di soddisfazione delle persone con SM, sono raccomandate iniziative di ascolto e coinvolgimento delle persone, dei familiari, dei caregiver e delle Associazioni dei pazienti (AISM e altre associazioni di volontariato) attraverso indagini sulla qualità percepita dei servizi da parte delle persone con SM.

6. Raccomandazioni per attività di ricerca nella SM: Il gruppo regionale dei Neurologi in collaborazione con il livello istituzionale e le associazioni di volontariato si impegna a sostenere attività di ricerca per approfondire i seguenti aspetti di interesse:

- studi sull'eziopatogenesi della malattia, con particolare attenzione ai determinanti genetici e ambientali;

- studi clinici sulla storia naturale finalizzati alla valutazione di indicatori di prognosi e di disabilità;
- studi sull'impatto socio-sanitario e studi sul governo clinico per la valutazione dei modelli di presa in carico;
- studi di sorveglianza post-marketing con nuovi farmaci DMD.

(2) I Criteri attualmente utilizzati per la diagnosi di SM sono i criteri di Mc Donald 2010, secondo revisione di Polman del 2011.