



GESTIONE DEL PAZIENTE AFFETTO DA SCLEROSI MULTIPLA



SOMMARIO

INTRODUZIONE	4
LISTA DI DISTRIBUZIONE - GRUPPO DI LAVORO	5
GLOSSARIO TERMINOLOGIA E ABBREVIAZIONI	7
ALLEGATI AL DOCUMENTO	9
SCOPO DEL DOCUMENTO	10
INTRODUZIONE ALLA PATOLOGIA	12
DEFINIZIONE	12
FISIOPATOLOGIA	12
CLASSIFICAZIONE	13
ANALISI DEL FABBISOGNO	15
DATI EPIDEMIOLOGICI	15
CONTESTO DI RIFERIMENTO	16
CAMPO DI APPLICAZIONE	17
RISORSE DISPONIBILI	18
OFFERTA AZIENDALE	18
LIVELLO OSPEDALIERO:	18
LIVELLO TERRITORIALE:	18
FASI DEL PERCORSO	20
DIAGNOSI	23
PRESA IN CARICO	39
PRESA IN CARICO E PERCORSO TERAPEUTICO	40
OSPEDALIZZAZIONE	43
DIMISSIONE	43



PERCORSO TERRITORIALE	43
TRATTAMENTO E PIANO DI CURA	47
FOLLOW UP	52
IL PERCORSO RIABILITATIVO	61
LA RIABILITAZIONE NELLA SM	61
TELEMEDICINA	71
PROGETTUALITÀ DA SVILUPPARE	78
INDICATORI DI MONITORAGGIO DI PRESTAZIONI EDESITO	80
PIANO FORMATIVO	84
PIATTAFORMA AZIENDALE PER LA GESTIONE DEI PDTA	84
IL RUOLO DELL'ASSOCIAZIONE	85
IL CONSENSO INFORMATO	86
BIBLIOGRAFIA	87
APPENDICE	89
APPENDICE 1: SCLEROSI MULTIPLA PEDIATRICA	89
APPENDICE 2: ASPETTI SOCIO SANITARI (A CURA DI AISIM)	91
APPENDICE 3: QUESTIONARIO PREMs	95



INTRODUZIONE

Il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (da ora PDTA) è il “cammino” che una persona affetta da una determinata patologia percorre all’interno del Sistema Sanitario. Esso è la risposta ai cambiamenti in atto nel campo socio-sanitario, capace di coniugare la EBM (Medicina basata sulle evidenze) con le esigenze di razionalizzazione dell’assistenza, in una logica di miglioramento continuo delle prestazioni.

Per tale motivo è essenziale definire un PDTA specifico per la Sclerosi Multipla, patologia con forte impatto socio-sanitario, prima causa neurologica di disabilità non traumatica in età giovane/adulta (il 70% dei casi ha un esordio tra i 20 e i 40 anni di età) e malattia complessa che richiede un elevato impegno assistenziale in base al livello di disabilità.



LISTA DI DISTRIBUZIONE - GRUPPO DI LAVORO

Il "Gruppo PDTA Sclerosi Multipla" è il gruppo di lavoro che ha curato la revisione del PDTA e ne supervisiona la corretta applicazione. In particolare, il "Gruppo PDTA Sclerosi Multipla" organizza incontri periodici per la valutazione dell'applicazione del PDTA che comprendono il confronto con gli operatori del Core Team, l'analisi statistica degli indicatori e l'eventuale revisione e integrazione del PDTA stesso sulla base delle criticità emerse e relative proposte di miglioramento.

Le firme in originale di tutti i componenti del Gruppo di Lavoro sono acquisite e conservate agli atti dalla Struttura proponente.

Il "Gruppo PDTA Sclerosi Multipla" è composto da:

Gruppo di lavoro	
Nome	Funzione
Baglioni Luigi	UOSD Oculistica e Chirurgia Vitroretinica
Bartoli Gabriella	UOSD PDTA
Battisti Gabriella	UOC Direzione Distretto B
Borzacchini Francesco	AISM Sede Nazionale - Direzione Gestione Sviluppo Territoriale
Caporicci Alba	Specialistica Convenzionata Interna
Casinelli Katia	UOC Malattie Infettive Frosinone
Cedrone Ovidio	UOC Direzione Distretto A
Celebrini Claudia	UOSD PDTA
Cerqua Margherita Roberta	UOC Riabilitazione
Cipriani Rosalba	UOC Medicina Alatri
Costanzo Filippo	UOC Radiologia FR AL
Cristofari Fabrizio	UOC Medicina d'Urgenza
De Cupis Marina	UOC Ostetricia e Ginecologia Frosinone Alatri
De Simone Roberto	UOC Neurologia
Del Vescovo Arianna	UOC Neurologia
Desiato Michele	UOC Ostetricia e Ginecologia Frosinone Alatri
Di Murro Igor	Specialistica Convenzionata Interna
Di Ruzza Luigi	UOC Pediatria Sora
Fabi Gianpiero	UOC Direzione Medica Presidio Ospedaliero Frosinone Alatri
Fabi Mario	UOC Direzione Medica Presidio Ospedaliero Cassino
Ferrante Fulvio	UOC Farmacia
Fiore Stefania	Specialistica Convenzionata Interna
Gabriele Angela	Direzione Sanitaria Aziendale
Grimaldi Miriam	UOSD Dermatologia
Iacoucci Raffaella	UOS Programmazione
Laudati Federica	UOS RECUP
Leone Michela	UOC Epidemiologia Valutativa
Lucchetti Nisia	UOSD Assistenza Sociale
Lunghi Franco	UOSD Dermatologia
Magnante Giovanni	MMG - Assistenza Primaria
Marziale Lorena	UOC Farmacia
Menichini Massimo	UOC Direzione Medica Presidio Ospedaliero Sora



Nannucci Meri	MMG - Assistenza Primaria
Niccoli Antonio Augusto	UOC Pediatria Frosinone Alatri
Noce Annamaria	AISM Presidente provinciale
Paglia Anna	UOSD PDTA
Paradisi Stefania	UOC Medicina Sora
Pedicini Gianluca	AISM Presidente della Conferenza delle persone con SM
Persichino Lidia	UOC Medicina Cassino
Pillon Sergio	Transizione Digitale
Pizzutelli Caterina	MMG - Assistenza Primaria
Rossi Maria Benedetta	UOC Direzione Medica Presidio Ospedaliero Frosinone Alatri – Assistente Sociale
Russo Marcello	UOC ADI
Santalucia Paola	Direzione Strategica Aziendale
Sarra Antonello	Specialistica Convenzionata Interna
Silvi Francesca	UOSD PDTA
Tersigni Chiara	UOC Pediatria Frosinone Alatri
Tomaselli Roberta	UOSD Dermatologia
Trementozzi Tommaso	UOC Urologia Frosinone Alatri
Ventura Mario	UOC Direzione Distretto C
Venturi Bruna	UOC Medicina Frosinone
Vinciguerra Stefania	UOSD PDTA
Volponi Anna	UOC Medicina Frosinone

Coordinamento del Gruppo di lavoro

Pio Pellegrini	Responsabile UOSD PDTA Percorsi Diagnostici Terapeutici Assistenziali
Fabiana Marinelli	Referente Aziendale PDTA SM Dirigente Medico UOC Neurologia Centro Sclerosi Multipla



GLOSSARIO TERMINOLOGIA E ABBREVIAZIONI

Acronimi	Definizioni
ADI	Assistenza Domiciliare Integrata
ADI-AI	Assistenza Domiciliare Integrata ad Alta Intensità
AGENAS	Agenzia Nazionale per i Servizi Sanitari Regionali
AISM	Associazione Italiana Sclerosi Multipla
ASL	Azienda Sanitaria Locale
CIA	Indice di Complessità Assistenziale
CIS	Sindrome Clinicamente Isolata
CUP	Centro Unico Prenotazione
DIS	Disseminazione nello Spazio
DIT	Disseminazione nel Tempo
DMD	Distrofia Muscolare di Duchenne
EBM	Evidence-Based Medicine
EDSS	Expanded Disability Severity Scale
INPS	Istituto Nazionale Previdenza Sociale
mdc	mezzo di contrasto
MMG	Medico Medicina Generale
NAD	Nutrizione Artificiale Domiciliare
NMODS	Patologie nello Spettro della Neuromielite Ottica
PAC	Pacchetto Ambulatoriale Complesso
PAI	Piano Assistenziale Individuale
PDTA	Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale
PLS	Pediatra di Libera Scelta
PML	Leucoencefalopatia Multifocale Progressiva
PRI	Percorso Riabilitativo Individualizzato
PS	Pronto Soccorso
PT	Piano Terapeutico
PUA	Punto Unico Accesso
RSA	Residenza Sanitaria Assistenziale
RIS	Sindrome Radiologicamente Isolata
RM(N)	Risonanza Magnetica (Nucleare)
SIAT	Sistema Informativo Assistenza Territoriale



SIATeSS	Sistema Informativo Assistenza Territoriale e SocioSanitaria
SIN	Società Italiana di Neurologia
SM	Sclerosi Multipla
SMPP	Sclerosi Multipla Primariamente Progressiva
SMRR	Sclerosi Multipla Recidivante Remittente
SMSP	Sclerosi Multipla Secondariamente Progressiva
SNC	Sistema Nervoso Centrale
SNO	Società Neurologi Ospedalieri
SSN	Sistema Sanitario Nazionale
UDI	Unità di Degenza Infermieristica
UOC	Unità Operativa Complessa
UOS	Unità Operativa Semplice
UOSD	Unità Operativa Semplice Dipartimentale
UVM	Unità Valutativa Multidisciplinare
UVMD	Unità Valutativa Multidisciplinare Distrettuale
UVR	Unità Valutativa Riabilitativa



ALLEGATI AL DOCUMENTO

- Allegato 1 - Terapie per la Sclerosi Multipla
- Allegato 2 - Scheda AIFA prescrizione dei farmaci disease modifying per la Sclerosi Multipla
- Allegato 3 - Scheda AIFA per prescrizione Sativex
- Allegato 4 - Consenso informato televisita teleassistenza
- Allegato 5 - Rete Integrata Sclerosi Multipla
- Allegato 6 - Rete Ospedaliera Sclerosi Multipla



SCOPO DEL DOCUMENTO

Il presente documento ha lo scopo di garantire all'interno della ASL di Frosinone un processo di cambiamento culturale ed organizzativo al fine di garantire:

- approccio integrato e coordinato alla malattia;
- facilitazione e condivisione della presa in carico del Paziente con SM;
- costruzione e misurazione di appositi indicatori di esito e di processo che permettano di monitorare le attività;
- garantire in tutto l'ambito della ASL la qualità dell'assistenza, la sua appropriatezza, l'equità dei trattamenti e la continuità delle cure nelle diverse fasi della malattia;
- favorire il coinvolgimento di tutte le strutture aziendali e delle Associazioni operanti sul territorio.

PRINCIPI DI RIFERIMENTO

Nello specifico, il modello assistenziale deve:

- Essere orientato all'integrazione socio-sanitaria e dalla continuità delle cure;
- Prevedere il disegno di appositi percorsi e la presa incarico, del paziente, costante nel tempo da parte di un team caratterizzato da competenze sociali e sanitarie;
- Prevedere il monitoraggio mediante adeguati strumenti di valutazione e di appropriatezza.

Per essere tale, il modello deve basarsi sui seguenti principi ed obiettivi:

- Centralità della persona: coinvolgimento attivo della persona nei percorsi e nelle scelte che riguardano la propria vita nel pieno rispetto della sua autodeterminazione promuovendo momenti di confronto e scambio di informazioni. La persona, dunque, non è solo oggetto del sistema di prestazioni e risposte ma anche soggetto che collabora, partecipa, sceglie il processo, anche laddove la gravità della compromissione del quadro clinico fosse di notevole entità.
- Integrazione: coordinamento tra interventi di natura sanitaria e sociale nonché tra professionisti e strutture presenti a vari livelli, per far fronte ai bisogni di salute molteplici e complessi, sulla base di progetti assistenziali personalizzati.
- Uniformità: utilizzo di prassi, strumenti e linguaggi condivisi ed omogenei: una ricomposizione di processi, interventi e soggetti in un modello in grado di accrescere il valore individuale e della singola azione assicurando coerenza tra le diverse fasi e passaggi.
- Gestione patologia complessa ad andamento evolutivo: capacità di gestione di tutti gli aspetti clinici e socio-assistenziali di una malattia cronica come la SM che ha un forte impatto sulla qualità di vita delle persone, andando a costruire percorsi fortemente personalizzati ed in grado di evolvere di pari passo con il modificarsi dei bisogni e delle aspettative dei soggetti.
- Appropriatezza, efficacia ed efficienza: ricerca dell'efficienza e dell'efficacia nella risposta assistenziale e di cura nel modo più adeguato rispetto ai bisogni espressi e condivisi in un quadro di sostenibilità e di allocazione di responsabilità in modo coerente e congruente con le competenze esistenti nel sistema.
- Interdisciplinarità: vera e propria azione comune di intervento terapeutico e assistenziale che presuppone una buona conoscenza delle competenze di ogni figura professionale e che tenga conto dei diversi aspetti sanitari e dell'impatto sociale della malattia tramite un adeguato scambio di informazioni, una condivisione degli obiettivi e un processo decisionale comune.



- Flessibilità: capacità di adattare e modificare i percorsi in riferimento ai bisogni e alle diverse fasi di vita della persona.
- Monitoraggio: sviluppo di indicatori di processo e di risultato che permettano di verificare costantemente l'effettiva applicazione di tutte le fasi di presa incarico.
- Diritto di cura: garanzia della tutela del diritto alla salute, con equità nell'accesso alle prestazioni e ai servizi.



INTRODUZIONE ALLA PATHOLOGIA

Definizione

La SM è una malattia infiammatoria e degenerativa cronica del sistema nervoso centrale con segni distintivi di demielinizzazione e degenerazione assonale caratterizzata da eterogeneità di sintomi, decorso clinico ed *out come* (1, 2).

Fisiopatologia

In Italia si stimano oltre 133.000 persone affette da SM con un'incidenza di 3.400 nuovi casi all'anno. Il nostro Paese quindi si colloca in un'area geografica ad alto rischio per la SM (Fonte: Il Barometro per la SM, AISM 2022).

Secondo una recente valutazione svolta sui flussi correnti dall'Agenzia Regionale Sanitaria (Barometro 2022), il numero di pazienti con SM nella Regione Lazio è di oltre 12.600 con una prevalenza di circa 190 casi su 100.000 abitanti in base alla quale AISM stima la presenza di circa 1000 persone con SM sul territorio provinciale (basandoci su ultimo dato recuperato che riporta circa 490.000 abitanti). L'incidenza stimata da AISM è di circa 30 nuovi casi ogni anno.

Tipicamente colpisce le persone tra i 20 e i 40 anni di età. Esistono anche forme ad esordio pediatrico e in età più avanzata (*late onset MS*) che sembrano manifestarsi sempre più frequentemente.

La SM è una delle principali cause di disabilità in giovani adulti negli Stati Uniti e in Europa (3) e rappresenta una malattia cronica ad alta complessità per: eterogeneità ed imprevedibilità dei sintomi; complessità assistenziale e riabilitativa; complessità della gestione dei servizi e della rete ospedale-territorio (4).

È considerata una malattia autoimmune. Sebbene non sia ancora chiaro cosa determini l'attivazione del sistema immunitario (5), la complessa e coordinata attivazione dei linfociti T è ciò che determina e guida l'evoluzione della SM. In sintesi, i linfociti T attivati a livello periferico raggiungono il SNC grazie all'espressione di molecole d'adesione che riconoscono determinanti a livello della barriera ematoencefalica (BEE). La successiva riattivazione dei linfociti T avviene a livello subaracnideo. A livello cerebrale, avviene poi il riconoscimento da parte dei linfociti degli auto-antigeni mielinici, presentati da macrofagi e microglia. L'innesto della risposta autoimmune comporta un aumento della permeabilità della BEE, con il conseguente richiamo di nuove cellule infiammatorie dalla periferia. Ciò determina un allargamento del processo infiammatorio, con il coinvolgimento di altri tipi cellulari, tra cui linfociti TCD8+ citotossici, linfociti B, macrofagi, microglia ed astrociti che creano all'interno del sistema nervoso dei 'follicoli meningei' dove l'infiammazione cronicizza e viene alimentata. Le cellule Treg naturali ed acquisite giocano un ruolo fondamentale nel mantenere l'omeostasi immunitaria e influenzano significativamente il processo disimmune durante la SM (5). Infine, sono numerose le evidenze che mostrano un ruolo chiave delle cellule B e degli anticorpi nello sviluppo della SM. Le cellule B esercitano multiple funzioni pro-infiammatorie e regolatorie a livello dalla patogenesi della SM che includono la loro differenziazione in plasmacellule e la produzione di Ig che possono processare gli antigeni per l'attivazione delle cellule T e/o per la fagocitosi macrofagica; agiscono come cellule presentanti gli antigeni (APC) per i linfociti T autoreattivi, infine rilasciano sia citochine pro-infiammatorie, sia citochine antinfiammatorie (6,7).



Le lesioni tipiche della SM sono caratterizzate da infiammazione, demielinizzazione e neuro-degenerazione; sono disseminate sia nella sostanza bianca sia nella sostanza grigia del SNC e differiscono significativamente tra i pazienti per numero, dimensione e sede. Il processo infiammatorio determina, sin dall'esordio di malattia, l'innesto di una componente neurodegenerativa diffusa responsabile dell'accumulo della disabilità fisica e cognitiva che interessa la maggioranza dei pazienti in assenza di terapia specifica (8).

Classificazione

Al fine di standardizzare la terminologia migliorare l'omogeneità negli studi clinici, nel 1996 l'International Advisory Committee on Clinical Trials in MS ha pubblicato un articolo che definisce i decorsi clinici della SM (9).

Sono stati definiti sulla base delle caratteristiche cliniche 4 distinti fenotipi di SM.

- SM recidivante-remittente.
- SM primaria progressiva.
- SM secondaria progressiva.
- SM progressive recidivante.

La classificazione è stata parzialmente rivista nel 2013 aggiungendo la CIS (sindrome clinicamente isolata, identificata come primo episodio infiammatorio demielinizzante) e sono state aggiunte le definizioni di attività, definita come ricadute e/o formazione di nuove lesioni alla risonanza magnetica e progressione della malattia, intesa come peggioramento clinico indipendente dalle ricadute (10).

I pazienti con SM possono quindi essere attivi o non attivi e *progressivi* o *non progressivi*

Poiché gli attuali trattamenti modificanti il decorso di malattia (DMT) sono prevalentemente efficaci nella malattia attiva, la distinzione tra attiva e non attiva è utile per identificare i pazienti che potrebbero non rispondere ai DMT e per massimizzare gli sforzi terapeutici nei pazienti attivi, indipendentemente dalla forma di malattia.

Sindrome clinicamente isolata (CIS, Clinically Isolated Syndrome): si tratta della comparsa di un episodio neurologico che duri almeno 24 ore, la CIS può essere monofocale e multifocale. Nella forma monofocale, la persona ha un solo singolo sintomo neurologico, per esempio una neurite ottica retrobulbare, causato da una singola lesione, mentre nella forma multifocale, la persona presenta più segni o sintomi contemporanei, causati da più lesioni cerebrali. I soggetti con una CIS non svilupperanno necessariamente la SM.

Sindrome radiologicamente isolata (RIS, Radiologically Isolated Syndrome): il termine RIS, introdotto per la prima volta nel 2009 da Okuda et al., identifica i pazienti con anomalie risonanza magnetica identificate accidentalmente, altamente suggestive di demielinizzazione in assenza di segni o sintomi clinici. Sebbene la RIS non sia considerata ancora un fenotipo clinico di SM, essa riveste un elemento di particolare interesse nei clinici e nei ricercatori in quanto un terzo di questi soggetti nel corso di due anni sviluppa un evento neurologico e viene diagnosticato come SM (11). Si tratta pertanto di pazienti che vanno valutati periodicamente per valutare l'evoluzione clinica.

Sclerosi multipla recidivante-remittente (SM-RR): la forma più comune di SM, circa l'85% delle persone con SM ha inizialmente questa forma che è caratterizzata da episodi acuti di malattia ("poussés" o "ricadute") alternati a periodi di completo o parziale benessere ("remissioni"). La forma RR può essere anche distinta in attiva (presenza di ricadute e/o evidenza di attività di malattia alla risonanza) o non attiva, così come con



peggioramento (incremento confermato della disabilità per un periodo di tempo determinato dopo una ricaduta) o senza peggioramento.

Sclerosi multipla secondariamente progressiva (SM-SP): è l'evoluzione della forma recidivante-remittente. Molte delle persone inizialmente diagnosticate con la forma RR potranno passare ad una forma secondariamente progressiva, caratterizzata da una disabilità persistente che progredisce gradualmente nel tempo. La forma SP può essere anche distinta in attiva (presenza di ricadute e/o evidenza di attività di malattia alla risonanza) o non attiva, così come progressiva (evidenza oggettiva di peggioramento nel tempo della malattia, con o senza ricaduta o segni di attività di malattia alla risonanza) o non progressiva.

Sclerosi multipla primariamente progressiva (SM-PP): caratterizzata da un peggioramento delle funzioni neurologiche fin dalla comparsa dei primi sintomi, in assenza di vere e proprie ricadute o remissioni. Queste forme possono essere distinte in forme attive (con occasionali ricadute e/o evidenza di attività di malattia alla risonanza) o non attive, così come progressiva (evidenza oggettiva di peggioramento nel tempo della malattia, con o senza ricaduta o segni di attività di malattia alla risonanza) o non progressiva. Circa il 15% delle persone con SM ha una forma PP.

Le più recenti evidenze scientifiche, indipendentemente dai decorsi clinici, tendono attualmente a focalizzare l'attenzione sul fatto che l'andamento della SM evolve come un "continuum", da recidivante a progressiva e probabilmente nei prossimi anni queste definizioni verranno riviste (8).¹

¹ Thompson AJ et al. Charting a global research strategy for progressive MS an international progressive MS Alliance proposal. *MultScler*. 2022 Jan; 28(1): 16-28. doi: 10.1177/13524585211059766. Epub 2021 Dec1.



ANALISI DEL FABBISOGNO

Dati epidemiologici

In Italia si stimano oltre 133.000 persone affette da SM con un'incidenza di 3.400 nuovi casi all'anno. Il nostro Paese quindi si colloca in un'area geografica ad alto rischio per la SM (Il Barometro per la SM, 2022).

Secondo una recente valutazione svolta sui flussi correnti dall'Agenzia Regionale Sanitaria (Barometro 2022), il numero di pazienti con SM nella Regione Lazio è di oltre 12.600 con una prevalenza di circa 190 casi su 100.000 abitanti in base alla quale AISIM stima la presenza di circa 1000 persone con SM sul territorio provinciale (basandoci su ultimo dato recuperato che riporta circa 490.000 abitanti). L'incidenza stimata da AISIM è di circa 30 nuovi casi ogni anno.

Il numero di casi di Sclerosi Multipla della Asl di Frosinone nell'anno 2020 è pari 1057²

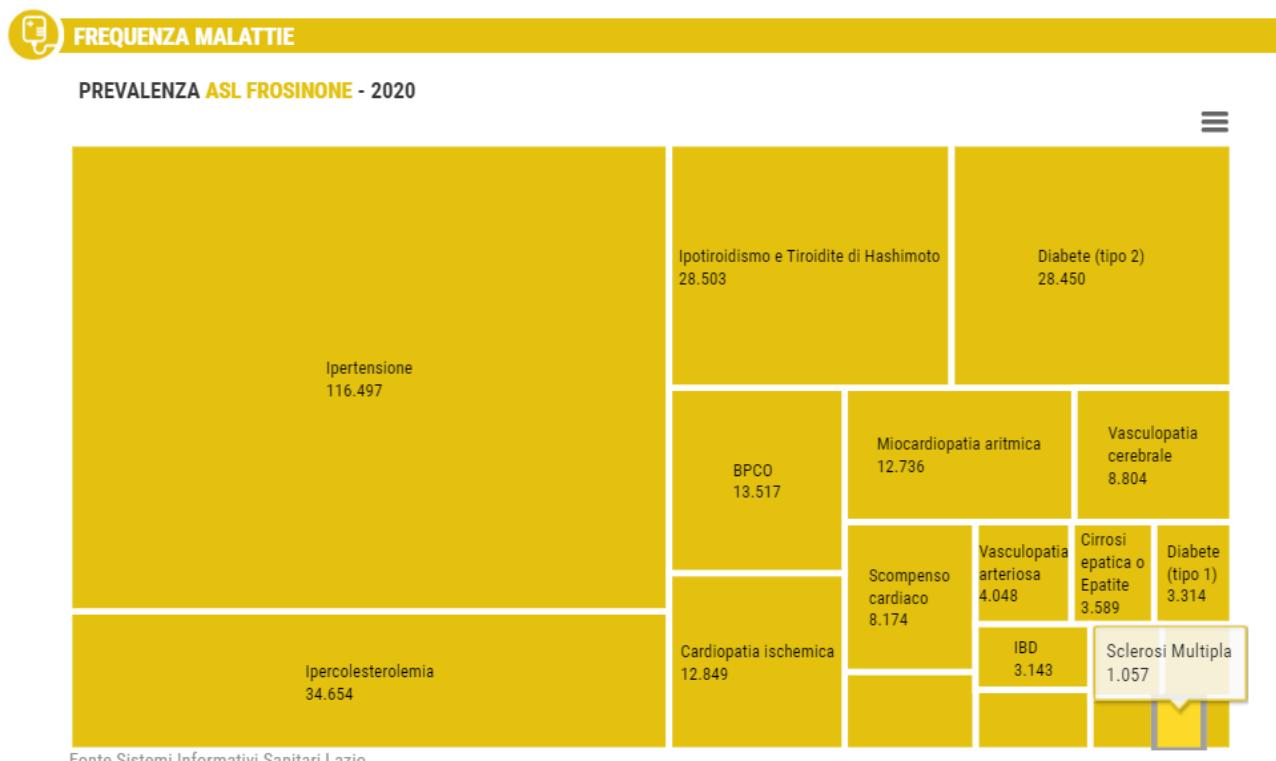


Tabella 1 Frequenza Malattie – Prevalenza ASL Frosinone 2020

²Sintesi stato di salute (opensalutelazio.it)



Contesto di riferimento



Figura 1 Immagine della provincia di Frosinone

Il territorio della Azienda Sanitaria Locale di Frosinone comprende 91 comuni. La superficie totale è di 3.241,88 kmq ed il bacino di utenza è di 473.467 abitanti (dato ISTAT al 1° gennaio 2021), distribuiti in 4 Distretti Sanitari come mostra la tabella di seguito

Distretto Sanitario	Abitanti
Distretto "A"	88.060
Distretto "B"	174.761
Distretto "C"	96.682
Distretto "D"	113.964
Totale	473.467

Tabella 2 Popolazione per distretto

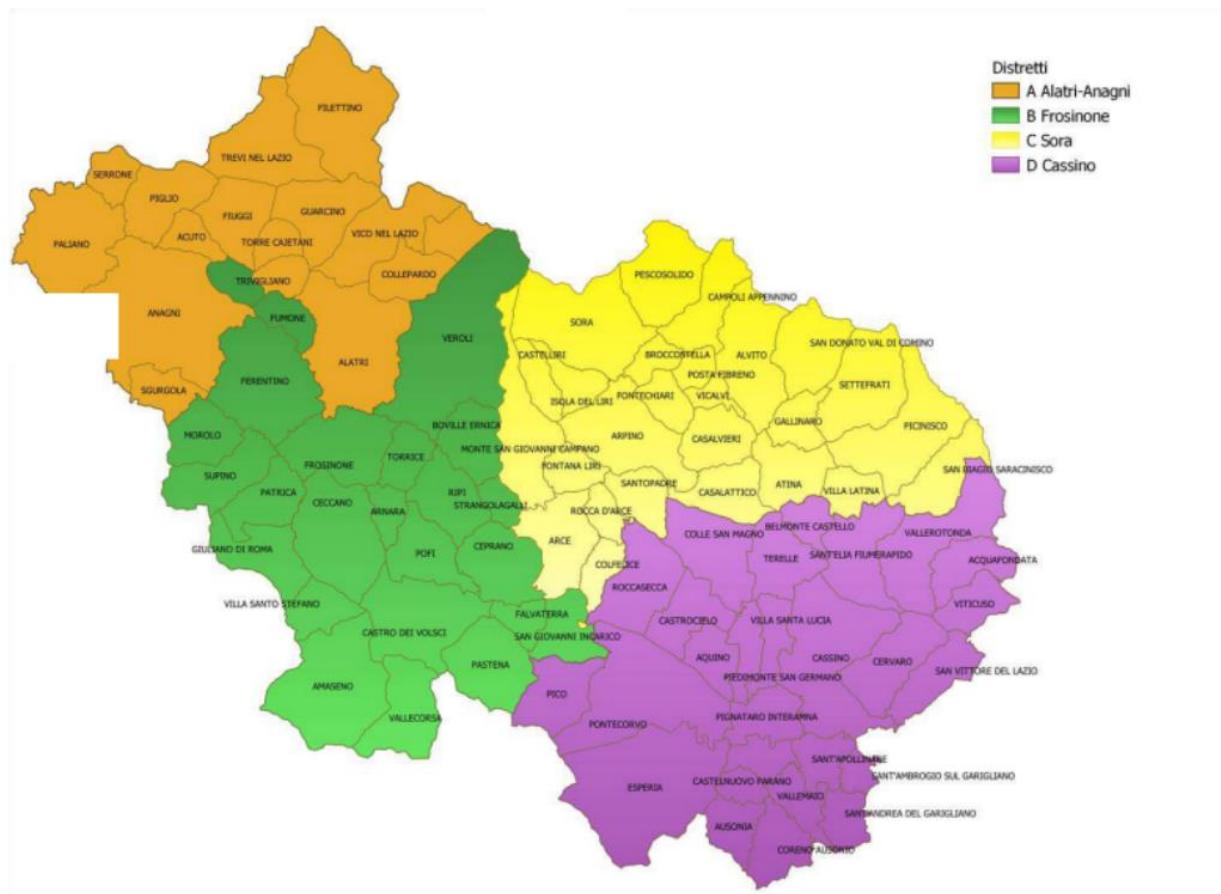


Figura 2 Cartina dell'ASL di Frosinone distinta per distretto

Campo di applicazione

- Area: territorio-ospedale della Provincia di Frosinone.
- Patologia: Sclerosi Multipla.
- Utenti target: pazienti affetti da Sclerosi Multipla
- Figure e servizi coinvolti: MMG, Neurologia, Riabilitazione, Radiologia, Cardiologia, Medicina, Reumatologia, Nefrologia e dialisi, Endocrinologia, Psichiatria, Medicina Nucleare, Oculistica, Malattie infettive, Oncologia, Ginecologia e Ostetricia, Gastroenterologia, Ortopedia, Medicina trasfusionale, Pneumologia, Logopedia, Urologia, Pediatria, Farmacia, Pronto Soccorso, ADI, Psicologo, Assistente sociale, Fisiatra, Infermiere e altre figure e servizi territoriali e ospedalieri attivabili durante il percorso.



RISORSE DISPONIBILI

Offerta aziendale

Livello Ospedaliero:

- UOC Neurologia ASL Frosinone
 - Centro Sclerosi Multipla c/o Ospedale Spaziani Frosinone
 - Servizio di elettroencefalografia e potenziali evocati
- UOC Radiologia
- UOC Farmacia
- UOC Medicina d'Urgenza
- UOC Medicina (Frosinone, Alatri, Sora, Cassino)

Livello Territoriale:

- UOC ADI
 - Specialistica Domiciliare
- AISM
- UOC Riabilitazione
 - Unità Valutativa Riabilitativa
- UVMD (Unità Valutative Multidisciplinare Distrettuali)
 - UVMD Distretto A
 - UVMD Distretto B
 - UVMD Distretto C
 - UVMD Distretto D
- Specialistica neurologica territoriale
 - Distretto A
 - Ambulatorio Neurologia Alatri
 - Ambulatorio Neurologia Anagni



- Distretto B
 - Ambulatorio Neurologia Ceccano
 - Ambulatorio Neurologia Ceprano
 - Ambulatorio Neurologia Ferentino
 - Ambulatorio Neurologia Frosinone
 - Ambulatorio Neurologia Veroli
- Distretto C
 - Ambulatorio Neurologia Atina
 - Ambulatorio Neurologia Isola Liri
- Distretto D
 - Ambulatorio Neurologia Cassino
- Strutture riabilitative accreditate ex art. 26
- Strutture riabilitative post-acuzie accreditate
- Residenze Sanitarie Assistenziali accreditate
- Centri Radiologici Convenzionati



FASI DEL PERCORSO

Il PDTA della Sclerosi Multipla prevede 6 fasi

- Diagnosi.
- Presa in carico.
- Ospedalizzazione.
- Dimissione e piano di cura.
- Riabilitazione.
- Terapia e Follow Up.

Per ciascuna fase sono individuate diverse fattispecie di percorso, in ragione prevalentemente ai diversi setting assistenziale. Inoltre, il setting di cura dei pazienti con Sclerosi Multipla si differenzia in funzione della tipologia di paziente:

- Paziente di nuova diagnosi
- Paziente riacutizzato

Il grafico di seguito riportato schematizza e sintetizza gli elementi caratterizzanti ciascuna fase del percorso, sulla cui base sono rappresentati tramite *flowchart* le attività e gli snodi di processo. In particolare, nel grafico si rappresentano le diverse possibili strutture potenzialmente coinvolte in ciascuna fase, gli elementi di input di innesco delle attività, le procedure maggiormente rilevanti, i possibili attori coinvolti e le principali variabili da considerare in ciascuna fase.



	Diagnosi	Presa in carico	Ospedalizzazione	Dimissione e piano di cura	Riabilitazione	Terapia e follow up
STRUTTURE COINVOLTE	<ul style="list-style-type: none"> Ambulatorio MMG Centro sclerosi multipla UOC Neurologia Reparto non neurologia Neurologo territoriale CUP 	<ul style="list-style-type: none"> Ambulatorio MMG Centro sclerosi multipla UOC Neurologia CUP 	<ul style="list-style-type: none"> Pronto soccorso Ambulatorio MMG Centro sclerosi multipla UOC Neurologia Altro reparto 	<ul style="list-style-type: none"> Reparto Neurologico/altro reparto UOC Riabilitazione RSA/ADI UDI 	<ul style="list-style-type: none"> Domicilio Struttura ricovero Ambulatorio Specialista UOC Riabilitazione 	<ul style="list-style-type: none"> Ambulatorio MMG Centro Sclerosi Multipla CUP Ambulatori altri specialisti
INPUT	<ul style="list-style-type: none"> Paziente con sintomatologia 	<ul style="list-style-type: none"> Paziente con diagnosi confermata 	<ul style="list-style-type: none"> Paziente con sintomatologia Paziente con diagnosi e piano di cura 	<ul style="list-style-type: none"> Ospedalizzazione paziente 	<ul style="list-style-type: none"> Visita domiciliare/ambulatoriale o in corso di ricovero Paziente con necessità di riabilitazione 	<ul style="list-style-type: none"> Redazione piano farmacologico Redazione piano follow up Presa in carico
PROCEDURE	<ul style="list-style-type: none"> Visita MMG teleconsulto /televisita neurologo Prescrizione visita neurologo Prescrizione esami Prenotazione esami Esecuzione esami Neurologo valuta esami Approfondimenti di II livello (se necessari) Prenotazione esami Esecuzione esami Neurologo valuta esami Comunicazione diagnosi 	<ul style="list-style-type: none"> Neurologo comunica diagnosi Lo psicologo valuta l'impatto psicologico Il neurologo spiega il ruolo e le funzioni del case manager Neurologo rilascia il piano terapeutico con l'elenco dei farmaci da assumere Attiva il PACC terapeutico e di follow-up Neurologo attiva riabilitazione /terapiabili Redazione piano di cura 	<ul style="list-style-type: none"> Triage Valutazione gravità riacutizzazione Somministrazione terapia farmacologica Approfondimenti (se necessari) 	<ul style="list-style-type: none"> Redazione piano farmacologico Redazione piano follow up Lettera di dimissione Valutazione Riabilitazione/ Teleriabilitazione Valutazione ADI/ RSA Valutazione UDI Valutazione cure palliative 	<ul style="list-style-type: none"> Riabilitazione/ teleriabilitazione 	<ul style="list-style-type: none"> Visita/televisita neurologo Neurologo e infermiere esperto valutano l'aderenza alla terapia Neurologo valuta le possibili complicanze Neurologo valuta visite aggiuntive Redazione piano di cura
ATTORI	<ul style="list-style-type: none"> MMG Neurologo Infermerie specializzato Radiologo 	<ul style="list-style-type: none"> MMG Neurologo Infermerie specializzato Case manager Psicologo Associazione pazienti Assistente sociale (se necessario) 	<ul style="list-style-type: none"> MMG Neurologo Infermerie specializzato Case manager Psicologo 	<ul style="list-style-type: none"> Neurologo Altro specialista 	<ul style="list-style-type: none"> Team multidisciplinare 	<ul style="list-style-type: none"> MMG Neurologo Infermerie specializzato Case manager Psicologo Fisiatra Associazione pazienti Assistente sociale (se necessario) Altre figure coinvolte
PRINCIPALI VARIABILI	<ul style="list-style-type: none"> Fattori di rischio Tipologia paziente 	<ul style="list-style-type: none"> Stadiazione paziente 	<ul style="list-style-type: none"> Tipologia riacutizzazione Complicanze 	<ul style="list-style-type: none"> Stadiazione paziente Reparto dimissione 	<ul style="list-style-type: none"> Tipologia paziente Reparto dimissione 	<ul style="list-style-type: none"> Frequenza esami e visite Manifestazione riacutizzazione

Tabella 3 Primo schema di riferimento sclerosi multipla

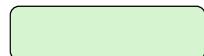
Legenda workflow



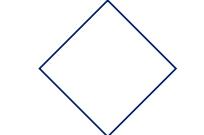
Inizio e fine percorso



Attività



Attività in telemedicina



Snodo decisionale



Fine percorso



Uscita percorso

Nelle fasi del percorso sono stati considerati i possibili snodi relativi alla telemedicina e ogni qual volta che nei flow chart si fa riferimento alla possibilità di eseguire attività di telemedicina si deve sempre porre la questione



relativa all'eleggibilità del paziente all'utilizzo di tali soluzioni, secondo la clinica, la dotazione tecnologica, le sue competenze digitali e, ove necessario, della disponibilità di un caregiver.



Diagnosi

La diagnosi di SM deve basarsi sull'applicazione dei criteri diagnostici internazionali più recenti a disposizione (Criteri di McDonald 2001 e successive revisioni, 2005, 2010 e 2017) e si basa sulla dimostrazione clinica e/o strumentale della disseminazione nel tempo e nello spazio delle lesioni oltre che sull'esclusione di altre patologie (*no better explanation*).

La SM richiede un processo diagnostico complesso per il quale è necessario che il paziente abbia accesso ad una struttura con specifiche competenze sulla malattia. La più recente formulazione dei criteri diagnostici per la malattia è rappresentata dalla revisione dei Criteri di McDonald del 2017; riassunta nello schema sottostante.

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, corticale o juxtacorticale, infratentoriale, spinale); <i>oppure</i> 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 e non Gd in qualsiasi epoca; <i>oppure</i> 1 nuova lesione in T2 e/o lesioni attive in una RM successiva in una qualsiasi epoca dopo quella baseline <i>oppure</i> presenza di bande oligoclonali liquorali <i>oppure</i> 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: <u>per la disseminazione nello spazio (DIS):</u> ≥ 1 lesione in T2 in almeno 2 su 4 regioni tipiche di SM (periventricolare, corticale o juxtacorticale, infratentoriale, spinale); <i>oppure</i> attesa di 1 ulteriore attacco clinico in una sede differente; <u>per la disseminazione nel tempo (DIT):</u> presenza contemporanea di lesioni asintomatiche attive e non al Gd in qualsiasi epoca; <i>oppure</i> 1 nuova lesione in T2 e/o lesioni attive in una RM successiva in qualsiasi epoca dopo quella baseline <i>oppure</i> presenza di bande oligoclonali liquorali <i>oppure</i> attesa di un secondo attacco clinico
Progressione dei sintomi neurologici suggestivi di SM	Progressione di malattia per 1 anno (determinata in modo prospettico o retroattivo) più di 2 su 3 dei criteri seguenti: 1. evidenza di DIS alla RM cerebrale (≥ 1 lesioni in T2 nelle regioni tipiche di SM: periventricolare, corticale o juxtacorticale, infratentoriale, spinale); 2. evidenza di DIS nel midollo spinale (≥ 2 lesioni in T2) 3. liquor positivo (presenza di bande oligoclonali)

Tabella 4 Criteri di McDonald del 2017



Tale formulazione dei criteri diagnostici introduce le novità di seguito riportate:

- In un paziente con una tipica CIS e in cui siano soddisfatti i criteri clinici o di RM per DIS e non vi sia una migliore spiegazione del quadro clinico, la dimostrazione di Bande oligoclonali nel CSF permette di formulare diagnosi di SM.
- Nella determinazione di DIS e DIT possono essere considerate lesioni di RM sia sintomatiche che asintomatiche.
- Sia lesioni corticali che juxtacorticali contribuiscono alla conta per soddisfare i criteri di RM per DIS.
- I criteri diagnostici per SM PP rimangono invariati, a parte per quanto già indicato (rimozione della distinzione tra lesioni sintomatiche e asintomatiche e validità sia di lesioni corticali che juxtacorticali per la conta).

L'interpretazione e l'integrazione della storia, dell'esame clinico, dei dati di RM e dei test di laboratorio da parte di un clinico esperto in SM rimane fondamentale per una corretta diagnosi differenziale e per la diagnosi finale di SM, condizioni necessarie per avviare un precoce percorso terapeutico.

Per questo motivo è fondamentale la cooperazione e l'integrazione tra i diversi presidi ospedalieri e ambulatoriali, medici specialisti, medici di medicina generale, centri radiologici e riabilitativi presenti nel territorio della ASL di Frosinone e il Centro Sclerosi Multipla di Frosinone.

Standard del percorso diagnostico

Al presentarsi dell'esordio clinico di malattia, il percorso diagnostico prevede l'esecuzione di una serie di esami clinici, strumentali, laboratoristici e neuroradiologici.

Recenti studi scientifici dimostrano che la precocità della diagnosi e del trattamento modificante il decorso consentono un miglior controllo della malattia ed un minor accumulo di disabilità a lungo termine.

Tali accertamenti possono venire eseguiti in regime di ricovero se la sintomatologia può rappresentare una condizione di urgenza (sintomi particolarmente disabilitanti o a rischio di complicazioni, condizioni di fragilità del soggetto).

Più frequentemente il percorso diagnostico può essere svolto in regime di Day Service attraverso il PAC diagnostico per la Sclerosi Multipla (PAC 340) oppure in regime di Day Hospital se necessario eseguire esami più invasivi come la rachicentesi o se sono necessari accertamenti non previsti nel PAC 340.

Il PAC diagnostico per la Sclerosi Multipla (DGR 114/2008) è stato identificato come una modalità organizzativa per l'inquadramento diagnostico dei pazienti con segni o sintomi neurologici focali di non univoca interpretazione e di intensità tale da non giustificare un ricovero ospedaliero.



Esso prevede l'esecuzione dei seguenti accertamenti:

89.01 ANAMNESI E VALUTAZIONE, DEFINITE BREVI. Storia e valutazione abbreviata, visita successiva alla prima, per tutte le branche specialistiche
89.7 VISITA GENERALE Visita specialistica, prima visita Escluso: visita neurologica (89.13), visita ginecologica (89.26), visita oculistica (95.02)
95.02 ESAME COMPLESSIVO DELL'OCCHIO Visita oculistica, esame dell'occhio comprendente tutti gli aspetti del sistema visivo
95.05 STUDIO DEL CAMPO VISIVO Campimetria, perimetria statica /cinetica
88.91.2 RISONANZA MAGNETICA NUCLEARE (RM) DEL CERVELLO E DEL TRONCO ENCEFALICO, SENZA E CON CONTRASTO Incluso: relativo distretto vascolare
88.93.1 RISONANZA MAGNETICA NUCLEARE (RM) DELLA COLONNA Cervicale, toracica, lombosacrile
95.23 POTENZIALI EVOCATI VISIVI (VEP) Potenziali evocati da pattern o da flash o da pattern ad emicampi
90.62.2 EMOCROMO: Hb, GR, GB, HCT, PLT, IND.DERIV.
90.38.4 PROTEINE (ELETTROFORESI DELLE) [S] Incluso: Dosaggio Proteine totali 90.82.5 VELOCITA' DI SEDIMENTAZIONE DELLE EMAZIE (VES)
90.27.1 GLUCOSIO [S/P/U/dU/La]
90.16.3 CREATININA [S/U/dU/La]
90.09.2 ASPARTATO AMINO TRANSFERASI (AST) (GOT) [S]
90.04.5 ALANINA AMINO TRANSFERASI (ALT) (GPT) [S/U]
90.10.5 BILIRUBINA TOTALE E FRAZIONATA
90.23.5 FOSFATASI ALCALINA
90.25.5 GAMMA GLUTAMIL TRANSPEPTIDASI (gammaGT) [S/U]
90.64.2 FATTORE REUMATOIDE
90.44.3 URINE ESAME CHIMICO FISICO E MICROSCOPICO
90.46.5 ANTICOAGULANTE LUPUS-LIKE (LAC)
90.60.2 COMPLEMENTO: C1Q, C3,C3ATT., C4
90.42.1 TIROTTROPINA (TSH)
90.72.3 PROTEINA C REATTIVA (Quantitativa)
90.13.5 COBALAMINA (VIT. B12) [S]
90.72.4 PROTEINAS LIBERA [P]
90.72.2 PROTEINA C ANTICOAGULANTE FUNZIONALE [P]
90.58.2 AUTOANTICORPI ANTIERITROCITI [Test di Coombs diretto]
90.07.2 AMINOACIDI DOSAGGIO SINGOLO [S/U/Sg/P]
90.57.5 ANTITROMBINA III FUNZIONALE
90.52.4 ANTICORPI ANTI NUCLEO (ANA)
90.48.2 ANTICORPI ANTICITOPLASMA DEI NEUTROFILI (ANCA)
90.47.5 ANTICORPI ANTICARDIOLIPINA (IgG,IgA,IgM)
90.47.3 ANTICORPI ANTIAUTOTIPI NUCLEARI ESTRAIBILI (ENA)
90.48.3 ANTICORPI ANTI DNA NATIVO
90.49.5 ANTICORPI ANTI GLIADINA (IgG,IgA)
90.47.5 ANTICORPI ANTI CARDIOLIPINA (IgG,IgA,IgM)
91.49.2 PRELIEVO DISANGUE VENOSO

Tabella 5 Esami previsti nel PAC

Il PAC diagnostico 340 nella ASL Frosinone viene aperto su richiesta del neurologo della UOC Neurologia presso l'ambulatorio. Tutti gli esami vengono eseguiti nelle strutture dell'Ospedale F. Spaziani (FR) eccetto il campo visivo che viene eseguito presso l'Ospedale di Sora.



I potenziali evocati visivi vengono eseguiti presso la UOC di Neurologia.

Gli accertamenti previsti nel PAC si concludono entro un mese dall'apertura e al paziente viene consegnata una relazione riassuntiva oltre che tutti gli esami eseguiti in originale.

Nei casi in cui non sia presente sintomatologia acuta in atto ma è presente una storia clinica suggestiva o esami neuroradiologici già eseguiti e compatibili con malattia demielinizzante e non sia necessaria l'esecuzione di rachicentesi, il percorso diagnostico può essere seguito anche in regime ambulatoriale presso il Centro Sclerosi Multipla attraverso la programmazione e prescrizione degli ulteriori accertamenti necessari.

L'iter diagnostico del paziente con sospetto di SM prevede generalmente l'esecuzione delle seguenti indagini:

- Esami ematici generali (emocromo con formula, dosaggio proteine, elettroliti, funzionalità epatica, funzionalità renale, indici infiammatori, vitamina B12, funzionalità tiroidea).
- Screening autoimmunitario e trombofilico (ANA, ANCA, ENA, anti-cardiolipina, LAC, anti-beta glicoproteina I, dosaggio proteina C, proteina S, AT III, omocisteina).
- Rachicentesi diagnostica con esame chimico-fisico liquorale, valutazione danno della barriera ematoencefalica e ricerca sintesi intratecale di IgG oligoclonali (utile nel processo diagnostico per dimostrare la disseminazione temporale in caso di un solo attacco - CIS).
- RM encefalo e midollo con mezzo di contrasto.
- Potenziali evocati (alterazioni funzionali a carico dei sistemi visivo, uditivo, somato-sensoriale e motorio non sono da considerarsi patognomoniche di SM, tuttavia possono migliorare l'accuratezza diagnostica segnalando un danno subclinico di alcuni sistemi funzionali).

Presso la UOC di Neurologia dell'Ospedale Spaziani è possibile eseguire i potenziali evocati visivi. I potenziali evocati somato-sensoriali, motori e BAERs possono venire prenotati con ricetta del neurologo del Centro SM in altre strutture ospedaliere di Roma (Policlinico Tor Vergata, Policlinico Gemelli, Policlinico Umberto I).

Il percorso diagnostico va sempre personalizzato in relazione al singolo paziente, alcuni esami potranno non esser necessari in condizioni specifiche nel caso in cui altri elementi siano già sufficienti per una diagnosi certa.

Ai fini della diagnosi differenziale, in casi specifici può essere utile eseguire: anticorpi anti Borrelia Burgdorferi, anti-treponema, anticorpi anti HIV, dosaggio ACE, TC torace ad alta definizione, anticorpi per celiachia, sottopopolazioni linfocitarie, angio-RM o angiografia digitale, consulenze specialistiche mirate e relative indagini strumentali.

Al fine di anticipare l'inizio del trattamento, è utile l'esecuzione in corso di screening di esami infettivologici (es. sierologia epatiti B, C; virus neurotropi, screening per tbc latente, dosaggio anticorpi VZV, pap test con ricerca HPV DNA) per avviare eventuale piano vaccinale propedeutico all'inizio di trattamenti modificanti il decorso ad azione immunosoppressiva.

Come dà indicazioni nel PDTA AGENAS per la SM, il percorso diagnostico appropriato nel paziente con manifestazioni cliniche tipiche dovrebbe portare alla diagnosi di SM entro 2 mesi dall'esordio della sintomatologia clinica o comunque nel più breve tempo possibile.

Tutti i pazienti con sospetto di SM devono eseguire esame RM come da protocollo radiologico concordato con la UOC Radiologia e di seguito specificato.



La RM del midollo è discrezionale ai fini della diagnosi, ma indispensabile quando:

- RM encefalo non soddisfa il criterio di DIS;
- manifestazioni cliniche sono suggestive di lesioni midollari;
- è necessario escludere una diagnosi differenziale (es., mielopatia compressiva, patologie NMOSD e anti-MOG);
- vi è iniziale decorso progressivo;
- la sospetta diagnosi è in un contesto in cui la malattia è meno comune (individui più anziani, soggetti di etnia diversa).

Si ritiene comunque la RMN del midollo un esame utile ai fini prognostici, terapeutici e per avere una conoscenza completa dell'estensione del coinvolgimento della malattia. Pertanto, è indicato eseguirla, se non eseguita nel corso degli esami per la diagnosi, al momento dell'inizio della terapia preventiva.

Nel paziente con Sindrome Clinicamente Isolata (CIS), la RM del nervo ottico è indicata per la diagnosi differenziale nel sospetto di:

- neurite ottica recidivante isolata;
- neurite ottica atipica isolata;
- neuropatia ottica cronica, recidivante, infiammatoria;
- altre patologie a carico del nervo ottico: NMOSD, MOGAD, malattie infettive, post vaccinazione, sarcoidosi, tumori, etc.;
- neurite ottica in pazienti pediatrici.

La ricerca degli anticorpi anti-AQP4 e anti-MOG va effettuata in:

- soggetti con sintomi clinici suggestivi per NMOSD/MOGAD (neurite ottica atipica o bilaterale, mielite isolata specie se interessante più metameri midollari, sindrome dell'area postrema, sindrome tronco-encefalica acuta);
- soggetti con lesioni RM suggestive per NMOSD/MOGAD (lesioni estese del nervo ottico e del midollo spinale, lesioni interessanti il chiasma ottico, lesioni centro-midollari, lesioni cerebrali ADEM like, ecc.);
- soggetti con neurite ottica o mielite e RM normale, con lesioni aspecifiche o che non soddisfino comunque il criterio di DIS;
- popolazioni a più alto rischio per NMOSD (afroamericani, asiatici, latinoamericani e popolazione pediatrica).

La ricerca degli anticorpi antiacquaporina4 e antiMOG viene eseguito in altre strutture ospedaliere di Roma (Policlinico Tor Vergata, Policlinico Gemelli, Ospedale S. Andrea). Per il paziente ricoverato in reparto di degenza, il prelievo viene inviato attraverso procedura interna con apposita modulistica. I pazienti ambulatoriali possono recarsi ad eseguire il prelievo autonomamente in suddette strutture con prescrizione/ricetta del neurologo del Centro Sclerosi Multipla.

ESAME DEL LIQUOR

L'esame del liquor è fortemente raccomandato nelle seguenti situazioni:

- quando le evidenze cliniche e radiologiche non sono sufficienti per supportare una diagnosi di SM e quindi l'inizio di un trattamento;



- quando l'esordio non è con una tipica sindrome clinicamente isolata, incluso un esordio progressivo della malattia;
- quando le caratteristiche cliniche, di RM e laboratoristiche sono atipiche per SM;
- nelle popolazioni dove la SM è meno frequente (es., popolazioni pediatriche, anziani, etc.).

La diagnostica liquorale comprende la determinazione quantitativa del quoziente IgG/Albumina e la ricerca di una sintesi di IgG con profilo oligoclonale mediante Isoeletrofocusing seguito da immunoblotting specifico per le IgG.

Nei pazienti che si presentano con una tipica sindrome clinicamente isolata che soddisfano i criteri clinici o di RM di DIS e di “no better explanation” per la presentazione clinica, la presenza di bande oligoclonali a livello del liquor in assenza di riscontri atipici permette di porre diagnosi di SM, confermando quindi la DIT.

L'esecuzione della procedura nella ASL di Frosinone attualmente è possibile solo in regime di ricovero non specialistico non essendo ancora disponibili posti letto ordinari né in Day Hospital presso il reparto di Neurologia. La rachicentesi viene eseguita dal neurologo consulente ed è preceduta da un colloquio informativo e dall'ottenimento del consenso informato da parte del paziente redatto su apposita modulistica aziendale.

L'esame chimico-fisico, PCR virus neurotropi e colturale del liquor viene eseguito presso il Laboratorio Analisi interno dell'Ospedale F. Spaziani (procedura standard), la citologia viene eseguita presso il servizio di Anatomia Patologica (procedura standard). L'esame immunolettorenetico per la ricerca delle bande olicoclonali nel liquor viene inviato presso il Laboratorio del Policlinico Tor Vergata tramite modulistica interna specifica, le risposte pervengono al reparto inviante in 2-4 settimane. Qualora per la diagnosi differenziale fosse necessaria l'esecuzione di esami più specifici sul liquor (Ab anti Acquaporina e MOG), questi vengono inviati previa autorizzazione della Direzione Sanitaria, presso strutture esterne che li eseguono (es. Policlinico Gemelli, Ospedale S. Andrea, Policlinico Tor Vergata). Le risposte pervengono al Reparto inviante in 7-14 giorni circa.

All'ottenimento delle risposte degli esami effettuati, il medico di reparto non neurologico provvede a richiedere nuova consulenza neurologica a completamento dell'iter diagnostico. (vedi procedura aziendale n. 14 del 18.01.2023).

Sono adottati i criteri interpretativi proposti schematicamente nel consensus europeo:

- Tipo 1, normale distribuzione policlonale delle IgG (assenza di bande oligoclonali).
- Tipo 2, bande esclusivamente liquorali, come nei processi infiammatori cronici del sistema nervoso centrale (sclerosi multipla).
- Tipo 3, bande liquorali e, in aggiunta, bande uguali nel siero e nel liquor, come nei processi infiammatori acuti del sistema nervoso centrale (encefaliti), nei quali la risposta immunitaria mantiene un'importante componente sistemica.
- Tipo 4, bande uguali nel siero e nel liquor (“mirror pattern”), come nei processi infiammatori sistemicci, con o senza partecipazione clinicamente manifesta del sistema nervoso centrale: le bande sieriche diffondono passivamente nel compartimento liquorale.
- Tipo 5, bande uguali nel siero e nel liquor, con spaziatura regolare tra le bande e intensità delle stesse decrescente dal catodo all'anodo, come nelle gammagatopatie monoclonali.

Solo i tipi 2 e 3 si associano a sintesi intratecale di IgG.



PROTOCOLLO DIAGNOSTICO RADIOLOGICO: RMN (ENCEFALO/MIDOLLO)

La revisione dei criteri di McDonald del 2017 ha rafforzato l'importanza della RM encefalo e del midollo nella diagnosi della SM ed ha inoltre sottolineato la necessità di una standardizzazione dell'acquisizione ed interpretazione della RM per evitare diagnosi errate.

Le linee guida MAGNIMS 2015 e CMSC 2016 raccomandano l'uso di sequenze assiali pesate in T2 (FSE o SE), sequenze assiali e sagittali pesate in T2 FLAIR e sequenze assiali T1 dopo somministrazione di mdc. Tuttavia, nella revisione del 2017 si prediligono le tecniche di acquisizione tridimensionali (in particolare FLAIR 3D e sequenze pesate in T1 3D), poiché migliorano sia il rilevamento delle lesioni che il riallineamento dell'orientamento anatomico necessario per rilevare nuove lesioni quando si confrontano esami RM precedenti. Anche se gli scanner RM 3T forniscono un tasso di rilevamento più elevato per le lesioni da SM ed offrono tempi di acquisizione potenzialmente più brevi rispetto ad intensità di campo inferiori, non ci sono prove che la RM 3T porti ad una diagnosi precoce di SM. L'uso di scanner RM 1.5 T continua ad essere sufficiente per il rilevamento delle lesioni cerebrali al momento della diagnosi, purché sia mantenuto un rapporto segnale/rumore e una risoluzione spaziale adeguata. In particolare, lo scanner RM 1.5 T Magnetom Sola Siemens in dotazione all'Ospedale Spaziani di Frosinone garantisce i parametri necessari per una diagnosi corretta di SM e per il percorso di follow-up.

Data la necessità di terminare il percorso diagnostico dei Pazienti con SM in 2 mesi (4):

- Viene garantito uno slot a settimana nella programmazione degli appuntamenti di RM presso l'Ospedale F. Spaziani, prenotabile attraverso agenda interna su richiesta del Neurologo o del Case Manager del Centro Sclerosi Multipla. (*Vedi modalità già esplicate al punto "Paziente con accesso in PS (Frosinone-altri Presidi)"*).

Secondo le linee guida MAGNIMS-CMSC-NAIMS 2021 il protocollo RM (riassunto nella tabella sottostante) prevede per l'encefalo e il midollo alcune sequenze altamente raccomandate ed altre optionali suddivise sulla base della diagnosi e della valutazione dopo il trattamento medico.



	Multiple sclerosis diagnosis	Assessment of disease activity and monitoring effectiveness of the disease-modifying treatment*	Safety monitoring for disease-modifying treatment (eg, progressive multifocal leukoencephalopathy screening)
Brain MRI protocol			
Axial T2-weighted (TSE or FSE) sequences†	Recommended	Recommended (optional if high-quality sagittal 3D T2-weighted FLAIR and multiplanar reconstruction in axial and sagittal planes are available)	Recommended (optional if high-quality sagittal 3D T2-weighted FLAIR and multiplanar reconstruction in axial and sagittal planes are available)
Sagittal T2-weighted FLAIR (preferably 3D; fat suppression is optional)	Recommended	Recommended	Recommended
Axial T2-weighted FLAIR (unnecessary if a sagittal 3D FLAIR with multiplanar reconstruction is obtained; fat suppression is optional)	Recommended	Recommended	Recommended
Axial (or 3D sagittal) T1-weighted sequences after contrast‡	Recommended	Optional	Optional
Diffusion-weighted imaging	Optional	Optional (should be considered for differential diagnosis)	Recommended
Double inversion recovery or PSIR for detecting cortical or juxtacortical lesions	Optional	Optional	Optional
High-resolution T1-weighted sequences (isotropic 3D acquisition; for quantitative assessment of brain volume)	Optional	Optional	Not required
Susceptibility-weighted imaging	Optional for assessing the central vein sign	Not required	Not required
Optic nerve MRI protocol			
Axial and coronal fat-suppressed T2-weighted sequences or STIR of optic nerve	Optional (can be considered in some clinical situations; 2D or 3D acquisition)	Not required	Not required
Axial and coronal fat-suppressed T1-weighted sequences post contrast of optic nerve	Optional (can be considered in some clinical situations; 2D or 3D acquisition)	Not required	Not required
Spinal cord MRI protocol			
At least two of: sagittal T2-weighted sequences (TSE or FSE), proton density-weighted sequences (TSE or FSE), or STIR	Recommended	Optional	Not required
Sagittal 3D heavily T1-weighted sequences (PSIR or magnetisation-prepared rapid acquisition of gradient echoes§) only for the cervical segment	Optional	Optional	Not required
Axial T2-weighted (TSE or FSE) or gradient-recalled echo to corroborate, characterise, and confirm lesions detected on sagittal images or to detect lesions in spinal cord segments with high clinical suspicions of involvement	Optional	Optional	Not required
Sagittal T1-weighted sequences (TSE or FSE) before contrast	Optional	Optional	Not required
Sagittal T1-weighted sequences (TSE or FSE) after contrast‡	Recommended	Optional	Not required
Axial T1-weighted sequences (TSE or FSE) after contrast‡	Optional	Optional	Not required

TSE=turbo spin echo. FSE=fast spin echo. FLAIR=fluid attenuated inversion recovery. PSIR=phase-sensitive inversion recovery. STIR=short tau inversion recovery. *Spinal cord MRI for assessing treatment efficacy and monitoring disease activity is not recommended on a regular basis but is advised for special clinical conditions only. †A dual echo (proton density-weighted and T2-weighted) sequence can be considered as an alternative to a single echo T2-weighted sequence. ‡Standard doses of 0.1 mmol/kg bodyweight, macrocyclic gadolinium chelates only, with a minimum delay of 5–10 min. §One of these sequences could replace T2-weighted sequences, proton density-weighted sequences, or short tau inversion recovery.

Tabella 6 Protocolli standardizzati di RMN dell'encefalo, midollo e nervo ottico. Tabella da: 14) 2021 MAGNIMS-CMSC-NAIMS consensus recommendations on the use of MRI in patients with multiple sclerosis. Wattjes MP et al. Magnetic Resonance Imaging in Multiple Sclerosis study group; Consortium of Multiple Sclerosis Centres; North American Imaging in Multiple Sclerosis Cooperative MRI guidelines working group. Lancet Neurol. 2021 Aug;20(8):653-670.doi:10.1016/S1474-4422(21)00095-8.Epub2021Jun14. PMID:34139157

Le sequenze raccomandate per la diagnosi sull'encefalo sono rappresentate da:

- Sequenza T2 pesata (FSE o TSE) acquisita sul piano assiale.
- 3D T2 FLAIR acquisita sul piano sagittale.
- 3D T1 post-mdc acquisita sul piano sagittale o assiale o sequenza T1 pesata post-mdc sul piano assiale.

Le sequenze opzionali per la diagnosi sull'encefalo sono rappresentate da:

- Sequenza DIR (Double inversion recovery) per il rilevamento di lesioni corticali o iuxtacorticali.
- DWI (Diffusion-weighted imaging).
- Sequenza 3D T1 ad alta risoluzione per la valutazione dell'atrofia corticale e pertanto del “brain volume”.
- SWI (Susceptibility-weighted imaging).



In particolare, per la valutazione del trattamento medico una sequenza che diventa da opzionale a raccomandata è la DWI, soprattutto per il rilevamento delle complicanze (es. screening della leucoencefalopatia multifocale progressiva).

Per quanto riguarda il mdc è necessario che la sequenza T1 post-mdc venga acquisita almeno 5 minuti dopo la somministrazione di gadolinio in dose singola, il cui uso peraltro viene considerato opzionale nel percorso di follow-up.

Il protocollo RM del midollo prevede come raccomandate le sequenze acquisite sul piano sagittale T2 (TSE o FSE) e T2 STIR. Inoltre, si raccomanda direttamente l'acquisizione T1 sagittale post-mdc considerando opzionali le acquisizioni T1 pre-contrasto. Inoltre, sono a discrezione del medico Radiologo l'acquisizione delle sequenze T1 e T2 sul piano assiale qualora venissero rilevate delle lesioni sospette nelle acquisizioni sul piano sagittale.

La RM del midollo non è utilizzata di routine per rilevare attività subclinica; sebbene infatti sia raccomandata la ripetizione della RM per stabilire DIS e DIT nel follow-up, il valore aggiunto della RM ripetuta del midollo nello stabilire una diagnosi di SM in pazienti con CIS non è sufficientemente documentata e pertanto dovrebbe essere presa in considerazione caso per caso. Il principale svantaggio dell'imaging ripetuto del midollo è il raddoppiarsi del tempo di acquisizione con una resa molto inferiore rispetto alla RM dell'encefalo. L'imaging del midollo è anche tecnicamente più impegnativo rispetto all'imaging cerebrale (es. valutazione di tessuti di dimensioni ridotte, artefatti dovuti alla pulsazione dei vasi e del liquido cerebrospinale). Infine, le lesioni del midollo spinale possono essere esigue e pertanto una corretta interpretazione delle stesse richiede una notevole esperienza.

Nei casi specifici di sospetta neurite ottica si può, come raccomandato, integrare l'esame con sequenze specifiche per lo studio della cavità orbitaria e del nervo ottico che comunque non vengono solitamente utilizzate di routine:

- T2 FS o STIR sul piano assiale e coronale.
- T1 FS post-mdc sul piano assiale e coronale.

Per quanto concerne l'uso del mdc durante il follow-up quest'ultimo viene considerato opzionale e da concordare con il neurologo in base all'andamento clinico; inoltre solitamente non è richiesto nel controllo a 3-6 mesi dall'inizio del trattamento (vedi Figura sottostante). L'uso del gadolinio nei controlli dei pazienti con SM è stato ridotto in quanto data l'evidenza relativa alla deposizione di gadolinio nel tessuto cerebrale (che è molto più elevata nei pazienti a cui vengono somministrati mdc lineari rispetto a quelli macrociclici) l'Agenzia europea per i medicinali ha sospeso l'uso di mdc lineari per gli esami di RM del SNC e ha raccomandato di utilizzare il gadolinio solo se necessario, e alla dose più bassa possibile. Gli operatori sanitari dovrebbero pertanto considerare di limitarne l'uso a circostanze cliniche in cui le informazioni aggiuntive fornite dal contrasto nei controlli sono necessarie. Infatti, l'uso di mdc a base di gadolinio è facoltativo e sconsigliato nei casi in cui sono già visibili nuove lesioni T2 od un incremento dimensionale di lesioni note rispetto ad esami RM precedenti, sebbene quest'ultimi debbano essere recenti (inferiori ad 1 anno circa).



Initial	New baseline	First follow-up*†	Second follow-up*†	Follow-ups*†
Pretreatment‡	3-6 months after treatment onset§	12 months after treatment onset	24 months after treatment onset	Every year while on treatment¶
Gadolinium recommended	Gadolinium usually not required	Gadolinium optional	Gadolinium optional	Gadolinium optional

Tabella 7 Mdc nel Follow up. 2021 MAGNIMS-CMSC-NAIMS consensus recommendations on the use of MRI in patients with multiple sclerosis. Wattjes MP et al. Magnetic Resonance Imaging in Multiple Sclerosis study group; Consortium of Multiple Sclerosis Centres; North American Imaging in Multiple Sclerosis Cooperative MRI guidelines working group. Lancet Neurol. 2021 Aug;20(8):653-670.doi:10.1016/S1474-4422(21)00095-8.Epub 2021 Jun 14. PMID:34139157

Sulla base dell'esperienza clinica e delle indicazioni delle linee guida (15), l'équipe di radiologia insieme al neurologo di riferimento definiscono il seguente protocollo:

PROTOCOLLO PRIMA DIAGNOSI

RM ENCEFALO E MIDOLLO

- ENCEFALO:
 - 3D T1 ad alta risoluzione acquisita sul piano assiale;
 - 3D T2 FLAIR acquisita sul piano sagittale;
 - SWI;
 - DWI;
 - DIR;
 - T2 TSE sul piano assiale;
 - 3D T1 post-mdc ad alta risoluzione acquisita sul piano assiale.
- MIDOLLO:
 - T2 TSE sul piano sagittale;
 - T2 STIR sul piano sagittale;
 - T1 post-mdc sul piano sagittale.
- OPZIONALI:
 - T1 o T2 TSE sul piano assiale limitate al rilevamento di lesioni identificate sul piano sagittale.

PROTOCOLLO FOLLOW-UP ENCEFALO:

- 3D T1 ad alta risoluzione acquisita sul piano assiale;
- 3D T2 FLAIR acquisita sul piano sagittale;
- DWI;
- T2 TSE sul piano assiale OPZIONALI;
- 3D T1 post-mdc ad alta risoluzione acquisita sul piano assiale;
- DIR;
- SWI;
- MIDOLLO (se richiesto):
 - T2 TSE sul piano sagittale;



- T2 STIR sul piano sagittale OPZIONALI;
- T1 post-mdc sul piano sagittale;
- T1 o T2 TSE sul piano assiale limitate al rilevamento di lesioni identificate sul piano sagittale.

PROTOCOLLO PAZIENTE. RISCHIO PML ENCEFALO:

- 3D T1 ad alta risoluzione acquisita sul piano assiale;
- 3D T2 FLAIR acquisita sul piano sagittale;
- DWI;
- T2 TSE sul piano assiale.

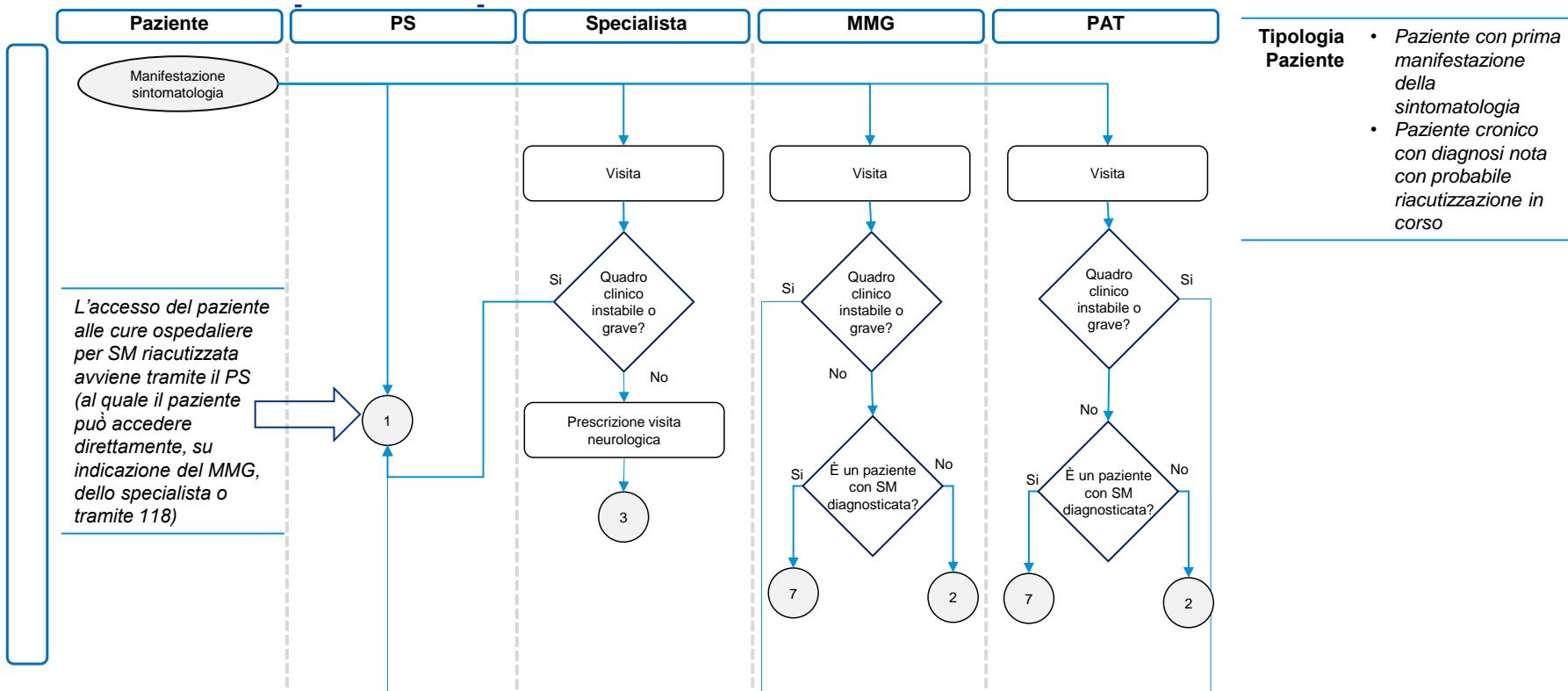


Figura 1 Modalità di acceso del paziente nel percorso Sclerosi multipla

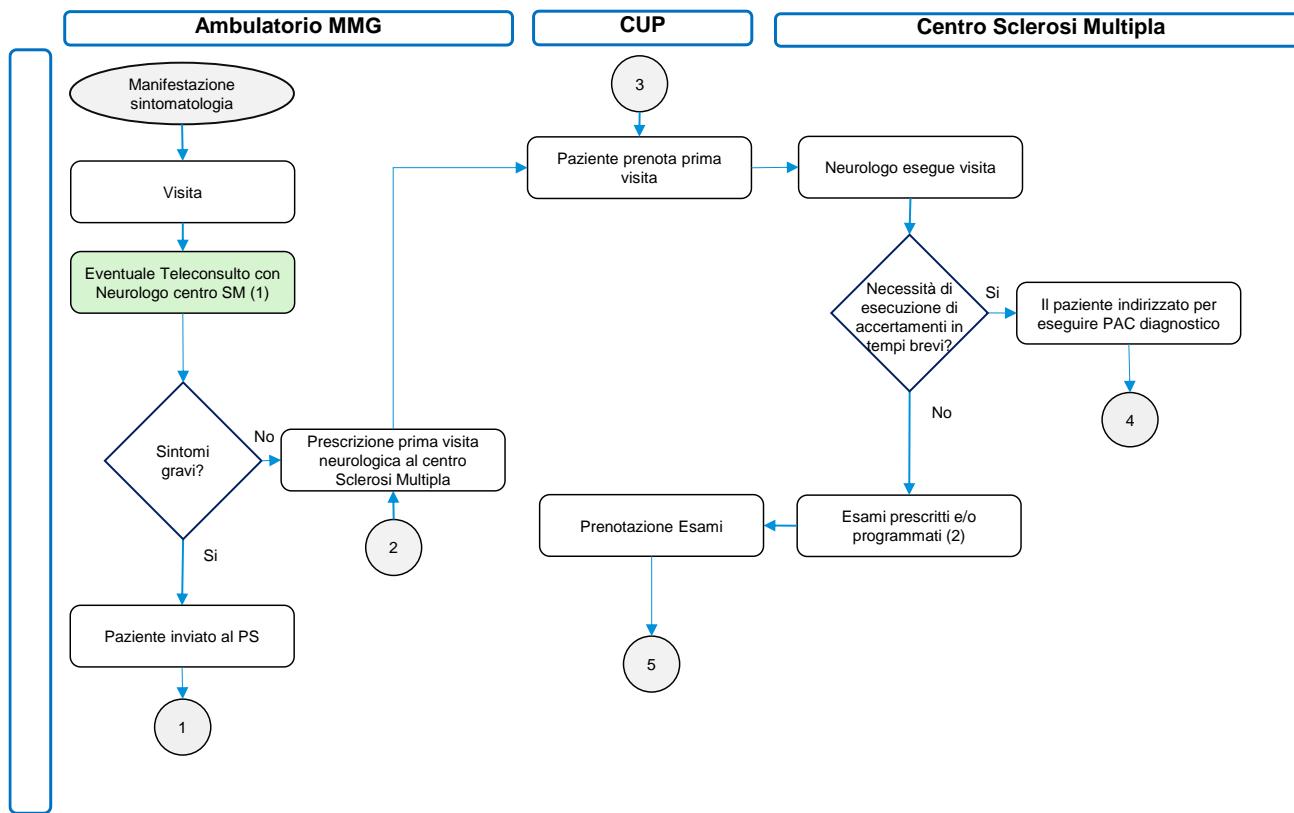


Figura 2 Flowchart diagnosi (1/2)

Tipologie Pazienti

- Paziente che ha una storia clinica suggestiva o esami neuroradiologici già eseguiti e compatibili con malattia demielinizzante

- (1) MMG può alternativamente contattare il neurologo telefonicamente o via mail centrosm.hfr@aslrosinone.it o tramite teleconsulto..
 - (2) Esami da prescrivere :
 - Ematici generali
 - Screening autoimmunitario e trombofilico
 - Rachicentesi diagnostica con esame chimico-fisico liquorale, valutazione danno della barriera ematoencefalica e ricerca sintesi intratecale di IgG oligoclonali
 - RM encefalo e midollo con mdc
 - Potenziali evocati (alterazioni funzionali a carico dei sistemi visivo, uditivo, somatosensoriale e motorio non sono da considerarsi patognomoniche di SM, tuttavia possono migliorare l'accuratezza diagnostica segnalando un danno subclinico di alcuni sistemi funzionali).

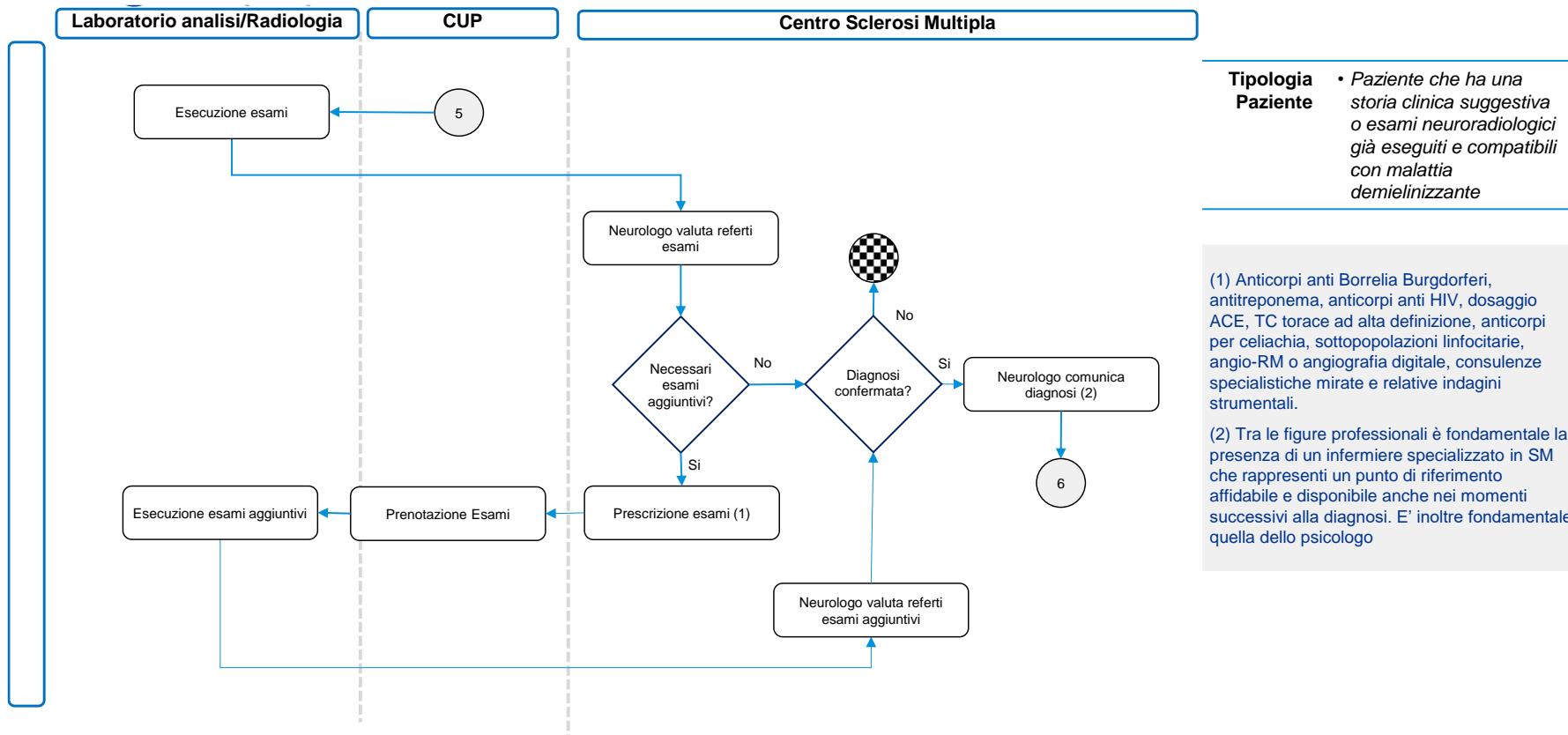
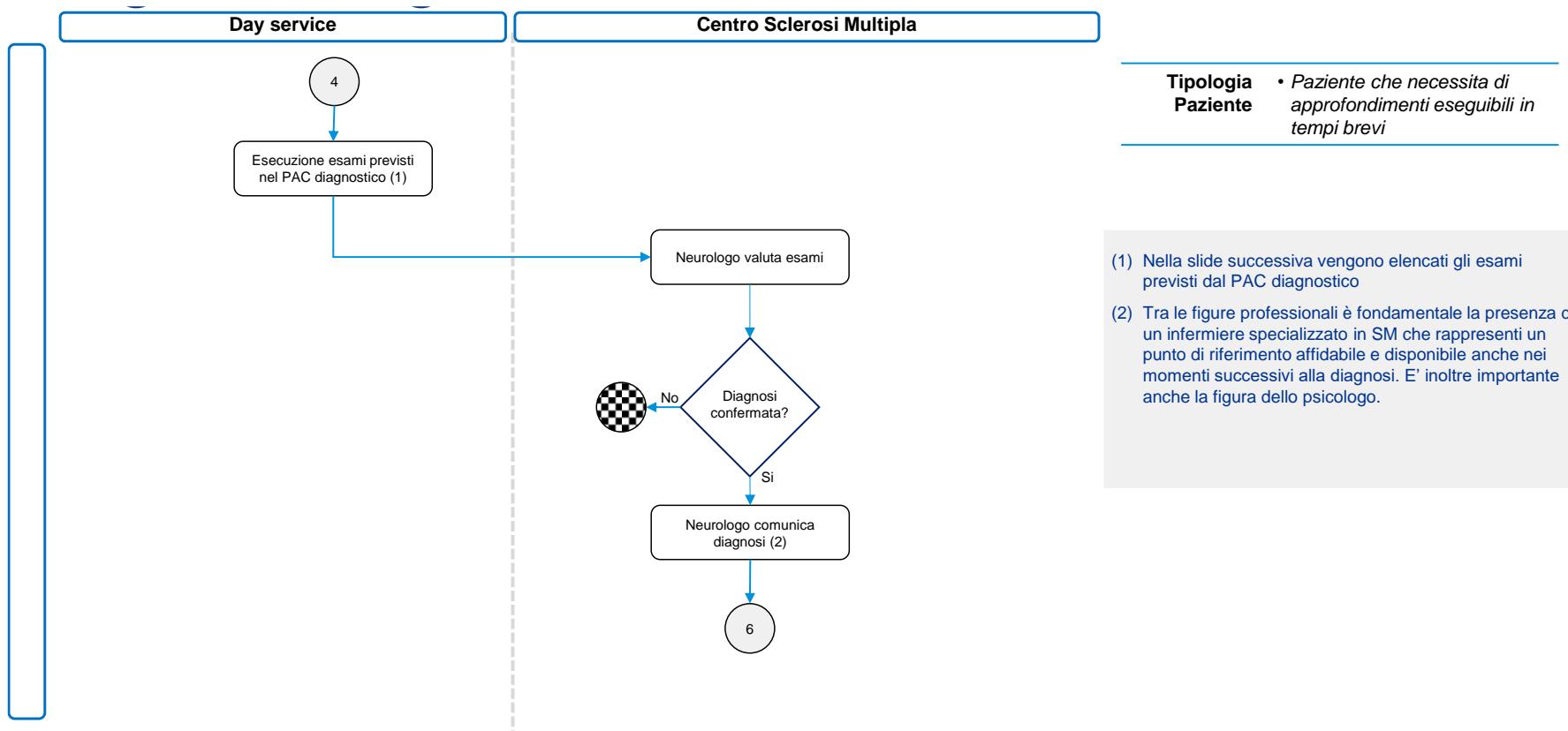
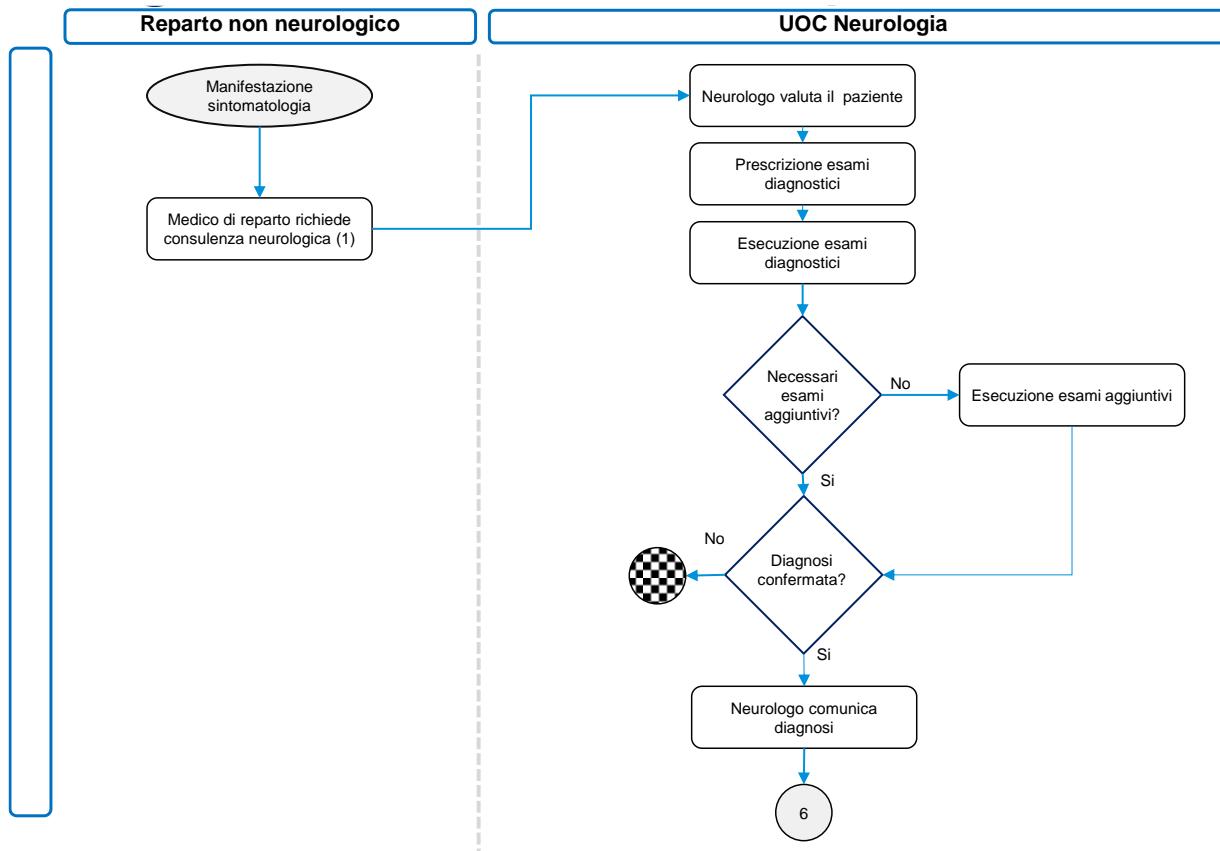


Figura 3 Flowchart diagnosi (2/2)

**Figura 4 Flowchart Diagnosi-PAC Diagnostico**


**Tipologia
Paziente**

- Paziente con esordio clinico o recidiva di malattia demielinizzante del SNC

(1) La consulenza può essere richiesta via email consulenze.neurologia.hfr@aslfrrosinone.it, in caso di urgenza è indicato un contatto telefonico con il neurologo consulente oltre all'invio della richiesta.

I presidi di Alatri, Sora e Cassino possono richiedere la consulenza con le stesse modalità ed inviare il paziente ad eseguire la valutazione neurologica presso la UOC Neurologia Ospedale Spaziani di Frosinone.

Figura 5 Diagnosi - Paziente ricoverato in reparto non neurologico

Presa in carico

Comunicazione della diagnosi e rilascio della documentazione per l'esenzione.

Nel momento in cui gli elementi clinici, strumentali e laboratoristici confermano la diagnosi di SM, questa deve essere comunicata alla persona dal neurologo esperto in SM che sia in grado di spiegare al meglio tutte le caratteristiche della malattia.

Una comunicazione tempestiva della diagnosi è importante sotto diversi profili, innanzitutto permette alla persona di iniziare una terapia specifica in grado di modificare il decorso della malattia. La comunicazione della diagnosi è affidata al neurologo esperto in SM che possiede le competenze professionali e l'esperienza adeguata ad informare nel modo migliore il paziente.

La comunicazione della diagnosi va accompagnata da spiegazioni su che cosa sia realmente la malattia (non necessariamente grave, non mortale, talvolta benigna, non guaribile, ma trattabile con nuovi farmaci efficaci; 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.

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 medico è chiamato a rispettare tale scelta. Il neurologo deve essere affiancato da altre figure di riferimento per il paziente.

Tra le figure professionali è fondamentale la presenza di un *infermiere* specializzato in SM che rappresenti un punto di riferimento affidabile e disponibile anche nei momenti successivi alla diagnosi. È inoltre fondamentale quella dello psicologo affinché la persona con SM abbia la possibilità di avere un supporto psicologico sia durante il processo diagnostico sia durante il percorso di vita con la malattia.

In attesa di una assegnazione della figura di psicologo dedicata al centro SM, viene attuata una collaborazione con figure presenti nei servizi territoriali. L'Associazione AISIM si rende disponibile a fornire un percorso formativo dedicato agli operatori individuati.

La comunicazione della diagnosi deve essere effettuata nel setting adeguato e nel rispetto della privacy, in base alle diverse situazioni possono essere necessari anche più incontri.

La persona neo diagnosticata dovrebbe avere tutte le informazioni utili che le permettano di prendere coscienza della malattia, di riorganizzare e adattare la propria vita e di prendere decisioni adeguate riguardo il proprio futuro, deve inoltre conoscere i diritti e le agevolazioni riconosciute per la propria patologia ed i servizi a disposizione sul territorio.

Il neurologo o il personale da lui designato, inoltre, informa la persona e il suo caregiver, ove presente, la possibilità di potersi rivolgere all'Associazione di riferimento presente sul territorio, AISIM e in ospedale con Infopoint dedicato.

Il Neurologo:

- Comunica la diagnosi
- Informa il paziente sul possibile percorso di cura/terapia, adattando e modulando le informazioni sulle conoscenze del paziente e valutando l'impatto psicologico anche avvalendosi della collaborazione dello psicologo
- Informa il paziente sul PDTA
- Informa il paziente sulla figura del case manager e sul rispettivo ruolo e funzioni
- Informa il paziente dell'esistenza del codice di esenzione per patologia e dell'iter relativo per il suo riconoscimento, e rilascia la certificazione per richiesta di esenzione 046
- Rilascia al paziente relazione da consegnare al MMG che deve essere coinvolto fin dalle prime fasi della malattia
- Informa il paziente circa l'iscrizione nel registro italiano SM con rispettivo consenso informato
- Informa il paziente circa la possibilità di rivolgersi all'associazione di riferimento presente sul territorio, AISIM e in ospedale con infopoint dedicato

Quando necessario e se richiesto dal paziente, redige la certificazione neurologica per l'eventuale richiesta di riconoscimento invalidità civile reperibile al Link sottostante:

- https://www.aism.it/sclerosi_multipla_valutazioni_medico_legali_certificato_neurologico

PRESA IN CARICO E PERCORSO TERAPEUTICO

Il percorso assistenziale della persona con SM si caratterizza per la diversificazione della intensità degli interventi in relazione alla evoluzione della malattia, alla progressiva perdita di funzioni e di autonomia, all'evenienza di complicanze e al contesto familiare, sociale e ambientale.

Per garantire la continuità assistenziale risulta necessario:

- l'integrazione degli interventi, tali da non risultare frammentati e incongruenti fra loro, ma flussi di un processo unitario e condiviso di presa in carico;
- il coordinamento fra soggetti, strutture e servizi, secondo la modalità di rete e di presa in carico globale sia a livello orizzontale (territorio-territorio) che verticale (ospedale–territorio-ospedale).

Modalità di invio e presa in carico dei pazienti dal Centro Sclerosi Multipla di Frosinone

Paziente ricoverato in reparto non neurologico (Frosinone – altri Presidi)

In caso di sospetta SM in paziente già ricoverato presso un reparto non neurologico del Presidio Ospedaliero di Frosinone o di altri presidi ospedalieri aziendali, il medico di reparto richiede consulenza neurologica al neurologo esperto in SM via E-mail all'indirizzo: consulenze.neurologia.hfr@aslfrosinone.it (come da procedura aziendale n. 14 del 18/01/2023) specificando il quesito diagnostico.

In caso di urgenza è indicato un contatto telefonico con il neurologo oltre all'invio della richiesta di consulenza.

Il neurologo esperto in SM provvederà (generalmente in giornata o entro 48h) alla valutazione del paziente, prescrizione degli esami necessari al completamento dell'iter diagnostico, all'esecuzione della rachicentesi se necessaria, alla prescrizione della eventuale terapia steroidea e alla presa in carico del paziente successivamente alla dimissione ospedaliera. Potrà essere richiesta valutazione fisiatrica se i sintomi neurologici fossero disabilitanti e dovessero richiedere trattamento riabilitativo.

Paziente proveniente da MMG

Il MMG è molto spesso il primo referente del paziente con esordio di sintomi neurologici. I sintomi della Sclerosi Multipla possono coinvolgere qualsiasi zona del sistema nervoso centrale (disturbi del visus o della motilità oculare, disturbi della sensibilità, deficit di forza di uno o più arti, disturbo dell'equilibrio e della coordinazione motoria, sintomi da coinvolgimento midollare – es paraparesi o disturbi urinari, etc.).

Il MMG, in caso di valutazione di un paziente, in genere con età inferiore a 50 anni, che presenta sintomi neurologici da oltre 24 ore comparsi in modo subacuto, può contattare telefonicamente o tramite teleconsulto, in alternativa via e-mail (centrosm.hfr@aslfrosinone.it), il neurologo del Centro Sclerosi Multipla che provvederà a fissare un controllo in tempi brevi (in genere entro 48h). Più raramente i sintomi di esordio della SM possono avere da subito un andamento lentamente progressivo. Qualora il MMG ravvisasse elementi di urgenza o se i sintomi fossero disabilitanti (deficit della deambulazione, ritenzione urinaria, grave deficit del visus, paresi moderata-grave, disfagia, vertigini con difficoltà a mantenere la stazione eretta etc.), il paziente potrebbe essere inviato presso il PS dell'Ospedale F. Spaziani per il corretto inquadramento diagnostico ed una valutazione più celere.

In assenza di elementi di urgenza, il MMG può prescrivere una “prima visita neurologica per sclerosi multipla” con la priorità che riterrà opportuna, che il paziente provvederà a prenotare presso il CUP nei giorni di ambulatorio dedicato, presso il Centro SM dell’Ospedale Spaziani. È comunque sempre preferibile un contatto diretto con il Centro SM per la corretta e celere presa in carico del paziente. (Vedi riferimento relativamente le prime visite).

Paziente proveniente da specialista sul territorio

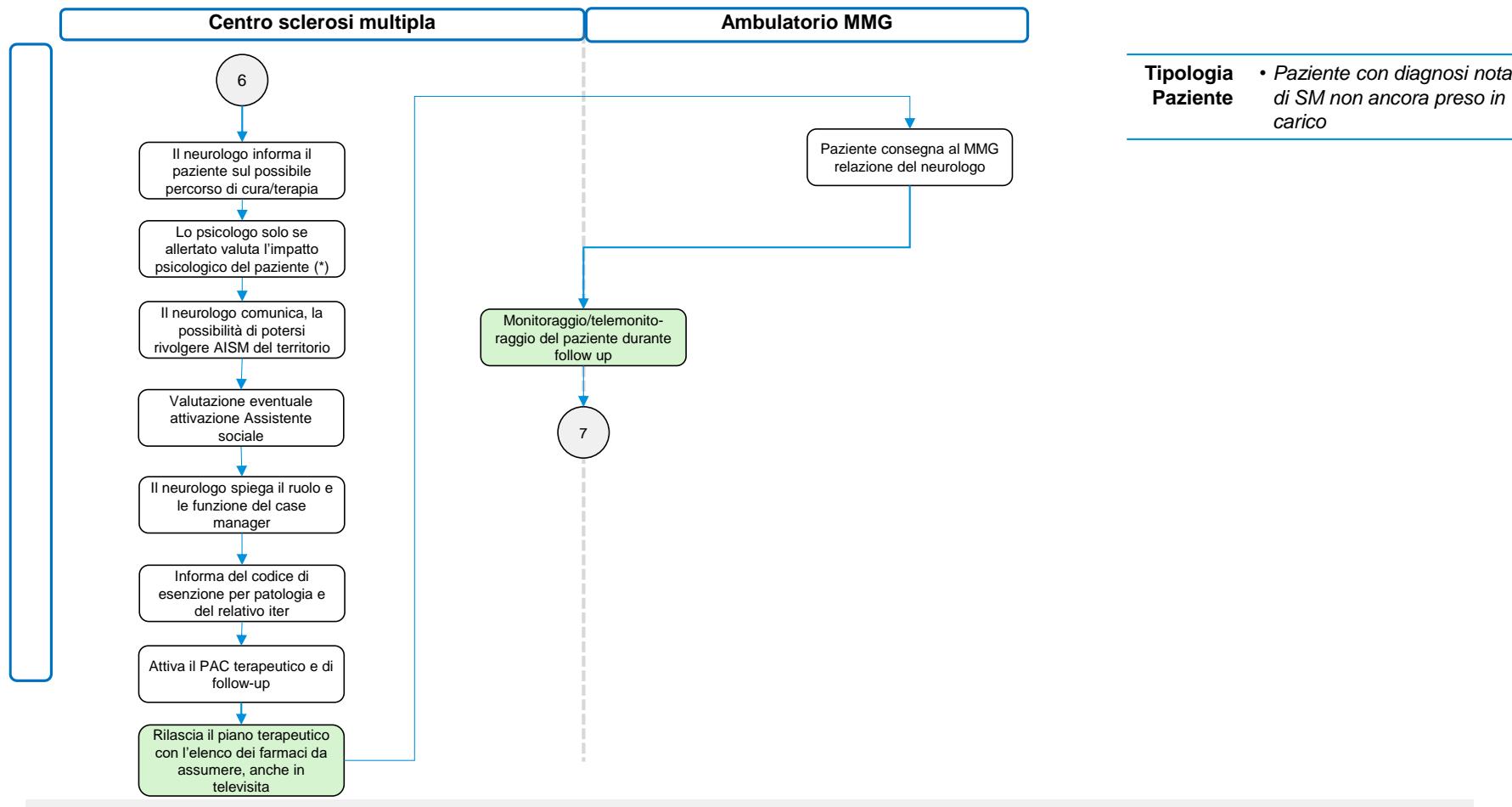
Il neurologo specialista sul territorio è spesso il primo specialista al quale possono rivolgersi persone con sintomatologia neurologica e può avviare un percorso diagnostico con prescrizione di esami nel sospetto di malattia demielinizzante del SNC. Egli può inoltre intercettare persone con diagnosi di sclerosi multipla che non sono seguite, per vari motivi, da un centro specializzato e che possono rivolgersi a lui per richiedere la prescrizione di prestazioni riabilitative, ausili protesici, rilascio di certificazioni o terapie sintomatiche. La rete tra Centro Sclerosi Multipla e neurologi specialisti territoriali è importante per poter garantire la presa in carico e la corretta gestione di questi pazienti. Per i pazienti con malattia stabilizzata e per la quale non sussistono le indicazioni ad una terapia modificante il decorso, il neurologo specialista territoriale può rappresentare una figura di riferimento insieme al neurologo del Centro SM per la gestione condivisa.

In caso di sintomatologia neurologica di recente insorgenza e/o sospetto diagnostico di sclerosi multipla, il neurologo specialista territoriale può contattare telefonicamente o tramite teleconsulto, in alternativa via email (centrosm.hfr@aslfrosinone.it), il neurologo del Centro Sclerosi Multipla per l’invio dei pazienti. Il personale del Centro SM provvederà a fissare un appuntamento il prima possibile.

In alternativa, per i casi non urgenti, può prescrivere una ‘prima visita neurologica per sclerosi multipla’ con la priorità che riterrà opportuna, che il paziente provvederà a prenotare presso il CUP nei giorni di ambulatorio dedicato, presso il Centro SM dell’Ospedale Spaziani. È comunque sempre preferibile un contatto diretto con il Centro SM per la corretta e celere presa in carico del paziente.

AISM

Il Centro SM di Frosinone è in costante e diretto contatto con la sezione AISM di Frosinone per la segnalazione e presa in carico di persone che si rivolgono all’Associazione, sia in caso di nuova diagnosi che in caso di persone seguite in altri Centri e che vogliono riavvicinarsi ed essere seguiti presso la ASL di residenza.

**Figura 6 Flowchart presa in carico**



Ospedalizzazione

Paziente con accesso in PS (Frosinone- Altri presidi)

Questa modalità di accesso riguarda pazienti con sintomatologia neurologica rilevante e con sospetto di esordio clinico o recidiva di malattia demielinizzante del SNC, il medico di PS richiede consulenza neurologica, preferibilmente al neurologo esperto in SM, in alternativa al neurologo in servizio per le consulenze di PS.

La consulenza può essere richiesta via e-mail a consulenze.neurologia.hfr@aslfrrosinone.it, in caso di urgenza è indicato un contatto telefonico con il neurologo consulente oltre all'invio della richiesta. (come da procedura aziendale n. 14 del 18/01/2023).

I presidi di Alatri, Sora e Cassino possono richiedere la consulenza con le stesse modalità ed inviare il paziente (previo accordo) ad eseguire la valutazione neurologica presso la UOC Neurologia Ospedale Spaziani di Frosinone.

Il neurologo valuterà l'opportunità di effettuare gli approfondimenti diagnostici e terapeutici, sulla base delle condizioni cliniche, in regime di ricovero o DH o PAC (percorso ambulatoriale interno per sclerosi multipla). In alternativa il neurologo/case manager potrà prenotare la RMN in tempi brevi tramite percorso interno stabilito con la UOC Radiologia con dicitura “Percorso ambulatoriale interno per Sclerosi Multipla”. In accordo con la UOC Radiologia si attivano una serie di slots in RMN da dedicare al percorso ambulatoriale interno per SM (n. di slot e modalità da concordare).

Dimissione

PERCORSO TERRITORIALE

La gestione del Paziente con SM non può prescindere dalla presa in carico sociosanitaria territoriale, garanzia di continuità assistenziale.

All'atto del passaggio di setting da ospedaliero a territoriale, nel caso in cui il Paziente fosse ricoverato in acuzie, il reparto stesso (in accordo con il neurologo del Centro Sclerosi Multipla) ha a disposizione le seguenti opzioni:

- 1) Il Paziente necessita di lungodegenza medica
 - a. Il reparto per acuti avvia la procedura diretta di trasferimento in lungodegenza
- 2) Il Paziente necessita di Riabilitazione intensiva post-acuzie
 - a. Il reparto per acuti inoltra l'apposito modulo di richiesta valutazione alla UVR (presso UOC Riabilitazione)
 - b. La UVR esegue la valutazione riabilitativa ed eventualmente elabora il PRI (Piano Riabilitativo Individuale) e autorizza il ricovero in una delle strutture presenti sul territorio aziendale
- 3) Il Paziente ha bisogno di cure intermedie (UDI)
 - a. Il reparto per acuti invia la richiesta alle UDI operanti sul territorio aziendale
- 4) Il Paziente necessita di assistenza territoriale (ADI, RSA, Riabilitazione ex art 26, Cure palliative)

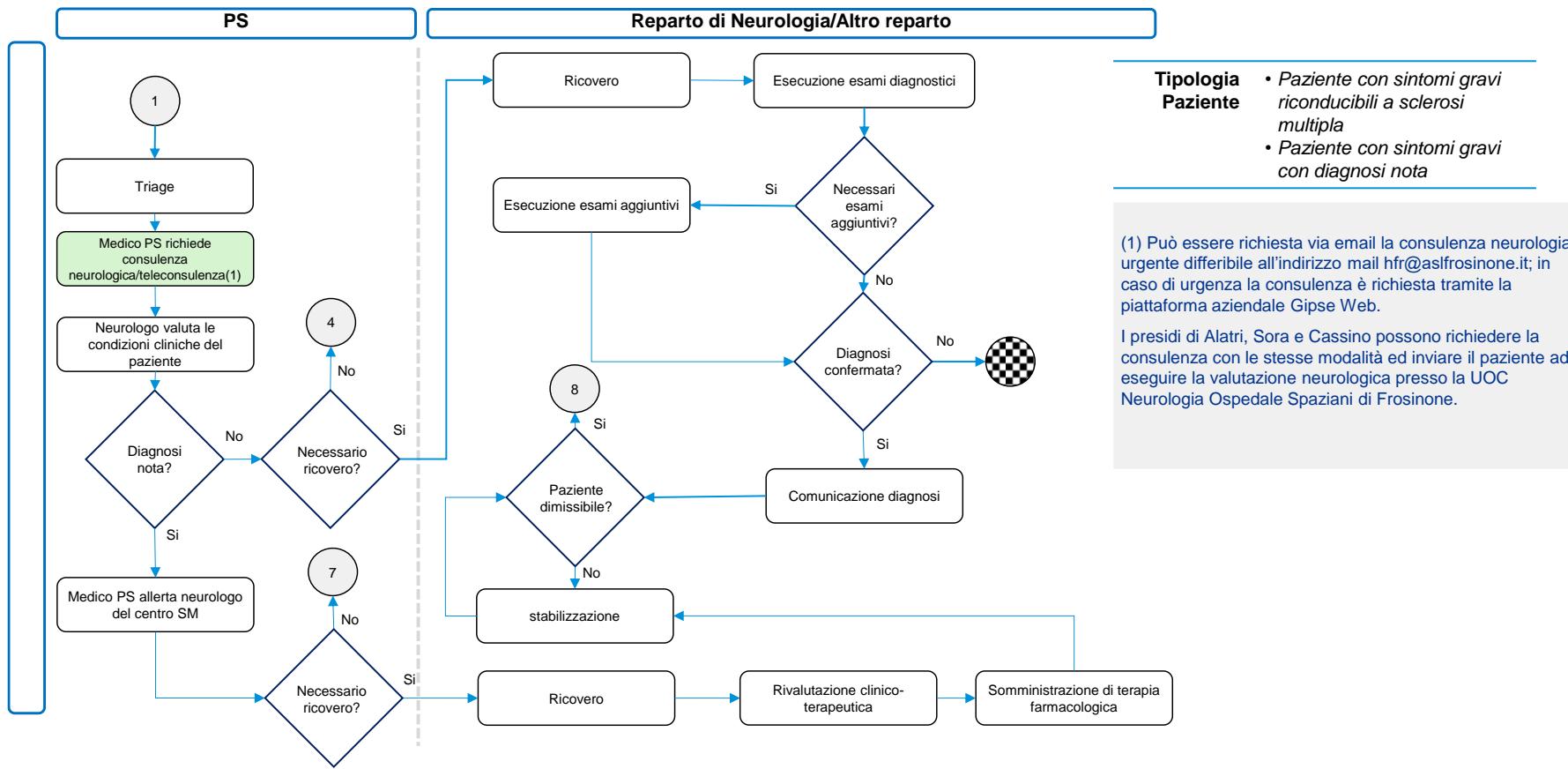


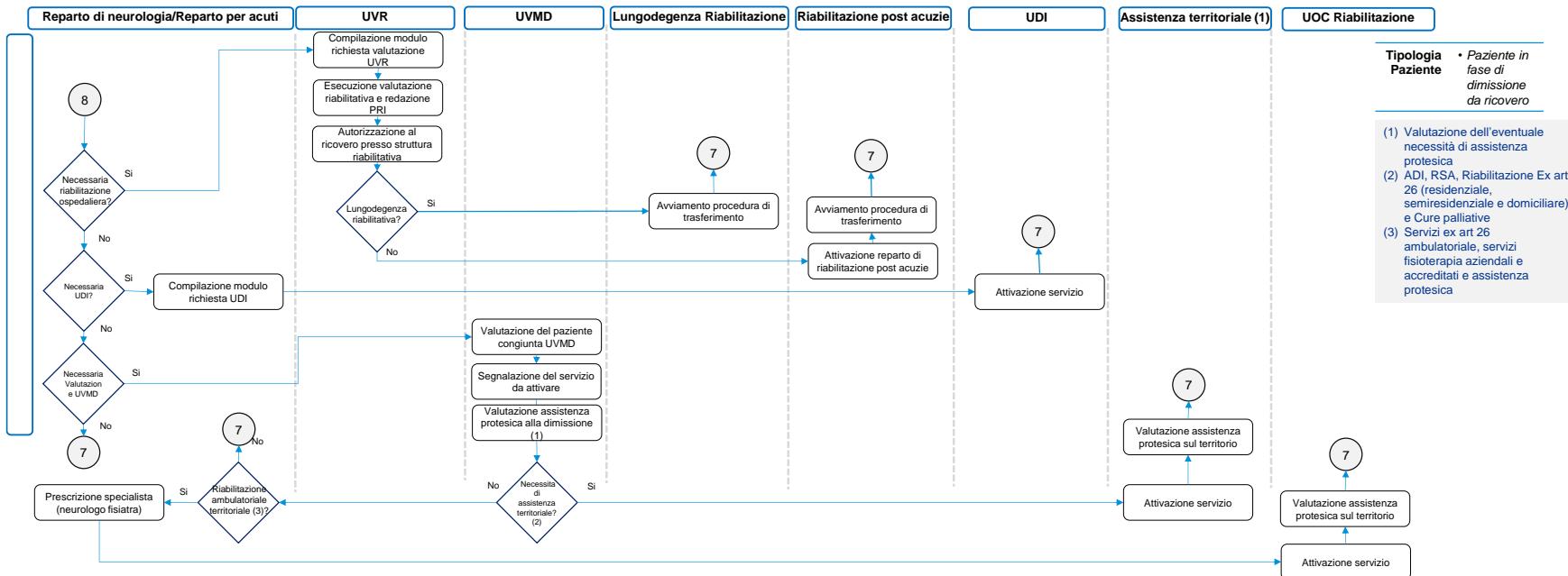
- a. Il reparto per acuti provvede alla prescrizione di eventuali ausili/presidi
 - b. Il reparto per acuti, previa informativa all'Assistito e/o ai suoi familiari, provvede alla compilazione del modulo di richiesta (Modello Unico Regionale DCA 431 del 24/12/2012 di valutazione da parte della UVMD Distrettuale)
 - c. Il reparto per acuti inoltra la richiesta di valutazione al PUA competente per territorio di residenza del Paziente
 - d. Il PUA effettuata la prevalutazione del caso inserisce sulla piattaforma Regionale SIATeSS la richiesta di valutazione
 - e. La UVMD, ricevuta la richiesta, effettua la valutazione multidimensionale del caso, elabora il PAI (Piano Assistenziale Individuale), definisce il Setting Assistenziale più adeguato e lo attiva
 - f. Con cadenza trimestrale (o più breve se necessario) la UVMD provvede a rivalutare le condizioni del Paziente ed eventualmente a rimodulare il PAI e/o il Setting Assistenziale
- 5) Il Paziente può rientrare al proprio domicilio senza attivazione di altri setting
- a. Il Reparto per acuti affida il Pz al proprio MMG ed eventualmente agli ambulatori del territorio

Nel caso, invece, in cui il Paziente non fosse ricoverato in acuzie, il Centro Sclerosi Multipla ha la possibilità di attivare i settings di cui ai precedenti punti 4) e 5).

Ancora a livello territoriale possono essere attivate altre tipologie assistenziali:

- Valutazione fisiatrica o neurologica per la prescrizione di ausili ed eventualmente di fisioterapia e/o logoterapia.
- NAD (Nutrizione Artificiale Domiciliare).
- Interventi socioassistenziali in collaborazione con il comune di residenza.
- Visita cardiologica domiciliare con ECG (da parte degli Specialisti ambulatoriali del territorio), su richiesta dello specialista neurologo o del MMG.
- Visita urologica domiciliare per la valutazione e gestione dei disturbi genito-urinari (da parte degli Specialisti ambulatoriali del territorio), su richiesta dello specialista neurologo o del MMG.
- Visita pneumologia domiciliare per i disturbi respiratori (da parte degli Specialisti ambulatoriali del territorio), su richiesta dello specialista neurologo o del MMG.
- Visita neurologica per certificazioni medico-legali/disabilità gravissima.

**Figura 7** Paziente con sintomi gravi che accede in PS

**Figura 8 Flowchart dimissione**

Trattamento e piano di cura

TRATTAMENTO FARMACOLOGICO NELLA SM

L'eterogeneità e la complessità evolutiva della malattia, le competenze specialistiche richieste nel processo diagnostico e nella definizione dei percorsi terapeutici, l'attenzione e la programmazione dei follow-up rivolti a prevenire complicanze severe, e i diversi setting di cura necessari per garantire l'assistenza adeguata del malato in tutte le fasi della malattia, fanno della SM una malattia cronica ad alta complessità assistenziale.

Per ogni persona con SM deve essere assicurato un trattamento personalizzato, secondo le più aggiornate linee guida condivise a livello internazionale.

In generale è possibile distinguere tre campi di applicazione per il trattamento farmacologico della SM:

- trattamento delle ricadute;
- trattamenti farmacologici modificanti il decorso della SM, disease modifying drugs (DMD);
- trattamenti farmacologici sintomatici.

Trattamento delle ricadute

Si definisce ricaduta (o pousee o riesacerbazione) la comparsa di nuovi sintomi neurologici tipici di un evento infiammatorio demielinizzante acuto o il peggioramento di quelli preesistenti, di durata ≥ 24 ore in assenza di fattori precipitanti quali febbre o infezioni.

Le ricadute vanno accuratamente distinte dalle pseudoricadute, definite come peggioramenti clinici legati ad aumento della temperatura ambientale, come nel periodo estivo o per presenza di febbre (aumento endogeno, o a infezioni intercorrenti) e dalle fluttuazioni dei sintomi tipiche di questa malattia.

La persona con SM viene istruita dal neurologo del Centro SM a riconoscere e comunicare tempestivamente qualsiasi sintomo neurologico potenzialmente riconducibile a ricaduta di malattia. Il neurologo provvederà a visitare il paziente nel più breve tempo possibile, generalmente entro 24-48 ore e, dopo una valutazione neurologica completa, a prescrivere eventuali accertamenti se necessari (ad esempio PEV, visita oculistica, RMN, etc.) ed a prescrivere il trattamento specifico per la ricaduta.

Qualora il sintomo neurologico venisse comunicato al MMG, questi provvederà ad informare tempestivamente il neurologo del Centro SM preferenzialmente con contatto telefonico oppure via e-mail.

Il trattamento della ricaduta prevede la somministrazione di metilprednisolone ad alte dosi (1 g/die in soluzione fisiologica per 3-5 gg) per via endovenosa, spiegando con chiarezza i rischi e i benefici di tale terapia, la procedura prevede la firma di un consenso informato da parte del paziente e del medico. La terapia viene somministrata in regime di day-service con PAC infusionale (PV58) che viene aperto dal neurologo del Centro SM.

Una riesacerbazione comparsa entro 1 mese dall'inizio dell'episodio clinico precedente viene considerata parte di un'unica ricaduta: è possibile effettuare un ulteriore bolo steroideo a giudizio clinico prima di utilizzare altri trattamenti in acuto. È ampiamente riconosciuto che il trattamento steroideo accelera il recupero funzionale e che il beneficio dura 1-2 mesi, senza influenza preventiva sulle ricadute successive.



Una recente revisione Cochrane ha suggerito che la somministrazione di alte dosi di steroidi per os sia equivalente per efficacia ed effetti avversi a quella intravenosa: tuttavia, nella somministrazione orale sono stati riportati con maggior frequenza disturbi psichiatrici e gastrointestinali e per consensus ed esperienza clinica consolidata su grandi numeri di pazienti, la ricaduta di SM viene sempre trattata (per efficacia e tollerabilità) con alte dosi di steroidi endovenosi.

Quando dopo 5 giorni di steroide ad alte dosi non vi sono segni di recupero clinico il ciclo può essere prolungato fino a 7-10 giorni. Non è ritenuto consigliabile prolungare un trattamento steroideo per più di 2 settimane.

In presenza di controindicazioni al metilprednisolone, o intolleranza o mancanza di beneficio, possono essere indicati un ciclo di Immunoglobuline e.v. al dosaggio di 0,4 g/kg/die per 5 giorni o, nel caso di ricadute gravi non responsive, plasmaferesi.

Il bolo steroideo può essere usato in sicurezza e senza effetti dannosi sul feto nel 2° e 3° trimestre di gravidanza.

Trattamenti farmacologici modificanti il decorso di malattia (DMD).

Nell'era della medicina personalizzata e della buona pratica clinica, basata sull'evidenza e sull'esperienza, i percorsi terapeutici prevedono necessariamente la possibilità di usare e di garantire tutti i farmaci che modificano il decorso della malattia — disease modifying drugs (DMD) – da parte di Centri SM autorizzati e dotati di personale e infrastrutture che garantiscono:

- Il corretto riconoscimento dei fattori prognostici nel singolo paziente = identificazione dei pazienti con possibile prognosi negativa.
- Il profiling del paziente per fattori di rischio che possono compromettere la sicurezza della terapia = stratificazione del rischio per comorbidità, rischio infettivo ed oncologico.
- La pronta identificazione di eventuali effetti collaterali severi farmaco correlati e la tempestiva gestione degli stessi = accurato monitoraggio clinico e strumentale.

I DMD hanno come finalità:

- la soppressione dell'infiammazione del SNC che, nella pratica clinica, si manifesta con la comparsa di nuovi sintomi e/o lesioni attive (nuove lesioni T2 e/o lesioni captanti il Gd) alla RM;
- la riduzione dei fenomeni neurodegenerativi che determinano perdita di volume (cerebrale e/o midollare) e danno diffuso della sostanza grigia, alla base dell'aumento progressivo della disabilità fisica e cognitiva con perdita di autonomia.

Attualmente la prescrivibilità dei trattamenti prevede la divisione dei farmaci in "prima linea" e "seconda linea" di trattamento. Tale criterio viene considerato dalla comunità scientifica non adeguato alle attuali conoscenze e ne è stata richiesta la revisione per dare la possibilità al neurologo esperto di adottare una modalità di utilizzo di tali farmaci ispirata ai fattori prognostici presenti nel singolo paziente.

Sono disponibili diversi tipi di trattamenti per la SM ed il panorama terapeutico è in continuo aggiornamento. Le modalità di prescrizione e monitoraggio dei DMD ed i diversi farmaci attualmente disponibili sono specificati nell'**"Allegato 1 - Terapie per la Sclerosi Multipla"** al presente documento.

Le strategie di trattamento possono seguire un criterio di "escalation" o "stepwise" che prevede la prescrizione di un farmaco di I linea (più sicuro, ma meno efficace) seguita, eventualmente, dalla prescrizione di un farmaco di II linea (più efficace, ma meno sicuro) in caso di insuccesso terapeutico (8); oppure una strategia di

“induction” basata sulla somministrazione precoce (alla diagnosi di SM) di farmaci di II linea, con l’obiettivo di ottenere una energica, ma transitoria immunosoppressione, che spenga l’infiammazione del SNC e riassetti il sistema immunitario.

La validità della strategia di “induction” è sostenuta da trials clinici head-to-head condotti su pazienti neodiagnosticati che hanno dimostrato la superiorità di questo approccio (Agenzia Nazionale per i Servizi Sanitari Regionali) su quello “escalation” (18,19, 20,21).

Dati real-world supportano l’efficacia sulla prevenzione della progressione della disabilità, anche nel lungo termine, sia di una strategia “induction” (22) sia di un “early intensive treatment” rispetto al classico approccio “stepwise” (23, 24).

La personalizzazione del trattamento è la base della medicina moderna ed essenzialmente consiste nella possibilità di scegliere, per il paziente con SM, la terapia ottimale al fine di ridurre il rischio di progressione clinica e di accumulo di disabilità.

Nell’ottica della personalizzazione del trattamento, la scelta tra i farmaci attualmente disponibili, di efficacia da moderata a elevata (interferone beta-1b, interferone beta-1a, interferone beta-1a in forma pegilata, glatiramer acetato o glatiramoidi, teriflunomide, dimetilfumarato, cladribina, fingolimod, siponimod, ozanimod, natalizumab, ofatumumab, ocrelizumab e alemtuzumab) superando il concetto di I e II linea, dipenderà dai seguenti fattori da discutere con la persona con SM:

- caratteristiche, preferenze e aspettative della persona con SM;
- desiderio di maternità o paternità;
- eventuali comorbidità.
- gravità della malattia e sua attività;
- profilo di sicurezza del farmaco;
- accessibilità e disponibilità del farmaco.

La scelta terapeutica va sempre condivisa con il paziente che deve essere informato nel modo più chiaro possibile riguardo i farmaci disponibili e quello a lui più indicato.

N.B.: Per ognuno dei trattamenti farmacologici sopra elencati è prevista, secondo normativa di legge, l’acquisizione del Consenso Informato del paziente, tramite apposita specifica modulistica. La scelta terapeutica viene, inoltre, sempre comunicata tramite apposita specifica modulistica (lettera MMG) al MMG del paziente.

Dalla corretta comunicazione e dal rapporto di fiducia che si crea tra il paziente ed il neurologo del Centro Sclerosi Multipla dipende gran parte del successo terapeutico e della corretta compliance al trattamento.

Terapia sintomatica

Le terapie sintomatiche della SM sono volte a ridurre l’intensità dei sintomi e il conseguente impatto della patologia sulla qualità di vita dei pazienti.

Tra le terapie disponibili, vi sono alcuni farmaci collocati in classe A e/o H rimborsati dal SSN ed altri in classe C erogati a totale carico del paziente.



I sintomi più comuni che richiedono trattamento farmacologico sono i seguenti:

- Spasticità
- Fatica
- Disturbi urinari
- Disturbi sessuali
- Disturbi parossistici sensitivi e/o dolorosi
- Disturbi dell'umore

Il dettaglio dei farmaci ed i relativi dosaggi utilizzati per la terapia sintomatica sono indicati “**Allegato 1 - Terapie per la Sclerosi Multipla**” al presente documento.

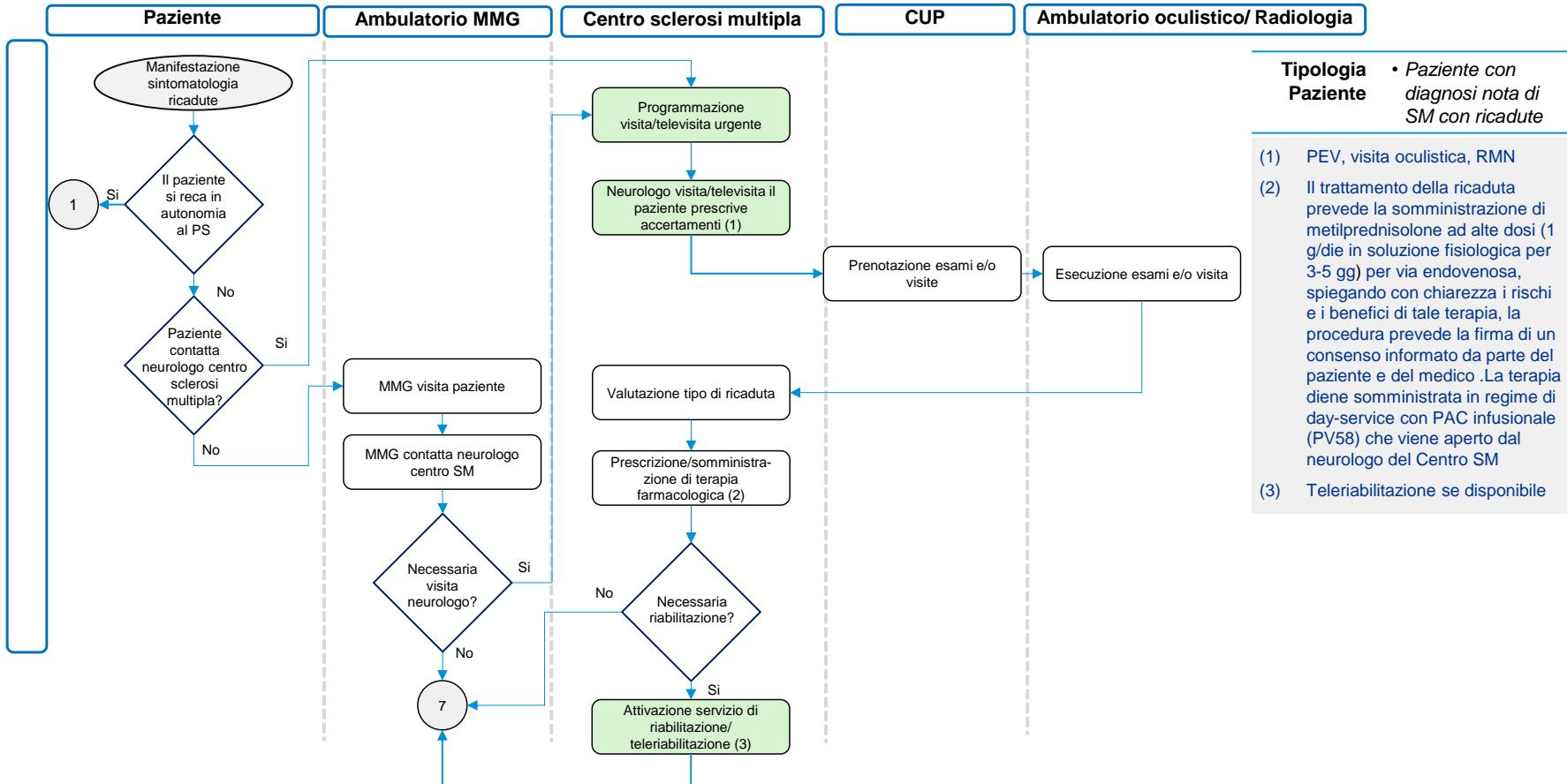


Figura 9 Trattamento delle ricadute



Follow up

N.B. Dove si legge visita deve comunque intendersi Visita o Televisita

La presa in carico ed il monitoraggio del paziente con SM prevede l'esecuzione della visita o della Televisita neurologica, degli esami ematici e dei controlli di RMN. Altri controlli specialistici ed esami strumentali dipendono dal tipo di terapia effettuata.

La visita ambulatoriale o la Televisita si svolgono in presenza del neurologo e dell'infermiere dedicato; prevede la raccolta anamnestica, il colloquio per valutare aderenza al trattamento o eventuali eventi avversi/effetti collaterali, il controllo degli esami ed accertamenti portati in visione, l'esecuzione della visita neurologica e della scala EDSS.

Durante la visita possono venire eseguite altre scale o valutazioni sulla base della tipologia di paziente per valutare l'abilità manuale, la deambulazione, le funzioni cognitive, la qualità della vita, il tono dell'umore etc. Queste scale possono essere somministrate dal neurologo o dall'infermiere o psicologo adeguatamente formato.

La visita neurologica viene programmata ogni 3-6 mesi a seconda della terapia in atto, del decorso di malattia, delle comorbidità o delle necessità cliniche. L'appuntamento per il controllo viene fissato direttamente dal neurologo o infermiere al termine della visita nell'ambito dell'agenda interna dei controlli.

In caso di urgenza ad es. per evento avverso o ricaduta di malattia, la visita viene eseguita nel più breve tempo possibile, in genere entro 24-48 ore. Il paziente può comunicare con il Centro SM attraverso il numero di telefono dell'ambulatorio o tramite la mail del Centro SM o al contatto telefonico del neurologo fornito per le urgenze.

I dettagli della visita vengono riportati nella cartella clinica ambulatoriale cartacea.

Al termine della visita vengono consegnati al paziente le richieste per gli esami ematici di controllo e per le visite specialistiche o esami strumentali da eseguire con le relative tempistiche, le richieste e l'appuntamento per la RMN in caso debba essere eseguita.

I controlli di RMN vengono pianificati a 4-6 mesi dall'inizio della terapia modificante il decorso (RMN encefalo e midollo cervicale e dorsale senza mdc), a 12 mesi (RMN encefalo e midollo cervicale e dorsale con e senza mdc) e poi ogni 12 mesi se la malattia è stabile. In caso di SM non rispondente alle terapie o molto attiva le RMN vengono richieste con intervallo inferiore (in genere 6 mesi). L'eventuale utilizzo del mdc viene deciso in base al paziente e all'andamento di malattia (vedi protocollo di RMN). (vedi follow up)

I pazienti in terapia con Natalizumab da più di due anni e con JCV index superiore a 1.5 sono monitorati con RMN encefalo senza mdc trimestrale per il rischio di PML.

Le persone con SM prese in carico dal Centro Sclerosi Multipla di Frosinone vengono inserite in un percorso di cura facilitato, nello specifico i servizi attivati sono:

- E-Mail Dedicata: centrosm.hfr@aslfrosinone.it che viene controllata quotidianamente.
- Telefono dell'ambulatorio reperibile attraverso il centralino aziendale e numero cellulare fornito dal neurologo per le urgenze.
- Ambulatorio Dedicato il mercoledì mattina dalle ore 8:30 alle ore 13:00. Sono stati stabiliti due posti per le prime visite ed un posto per le visite di controllo prenotabili dal CUP regionale tramite prescrizione con la dicitura “visita per sclerosi multipla” oppure con esenzione **046.340**. Per le altre visite di controllo è stata istituita una agenda interna per poter adeguare le tempistiche dei controlli alle esigenze cliniche. La visita di controllo viene pertanto fissata direttamente dal neurologo al termine della visita ambulatoriale.
- Percorso facilitato senza passare al CUP: le richieste per visita neurologica con esenzione **046.340** possono essere registrate dal CUP al termine della giornata di ambulatorio senza il bisogno che i pazienti debbano recarvisi personalmente.
- Posti riservati per la RMN: per consentire le tempistiche adeguate per i controlli di RMN, per favorire l'utilizzo della stessa apparecchiatura per il corretto confronto con gli esami precedenti e per il monitoraggio stretto dei pazienti in terapia con Natalizumab per il rischio di PML, è attivo un percorso facilitato di prenotazione diretta, da parte del neurologo del Centro SM, delle sole RMN di Follow Up presso il Centro Accreditato Aditerm. (Come da Delibera ASL Frosinone n° 936 del 06 luglio 2016 avente ad oggetto: “Protocollo d'intesa in materia di Diagnosi, Trattamento e Riabilitazione delle persone affette da Sclerosi Multipla residenti nella ASL Frosinone (ai sensi del DCA Regione Lazio n°386/2014).”)
- Televisita neurologica di controllo, teleassistenza e teleconsulto (tra specialista e specialista, tra specialista e MMG, con o senza la presenza del paziente) attraverso apposita piattaforma messa a disposizione dalla ASL Frosinone.

Il Registro Italiano Sclerosi Multipla

I registri di patologia sono sistemi attivi di raccolta sistematica di dati anagrafici e sanitari e hanno lo scopo di registrare e caratterizzare tutti i casi di una particolare malattia o di una condizione di salute rilevante in una popolazione definita.

Il progetto Registro Italiano Sclerosi Multipla è promosso dalla Fondazione Italiana Sclerosi Multipla-FISM Onlus e dall'Università degli Studi Aldo Moro di Bari Dipartimento Scienze Mediche di Base, Neuroscienze ed Organi di Senso che hanno allo scopo costituita una specifica “Unità di Ricerca”. Un Comitato Scientifico composto da clinici e ricercatori si riunisce periodicamente per discutere dell'andamento del progetto, programmare le analisi dei dati, discutere i risultati ottenuti e promuovere la loro diffusione.

L'obiettivo principale del progetto Registro Italiano Sclerosi Multipla è quello di creare una struttura organizzata multicentrica per raccogliere, attraverso il database informatico presente in reparto, i dati di tutti i pazienti affetti da SM seguiti nei diversi centri sclerosi multipla italiani con finalità epidemiologiche, di sanità pubblica e di ricerca volta a migliorare le conoscenze sulle cause e sui trattamenti della malattia.

I dati del registro trattati in forma aggregata e nel pieno rispetto della normativa vigente sulla privacy, sono utili per promuovere l'equità di accesso alle cure confrontando le pratiche assistenziali dei diversi centri, nonché per studiare/valutare politiche assistenziali di carattere nazionale e locale. Il registro dovrà essere inteso nel suo sviluppo come uno strumento della pratica clinica quotidiana.

Sono inoltre oggetto di analisi ad hoc specifiche, discusse e approvate all'interno delle attività del Comitato Scientifico, ad esempio mirate a:

- dare indicazioni sull'efficacia e sulla sicurezza a lungo termine nella normale pratica clinica di terapie per le quali si hanno dati provenienti da studi randomizzati, in generale con follow-up di breve termine
- permettere confronti head-to-head tra diverse strategie di trattamento

Dati del Registro Italiano Sclerosi Multipla possono inoltre confluire su progetti collaborativi di carattere internazionale, con altri gruppi di ricerca o enti regolatori, discussi e approvati all'interno delle attività del Comitato Scientifico.

Il Centro Sclerosi Multipla di Frosinone aderisce al progetto Registro Italiano Sclerosi Multipla (Delibere ASL Frosinone n. 234 e n. 237 del 30.03.2022).

Se il paziente ha firmato il consenso per aderire al Registro Italiano Sclerosi Multipla, i dati clinici di ogni visita vengono inseriti anche nel Registro.

IL TEAM MULTIDISCIPLINARE

Il PDTA AGENAS per la SM pubblicato nel 2021 (4) sottolinea più volte la complessità diagnostica, terapeutica ed assistenziale della SM. Questo implica che gli operatori del “team SM” siano necessariamente molteplici. Tra questi, alcuni devono essere considerati elementi “essenziali” dell’équipe interdisciplinare ospedaliera: neurologo, neuro-radiologo, oftalmologo urologo, ginecologo, fisiatra, psicologo.

Il trattamento della SM è diventato sempre più complesso in quanto si avvale di una varietà di opzioni con DMDs che agiscono con meccanismi d’azione diversi e che richiedono specifici esami di screening pre-trattamento, l’adozione di adeguate modalità di trattamento per minimizzare il rischio di effetti indesiderati nel breve termine, oltre che un attento monitoraggio di possibili eventi avversi a medio- lungo termine che devono essere precocemente individuati.

Anche le terapie sintomatiche sono diventate più complesse, coinvolgendo un'estesa gamma di trattamenti per spasticità, vescica, disturbi intestinali e sessuali, dolore, fatica, disturbi dell'umore. Oggi non è possibile, né per il medico di famiglia né per molti neurologi generali non esperti in SM, gestire gli attuali algoritmi di trattamento, in costante evoluzione ed aggiornamento e anche da ciò discende l'assoluta necessità di istituire unità multidisciplinari per la cura della SM.

Per questo si è sviluppato il concetto della ‘MS Care Unit’ (24), una unità multidisciplinare integrata che dovrebbe comprendere, oltre ai neurologi dedicati alla SM, gli infermieri con esperienza specifica, anche neuropsicologi o psicologi clinici, fisioterapisti e personale di segretaria, che lavorino insieme a un gruppo di diversi specialisti che siano disponibili per consulti e procedure diagnostiche per l'avvio e il follow-up delle terapie modificanti il decorso di malattia.

La rete “allargata” dei consulenti ospedalieri deve prevedere una serie di specialisti da poter consultare, in caso di necessità, con percorso prioritario dedicato alla SM, quali: ORL, pneumologo, psichiatra, infettivologo, urologo, dermatologo, oculista etc. Tale rete dovrà essere integrata con ulteriori figure assistenziali quando viene attivato e disegnato un percorso riabilitativo nella rete territoriale. In questo caso saranno necessari: fisioterapista, terapista occupazionale, logopedista, tecnico ortopedico, assistente sociale.



Nella gestione domiciliare del paziente, infine, saranno necessari i medici di medicina generale, gli operatori del volontariato afferenti alle associazioni dei pazienti, l'assistente spirituale.

Il Centro Sclerosi Multipla di Frosinone ha attualmente all'attivo un neurologo con esperienza pluriennale in sclerosi multipla, un infermiere dedicato all'ambulatorio SM ed un Case Manager.

Si avvale inoltre della collaborazione di una rete di specialisti ospedalieri e territoriali per il corretto approccio multidisciplinare alla patologia.

La neurite ottica retrobulbare (NORB) è tra i sintomi più frequenti sia all'esordio che durante il decorso della malattia; nella gestione della neurite ottica è indispensabile la valutazione da parte dell'oculista, sia per la diagnosi differenziale sia per la stadiazione del danno visivo e del suo recupero.

Inoltre, i pazienti con SM che devono iniziare terapia con agonisti dei recettori per la Sfingosina1-fosfato hanno necessità di eseguire uno studio del fondo oculare per escludere patologie che ne controindichino l'utilizzo (rischio di edema maculare).

L'Équipe (Neurologo di riferimento del paziente + UOC oculistica) ha stabilito un percorso con la UOC di Oculistica per i pazienti con sospetta NORB che potranno recarsi presso gli ambulatori di oculistica con la richiesta del neurologo del Centro Sclerosi Multipla per "visita oculistica" recante tra le note la dicitura "PDTA Sclerosi Multipla". La visita, in caso di urgenza, verrà eseguita in tempi brevi o in alternativa inserita tramite agenda interna.

Un disturbo della deambulazione e la disabilità motoria presente nella maggioranza dei pazienti SM ha una genesi multifattoriale. In linea generale, la disabilità motoria, che caratterizza la malattia, dipende dalla presenza e dalla gravità di diversi sintomi e segni (incremento di tono, deficit di forza muscolare, disturbo dell'equilibrio). Ad ogni modo, per ciascuna alterazione della funzione del cammino, della motilità o coordinazione degli arti superiori, dell'equilibrio e della stabilità posturale, della propriocezione, è indispensabile una corretta valutazione clinica e strumentale, "individualizzata", da parte del fisiatra, che indirizzi verso la più adeguata strategia terapeutica riabilitativa da adottare.

Il Fisiatra si occupa della diagnosi e della cura di tutti i disturbi di movimento che possono determinare un'importante perdita nell'autonomia e un deterioramento della qualità di vita; si occupa di valutare se il deficit motorio sia doloroso o meno, analizzando la patologia di base con le prevedibili conseguenze psicologiche e l'impatto sociale che questo danno ha sul paziente; valuta inoltre, come previsto nelle linee guida della riabilitazione al piano di indirizzo per la riabilitazione T.U. Regionale DCA 226718, l'appropriatezza di utilizzo dei vari settings riabilitativi, per garantire alla persona con disabilità un percorso riabilitativo integrato all'interno della rete riabilitativa. L'approccio del fisiatra è globale perché considera la persona sotto tutti gli aspetti della sua vita (lavoro, sport, relazioni socio/familiari).

Si avvale della stretta collaborazione di tutto il personale della riabilitazione alla cui esperienza e capacità affida il paziente dopo la diagnosi clinica e la formulazione e condivisione di un preciso programma riabilitativo, creando una vera e propria alleanza terapeutica per il raggiungimento dell'obiettivo terapeutico.

Per i pazienti con SM che necessitano di visita fisiatrica è stato stabilito un percorso preferenziale con la UOC Riabilitazione. L'accesso per la visita fisiatrica può essere prenotato attraverso un'agenda interna, previo contatto tra il neurologo o case manager del centro SM ed il servizio di accettazione della UOC Riabilitazione.



L'accesso alle visite fisiatriche si può anche attivare su richiesta del MMG e la prenotazione della visita è possibile attraverso qualsiasi sportello CUP del territorio Aziendale o attraverso il numero unico regionale di prenotazione.

Gli ambulatori di fisiatra sono disposti all'interno dei P.O. di Sora e Cassino e sul territorio del Distretto B e C; dopo la visita, lo specialista rilascia l'eventuale impegnativa con la prescrizione del trattamento e del setting assistenziale.

Nel caso in cui, i trattamenti richiesti: riabilitazione motoria, neuromotoria, terapia logopedica, rieducazione del pavimento pelvico, vengano erogati presso gli ambulatori di fisioterapia territoriale afferenti alla UOC, gli stessi avranno a loro volta, una classificazione in codici rossi e codici gialli, che definisce i tempi di erogazione delle prestazioni, come da procedura interna.

I Servizi di Riabilitazione ambulatoriale sono presenti su tutto il territorio aziendale nei 4 distretti Socio-Sanitari, le prestazioni di terapia si erogano dal lunedì al venerdì mattina e pomeriggio previa prenotazione presso l'accettazione interna al servizio.

I disturbi urinari, presenti complessivamente nel 70% delle persone affette da SM, diventano più frequenti nelle fasi più avanzate della malattia e sono di significativo impatto sulla qualità di vita; poiché la loro corretta gestione risulta in molti casi estremamente importante, l'urologo è il riferimento per un adeguato inquadramento diagnostico e terapeutico.

Per il miglior inquadramento e gestione dei disturbi urinari è stato stabilito un percorso con la UOC di Urologia con due posti dedicati prenotabili attraverso il CUP per i pazienti con esenzione 046.340 presso l'ambulatorio di urologia. Tali pazienti verranno, in caso di necessità, presi in carico e seguiti per gli aspetti diagnostici, terapeutici e riabilitativi dei disturbi urinari dall'ambulatorio dedicato. In particolare, l'ambulatorio di urologia mette a disposizione dei pazienti i seguenti servizi: visita urologica, uroflussimetria, esame urodinamico, iniezione di tossina botulinica per il trattamento della vescica neurologica, ecografia pelvica con valutazione residuo post minzionale. Inoltre, a seguito di un accordo tra la UOC Riabilitazione e la UOC di Urologia, vengono eseguite anche prestazioni di tipo riabilitativo del pavimento pelvico: Presa di coscienza del proprio piano perineale, Esercizi respiratori; Ginnastica Ipopressiva; Terapia Manuale; Chinesiterapia; Esercizio Terapeutico, TTNS (Stimolazione del tibiale posteriore transcutaneo); Biofeedback ed Elettrostimolazione con sonde endocavitarie; Massoterapia distrettuale.

Grazie all'investimento della ricerca scientifica e al miglioramento delle conoscenze dei processi fisiopatologici di malattia, abbiamo attualmente a disposizione un numero crescente di opzioni terapeutiche che consentono di avere sempre di più un controllo ottimale della malattia. I molti farmaci attualmente disponibili agiscono però con diversi meccanismi di azione, a volte anche molto incisivo sul sistema immunitario, e necessitano di attenta conoscenza, supervisione e monitoraggio del paziente per garantire, accanto all'efficacia terapeutica, anche la sicurezza.

Non va inoltre dimenticata la possibile presenza di comorbidità (reumatologiche, autoimmuni, endocrino-metaboliche, cardiovascolari) associate alla SM, spesso da valutare collegialmente con lo specialista di riferimento, dato che molti dei farmaci DMDs, possono aumentare il rischio di comorbidità o essere controindicati in presenza di altre patologie concomitanti.

Tutti i farmaci richiedono il monitoraggio periodico dei test di funzionalità epatica in corso di terapia. In caso di alterazione degli indici di funzionalità epatica, l'epatologo può guidare ad una corretta diagnosi differenziale e, nel caso di hepatotoxicità da farmaco, stabilire strategie utili a mantenere il paziente in terapia, se clinicamente indicato. Inoltre, può verificarsi il rischio di riattivazione di epatite latente.



Le terapie attualmente disponibili hanno un effetto immunomodulante, immunosoppressivo o immunosequestrante, e si possono associare ad un aumentato rischio di insorgenza di infezioni virali e batteriche che richiedono, nei casi più complessi, un consulto infettivologico, per la gestione terapeutica, la prevenzione di eventuali riattivazioni di infezioni oltre che per una corretta pianificazione vaccinale da attuare al momento della scelta della terapia.

Per i pazienti meritevoli di terapie con farmaci immunosoppressori o cortisonici e a rischio o affetti da:

- riattivazione epatiti da Virus B o C
- Quantiferon positive
- Positive al virus CMV o HSV o qualsivoglia altro rischio infettivologico

L'équipe (Neurologo + Infettivologo/Epatologo) ha stabilito un percorso infettivologico/epatologico dedicato e prioritario con la UOC MALATTIE INFETTIVE e la UOS Epatologia ad essa annessa per stabilire profilassi/terapia antivirale e del monitoraggio.

L'accesso per la visita infettivologica/epatologica verrà prenotato attraverso un'agenda interna di reparto, previo contatto tra il neurologo o case manager del Centro SM e le infermiere dell'ambulatorio di Malattie Infettive.

Alcuni utilizzati per il trattamento della SM hanno bisogno di un controllo dermatologico prima di iniziare la terapia e di un follow-up annuale per monitorare eventuali lesioni cutanee a rischio, inoltre i farmaci iniettivi possono determinare complicanze cutanee. In questo contesto il supporto del dermatologo è fondamentale.

L'équipe (Neurologo + Dermatologo) ha stabilito un percorso con la UOC di Dermatologia per cui i pazienti, in possesso di richiesta del neurologo del Centro SM per "visita dermatologica" recante la dicitura nelle note "PDTA Sclerosi Multipla", potranno prenotare la prestazione recandosi presso l'ambulatorio di dermatologia (Ospedale Spaziani di Frosinone) attraverso agenda interna e verranno presi in carico e seguiti nel follow-up di lesioni sospette.

La SM è una patologia che colpisce più di 50.000 donne in Italia, soprattutto in età fertile. Il neurologo del Centro Sclerosi Multipla affronta sin da subito il discorso dell'eventuale desiderio di gravidanza in quanto molte terapie non possono essere utilizzate durante la gravidanza e l'allattamento. Inoltre, la gravidanza nelle donne affette da SM rappresenta un momento molto delicato anche dal punto di vista psicologico, ad esempio per la paura di peggioramenti clinici o di non poter far fronte agli impegni della maternità o per la paura delle interferenze farmacologiche con lo sviluppo del feto. La gravidanza va accuratamente pianificata per evitare pericolose riattivazioni di malattia o potenziali effetti negativi dei farmaci sul feto e, qualora questa si verifichi in modo inaspettato in corso di trattamenti potenzialmente dannosi per il feto, è necessario attento monitoraggio fetale. La donna e la famiglia con desiderio di genitorialità, va informata, accompagnata ed assistita in modo specifico nelle varie fasi del suo ciclo ormonale/riproduttivo avvalendosi, quando necessario, del supporto di ginecologi formati sulle problematiche specifiche della malattia.

Inoltre, alcuni DMDs necessitano di uno screening per HPV e di un monitoraggio annuale del pap-test avendo azione immunosoppressiva. In questi casi la Paziente si rivolgerà ai servizi preposti:

- Ambulatori ospedalieri e territoriali (tramite impegnativa e prenotazione CUP).
- Numero Verde Screening (800003422) attivo dal lunedì al venerdì.
- Consultorio Familiare (accesso diretto) (la mappatura dei Consultori Familiari, con i relativi riferimenti, è presente sul sito internet aziendale www.asl.fr.it).

L'équipe (Neurologo + Ginecologo) ha creato un percorso con la UOC di Ginecologia per la presa in carico delle donne in gravidanza con sclerosi multipla che lo vorranno, per essere seguite e accompagnate nel percorso di gravidanza e del parto in modo coordinato tra neurologo e ginecologo. Le pazienti con ricetta con esenzione 046.340 o con dicitura "visita ginecologica in paziente con Sclerosi Multipla" potranno prenotare la visita ginecologica attraverso agenda interna contattando gli ambulatori della UOC di Ginecologia.

Al momento della stesura del presente PDTA, la prenotazione delle visite specialistiche è prevista mediante agende interne di reparto. È prevista la creazione di agende CUP di reparto dedicate.

IL SUPPORTO PSICOLOGICO

La SM è una patologia complessa che può colpire le diverse funzionalità psico-fisiche della persona in maniera inaspettata. A causa delle ricadute e dell'imprevedibilità della malattia, le persone possono dover affrontare situazioni di emergenza contemporanea perdita di autonomia.

La natura degenerativa della malattia e l'ampia diversificazione dei quadri clinici espongono i soggetti grave rischio di disabilità e di esclusione dalla vita attiva.

Nella SM è, quindi, cruciale la gestione degli aspetti psicologici; sia la diagnosi che il successivo decorso pongono sfide importanti sotto il profilo emotivo; pertanto, la persona con SM può aver bisogno di accedere al servizio di supporto psicologico.

La consulenza psicologica può attivarsi:

- Su richiesta dello stesso paziente
- Su indicazione dello specialista neurologo
- Su indicazione dell'équipe multidisciplinare

Il processo di innovazione tecnologica sui servizi di supporto psicologico, e quindi la possibilità di effettuare valutazione e consulenza psicologica a distanza oltre che valutazione e riabilitazione neuropsicologica, ha subito un'accelerazione in conseguenza della pandemia. È chiaro che i servizi online possono avere un enorme potenziale nel migliorare l'accessibilità dell'assistenza psicologica anche al di là delle necessità poste dall'emergenza.

In generale, i pazienti affetti da SM che per vari motivi siano impossibilitati a recarsi presso il Centro Sclerosi Multipla potranno comunque essere seguiti dalle varie figure professionali grazie al supporto delle ICT (vedi capitolo dedicato alla Televisita e Teleconsulto).

Al momento della stesura del PDTA non è presente una figura di psicologo dedicata al Centro SM, tuttavia, è prevista all'interno del gruppo multidisciplinare.

L'Associazione AISIM si rende disponibile a fornire un percorso formativo dedicato agli psicologici della ASL identificati a supporto del Centro SM e complementarmente agli interventi della ASL, potrà condividere le attività che vengono svolte della sezione provinciale, grazie alla figura dello psicologo, debitamente formato e iscritto nelle reti PSI AISIM Nazionale.

In tal modo si esplicita la collaborazione con l'Associazione dei pazienti anche in funzione della realizzazione di progetti dedicati. Ad esempio, progetti di psico-educazione al fine di migliorare la self-efficacy e la gestione della patologia.

Supporto Sociale

L'assistente sociale risulta essere una figura centrale nel percorso complessivo di aiuto:

- effettua la valutazione socio-ambientale delle persone fragili anche attraverso la somministrazione di una scheda di valutazione a tale scopo dedicate
- individua ed attiva le risorse necessarie presenti sul territorio completando in tal modo la presa in carico del paziente e del nucleo familiare di riferimento in base al contesto familiare, sociale ed ambientale di appartenenza

Rimane l'assunto, anche per gli aspetti sociali, che il paziente deve essere opportunamente informato, reso consapevole e posto nelle condizioni di partecipare alle scelte che lo riguardano.

Laddove questo non fosse possibile, l'Assistente Sociale prenderà gli opportuni provvedimenti (es. segnalazione ai Sevizi sociali di competenza ed eventualmente al Giudice Tutelare).

Per garantire la continuità assistenziale, risultano necessari l'integrazione degli interventi e il coordinamento tra il sistema dei Servizi Sanitari e quello dei Servizi Sociali del Comune di residenza della persona con SM secondo la modalità di rete e di presa in carico globale.

ASPETTI SOCIO SANITARI (a cura di AISIM) sono visionabili in allegato

IL RUOLO DEL MEDICO DI MEDICINA GENERALE

Nel PDTA del Paziente con SM riveste un ruolo di primaria importanza il MMG (PDTA AGENAS) (4) in quanto conosce il paziente con SM nella sua globalità, anche riguardo la situazione sociale, familiare e di salute generale.

Già all'esordio della malattia il MMG può intercettare per primo i sintomi di iniziali e inviarlo rapidamente allo specialista Neurologo per la definizione dell'iter diagnostico.

Successivamente alla diagnosi ed alla prescrizione della terapia specifica, il MMG sarà periodicamente informato dal Neurologo del Centro SM, tramite rilascio di relazione clinica, sull'andamento del quadro clinico e sulle scelte terapeutiche. Potrà, così, seguire e supportare il Paziente nella fase di follow-up e nel monitoraggio degli eventi avversi e delle eventuali complicanze della terapia (o della necessità di terapie sintomatiche da segnalare al Neurologo).

Il collegamento tra Neurologo e il MMG potrà avvenire anche mediante strumenti di telemedicina. Al fine di costruire la più efficiente rete territoriale per la SM, il MMG può:

- accedere al PDTA aziendale SM e contribuirne all'aggiornamento;
- essere informato sull'evoluzione della rete destinata al paziente con SM;
- contribuire, in collaborazione con il neurologo, all'attivazione di tutte le modalità di comunicazione con le figure che completano la presa in carico territoriale del paziente affetto da sm (neurologi e fisiatri territoriali, altri specialisti, centri di FKT, centri diagnostici, RSA, assistenza domiciliare integrata, ecc.);
- promuovere l'informazione rivolta al paziente e ai familiari sulle caratteristiche della Rete assistenziale, dei Centri SM e delle Associazioni di Pazienti;
- riconoscere, nell'ottica della condivisione della presa in carico con tutta l'équipe territoriale, i bisogni assistenziali che derivano dalle condizioni del Paziente anche in relazione a comorbidità;



- collaborare attivamente con la rete dei servizi nell'attivazione delle risorse sociosanitarie (es. certificazione introduttiva per il riconoscimento dell'invalidità civile) e dei percorsi riabilitativi (assistenza protesica, counseling, etc.) (Legge 22 dicembre 2017, n. 219, GU Serie Generale n.12del16-01-2018; LEA 2017; Accordo Stato-Regioni 16-12-2010).

IL RUOLO DEL CASE MANAGER

Al fine di garantire l'auspicabile continuità assistenziale, risulta di fondamentale importanza il ruolo del Case Manager sia nei servizi territoriali che in quelli ospedalieri.

Il Case manager sarà una figura centrale per permettere il buon funzionamento del PDTA SM nel suo insieme.

Il case manager potrà essere attivato dall'Associazione, dal MMG, dal paziente stesso (o suo familiare/caregiver), dal PUA o dagli operatori coinvolti.

Il Case Manager del PDTA SM, in raccordo con le diverse partiture aziendali coinvolte, assicurerà la necessaria integrazione operativa e la corretta raccolta dei dati relativi agli indicatori previsti.

Il case manager potrà essere parte integrante delle UVMD/UVR ed essere il necessario raccordo tra il Paziente/famiglia e AISIM.

In particolare, il Case manager si raccorderà con:

- Centro SM (neurologo ecc.)
- Équipe specialisti multidisciplinare
- AISIM su aspetti diversi (mobilità, informazione e orientamento, supporto per aspetti di tutela diritti e aspetti non sanitari)
- Centri riabilitazione territoriale e fisiatra di riferimento
- Gestione dimissioni protette/facilitate/orientate
- Case manager territoriale per tutto quello che riguarda la garanzia del percorso SM per la parte di competenza della rete territoriale
- MMG per quanto riguarda la gestione del percorso SM ospedaliero e per la parte territoriale
- Persona SM, familiare, caregiver

Nei casi complessi, potrà attivare l'Associazione per tutto quello che riguarda la cooperazione per la presa in carico all'interno del piano assistenziale individualizzato.

In particolare, il case manager continuerà a raccordarsi con:

- UVMD e ne fanno parte
- I centri riabilitazione
- L'ADI e gli altri servizi territoriali
- L'assistenza protesica
- La medicina legale
- I medici di medicina generale (MMG)
- I servizi sociali di competenza
- L'AISM
- La persona con SM, i suoi familiari (in particolare il caregiver)

La stessa AISIM può integrare l'équipe multidisciplinare (UVMD) in casi particolari previa acquisizione di consenso da parte del paziente.

IL PERCORSO RIABILITATIVO

Per riabilitazione si intende un complesso approccio sanitario composto da trattamenti medici specialistici, fisioterapici, occupazionali, logopedici, neurocognitivi e psicologici che mirano a massimizzare l'indipendenza funzionale di un individuo attraverso la stabilizzazione della funzione, la riduzione della disabilità e la prevenzione di complicanze secondarie. In altre parole, è un processo di cambiamento attivo attraverso il quale una persona disabile acquisisce e usa le conoscenze e le abilità necessarie per rendere ottimali le proprie funzioni fisiche, psicologiche e sociali (Thompson, 1998). Alla base della riabilitazione vi è pertanto un processo educativo che incoraggia l'autonomia del paziente.

La riabilitazione non è da considerare un mero sinonimo di fisioterapia o rieducazione neuromotoria ma un percorso di riattivazione a 360 gradi che all'interno di un progetto comune, ha come fine ultimo, quello di migliorare la qualità di vita della persona. Sono da considerare parte della riabilitazione gli interventi di dimostrata efficacia dal punto di vista scientifico e non le attività di benessere che, seppur migliorino la qualità della vita, non sono in grado di ridurre la disabilità. Alla riabilitazione di tipo sanitario vi è integrata quella sociale che ha come finalità quella di garantire alla persona la massima partecipazione alla vita di comunità.

La riabilitazione è condizionata dai livelli e dalla complessità della disabilità ed è necessario che non solo si faccia carico dell'insieme delle disfunzioni sviluppate dal paziente ma che si adatti alle varie fasi della malattia, in un'ottica continuativa di presa in carico personalizzata del paziente. Deve inoltre perseguire un approccio multidisciplinare che coinvolga diversi professionisti, in modo tale da contrastare al meglio le varietà di sintomi e problematiche che si presentino nel corso della malattia.

La Riabilitazione nella SM

Gli interventi riabilitativi nella sclerosi multipla consistono in fisioterapia, terapia occupazionale, logopedia, riabilitazione dei disturbi urinari, intestinali, sessuali, vascolari e polmonari, gestione di eventuali deficit cognitivi, reinserimento sociale e supporto psicologico. Gli obiettivi auspicabili e perseguiti sono:

- Il contenimento ed il recupero della limitazione motoria, cognitiva, emotive e comportamentale
- La gestione dei sintomi che interferiscono con l'autonomia della persona, anche intervenendo sulle eventuali complicanze e sul danno secondario e terziario
- Il trattamento delle comorbidità (quelle che interferiscono con le terapie e il funzionamento della persona);
- La promozione dell'informazione e della formazione delle persone con SM e dei familiari o "caregiver", anche attraverso modalità innovative come la medicina narrativa
- La presa in carico a lungo termine del paziente ed il suo reinserimento sociale

I vari sintomi della SM associandosi tra di loro possono determinare una serie di quadri clinico funzionali che richiedono progetti riabilitativi personalizzati e circostanziati nel tempo. È necessario quindi che l'équipe incaricata elabori specifici interventi individualizzati e definisca obiettivi suscettibili di rimodulazione continua.

È importante sottolineare come la SM sia spesso caratterizzata da un decorso clinico oscillante con fasi di riacutizzazione alternate a fasi di remissione. A seconda della fase di evoluzione della malattia si rilevano inoltre caratteristiche cliniche differenti e strettamente subordinate al grado di attività della placca.

La fase infiammatoria acuta, responsabile del “flare” si associa infatti ad un processo di demielinizzazione riparabile ma, a lungo andare, la degenerazione assonale, la perdita neuronale e la sostituzione gliale provocano lo sviluppo di lesioni irreparabili, cui si associano importanti deficit funzionali. Nelle fasi avanzate della malattia, oltre ad un interessamento di nervi cranici, midollo spinale, tronco encefalico e cervelletto, può svilupparsi inoltre una progressiva atrofia cerebrale, indipendente da quella fisiologica età correlata.

L’attività di riabilitazione cognitiva si è dimostrata efficace nel contrastare gli effetti dell’atrofia cerebrale, migliorando le performances cognitive e comportamentali dei pazienti con SM ed espletando un ruolo protettivo sulla riserva neuronale. Proprio in questo consiste l’obiettivo biologico della riabilitazione applicata alla SM: la protezione della riserva neuronale (costituita dal volume encefalico e dalla riserva cognitiva) e la massimizzazione delle capacità di compensazione dei danni subiti dalla patologia.

Questo approccio è in armonia con i principi del “brain health” promossi dalle World Federation of Neurology e dalla World Brain Alliance, e rappresenta una delle linee di ricerca strategiche prioritarie della Comunità Europea sull’Healthy Living.

Progetto riabilitativo individuale ed il lavoro in Team

La presa in carico del paziente nella sua totalità trova la sua massima espressione nel Progetto Riabilitativo Individualizzato (PRI), nel quale ogni membro dell’équipe riabilitativa svolge un ruolo ben definito. Il PRI, che rivolge chiaramente anche un’enorme attenzione al caregiver, deve essere rivalutato e riverificato lungo il decorso della malattia e modulato a seconda delle specifiche esigenze del paziente.

Alla realizzazione del PRI e al suo monitoraggio partecipano l’équipe riabilitativa e il centro sclerosi multipla. Ogni membro del personale è chiamato a dare il proprio contributo in termini di competenze specifiche e conoscenza del paziente. È possibile, inoltre, che l’attività venga svolta in modalità interaziendale, data la molteplicità delle figure professionali coinvolte tra azienda ospedaliera e azienda sanitaria territoriale. Il PRI è in definitiva lo strumento attraverso il quale “il medico specialista in riabilitazione (responsabile clinico del paziente)” definisce insieme al team di supporto “le aree di intervento specifico, gli obiettivi, i professionisti coinvolti, i setting, le metodologie e le metodiche riabilitative, i tempi di realizzazione e la verifica degli interventi che costituiscono i Programmi Riabilitativi”.

Il Team riabilitativo per la SM, nella sua forma essenziale, deve essere costituito dalle seguenti figure professionali: il fisiatra, il fisioterapista, il terapista occupazionale, il logopedista, l’infermiere esperto nella Sclerosi Multipla e psicologo.

A questa équipe devono essere strettamente raccordate altre figure professionali come il neurologo, lo psicologo, il foniatra, l’urologo, il ginecologo, l’oculista, il neuropsicologo, l’assistente sociale, gli operatori sociosanitari. In funzione della complessità della patologia e delle complicanze che possono svilupparsi è necessario che altre figure sanitarie siano disponibili, come ad esempio lo pneumologo, nel caso si instaurino disturbi o complicanze respiratorie.

Il ruolo centrale nel team è comunque svolto dalla persona affetta da SM e dalla sua famiglia.

Continuità delle cure

Visto che la SM si caratterizza per un decorso spesso discontinuo, il buon esito delle cure dipende anche dalla successione nel tempo dei diversi interventi necessari in modo organizzato e coerente.

Questo vale anche per il percorso di cura in riabilitazione che si svolge infatti molto spesso in diverse fasi ed in diversi contesti: unità per acuti al momento della prima diagnosi o di una poussée, degenza riabilitativa, centro ambulatoriale, domicilio. È quindi del tutto evidente l'importanza del fattore "continuità" di cura, che riguarda la possibilità che il Progetto Riabilitativo possa essere realizzato ed opportunamente adattato anche quando la persona viene presa in carico da diversi professionisti in diverse strutture sanitarie.

"Secondo la Canadian Health Services Research Foundation la continuità è definita da "quanto un paziente percepisce le cure ricevute nel tempo come coerenti e fra loro collegate: è il risultato di un buon flusso informativo, di buone capacità relazionali e di un buon coordinamento dell'assistenza".

La presa in carico riabilitativa del paziente

Alla presa in carico del paziente partecipano quattro unità:

- il medico di medicina generale
- il centro SM
- il distretto sociosanitario
- l'équipe riabilitativa che deve interfacciarsi mutualmente con i relativi centri SM in modo coordinato e sinergico

È importante sottolineare quindi come il successo terapeutico del team dedicato alla riabilitazione e del PRI dipendano fortemente non solo dalla multidimensionalità dell'approccio al paziente ma anche da una solida collaborazione fra le varie aree interessate (Medica, Riabilitativa e Sociale). Un' efficace integrazione dei vari distretti, sociale e sanitario in primis, un costante interscambio tra team riabilitativo e servizi sociali e una cooperazione efficace tra le varie figure professionali, potrà garantire la corretta gestione del percorso riabilitativo, la presa in carico della disabilità, e il trattamento di comorbidità e complicanze, nonché un adeguato avvio di eventuali percorsi di cure palliative.

Altri due elementi fondamentali per garantire un reale successo del percorso riabilitativo sono il "timing" degli interventi e la loro continuità. La Sclerosi Multipla ha spesso un decorso discontinuo nel tempo e il buon esito delle cure dipende dalla corretta successione dei diversi interventi terapeutici e la costanza.

La riabilitazione nella SM si svolge in diverse fasi e ad ognuna di esse deve corrispondere un adeguato contesto o setting di intervento:

- unità per acuti al momento della prima diagnosi o di una poussée
- degenza riabilitativa
- centro ambulatoriale
- domicilio

La specifica attività di ciascun contesto è fondamentale per accedere alle altre.

È quindi ancora una volta utile sottolineare l'importanza della "continuità di cura", che implica la realizzazione del PRI anche quando la persona con SM viene presa in carico da diversi professionisti in diverse strutture sanitarie.



Setting di intervento, tipologia dei programmi riabilitativi, modalità di accesso nella nostra rete aziendale

Un modello organizzativo riabilitativo che garantisce la continuità delle cure deve essere caratterizzato da un'integrazione delle diverse tipologie di setting: ospedaliero, territoriale, sanitario e sociale.

Le strutture accreditate che erogano riabilitazione intensiva (Cod. 56 e Cod 75) nel territorio della ASL Frosinone sono:

- INI Città Bianca (Veroli)
- San Raffaele (Cassino)

La presa in carico del paziente con SM può essere effettuata, in base alla fase della malattia secondo le seguenti modalità:

Tipologie di setting riabilitativi:

- Riabilitazione intensiva: Cod.56, ordinario e diurno; strutture ex-art-26 residenziali.
- Riabilitazione intensiva ad alta specializzazione (cod.75 molto raramente utilizzata nella Sclerosi Multipla).
- Riabilitazione estensiva o di mantenimento exart.26, che prevede in regime di:
 - Residenziale
 - Semiresidenziale
 - Ambulatoriale
 - Domiciliare
- Riabilitazione residenziale (RSA-R1-R2 e mantenimento)
- Servizi territoriali di recupero e riabilitazione funzionale
- Servizi di assistenza domiciliare integrata (ADI)
- Servizi di assistenza domiciliare integrata ad alta intensità (ADI-AI)
- Setting domiciliare in teleriabilitazione (in fase di implementazione)

Le modalità di accesso, ai percorsi riabilitativi variano a seconda del setting interessato.

I ricoveri di riabilitazione in degenza ordinaria (Cod. 56 / cod. 75) o in strutture residenziali ex art 26., richiedono la compilazione della scheda UVR a firma del responsabile del reparto proponente e validata dal fisiatra presente nei P.O. Aziendali; condizione possibile, solo se il paziente, si trova in quel particolare momento di fragilità ricoverato in acuzie. È possibile il ricovero in regime ordinario, cod. 56, da domicilio in caso di aggravamento/riacutizzazione, la proposta di ricovero è presentata dal MMG e dallo specialista del centro di riferimento SM.

Per i pazienti dimessi a domicilio, per i quali è indicato un ricovero in strutture ex art 26, per i soli regimi residenziali, semiresidenziali e domiciliari, o di presa in carico ADI, l'accesso alle prestazioni riabilitative, avviene attraverso una Valutazione Multidimensionale (da parte della UVMD) effettuata presso il Distretto Socio-Sanitario di appartenenza.

L'attivazione della proposta è del MMG con compilazione del modulo regionale e presentazione della richiesta al PUA distrettuale.

L'accesso alle prestazioni ambulatoriali, presso strutture ex art 26, avviene con prescrizione del medico specialista in riabilitazione o del medico specialista neurologo.

Per i soli servizi di Recupero e rieducazione funzionale aziendali, si accede sia con prescrizione del medico specialista in riabilitazione o del medico specialista neurologo o con prescrizione del MMG.

Il tipo di setting riabilitativo dovrebbe essere individuato in relazione alle specifiche necessità del paziente tenendo conto del livello di disabilità e degli obiettivi del PRI.

In ambito domiciliare la teleriabilitazione consente di fornire servizi di riabilitazione a distanza con il supporto delle nuove tecnologie di digital technology. La pandemia COVID-19 ha accelerato l'impiego di queste tecnologie e la medicina digitale è stata man mano integrata nei settings di intervento e nei programmi riabilitativi realizzando un quadro di PRI ibrido: standard/digitale.

Rispetto la presa in carico riabilitativa territoriale, la Asl Frosinone ha stipulato nel 2016 un accordo con alcune strutture riabilitative Rif. Atto Deliberativo N. 000936 del 06 LUG. 2016, allora operanti sul territorio al fine di favorire un più ampio e puntuale soddisfacimento dei bisogni riabilitativi dei pazienti con SM.

Il mantenimento delle funzioni

La SM è caratterizzata, da un andamento progressivo e variabile, ciò comporta la possibilità che per molto tempo le persone affette possano presentare lievi difficoltà con più o meno riacutizzazioni di malattia e conseguenti fasi di peggioramento, stabilizzazione o miglioramento. Il mantenimento delle funzioni si pone quindi in questo scenario come un elemento di cruciale importanza che deve essere garantito da un approccio mirato e specifico per ogni problema, realizzato nel setting terapeutico più appropriato.

A questo fine occorre predisporre una rivalutazione periodica al fine di valutare i problemi connessi alla disabilità, la rilevazione di eventuali obiettivi riabilitativi o di mantenimento del livello di disabilità.

LIVELLI DI DISABILITÀ DELLA SM E PERCORSI RIABILITATIVI

Il percorso riabilitativo nella Sclerosi Multipla viene programmato in base ai livelli di limitazione delle attività e di restrizione della partecipazione definiti dal Progetto Riabilitativo Individuale.

È importante che anche per la persona con SM neo diagnosticata venga attivata una prima valutazione in relazione ai bisogni ed alla valutazione funzionale per attivare eventualmente il percorso riabilitativo e/o fornire counseling per attività fisica, sportiva e/o certificazioni per riconoscimenti sociosanitari e/o interventi specialistici fisiatrici.

Per la definizione del percorso, è stata adottata la classificazione in base al livello di disabilità della persona che corrisponde alla classe di punteggio della scala EDSS (Extended Disability Status Scale):

- Persona con SM neodiagnosticata o con disabilità lieve (EDSS0-3)
- Persona con SM con disabilità lieve-moderata (EDSS3,5-6,5)
- Persona con SM con disabilità moderata grave (EDSS7-8)
- Persona con SM con disabilità molto grave 8,5 – 9,5

Altra scala che può essere utilizzata per la scelta del setting riabilitativo è la Barthel modificata per la valutazione delle ADL.

Per il successo dell'intervento è fondamentale la comunicazione tra tutti i professionisti coinvolti nella Rete di intervento.

Il percorso riabilitativo in caso di persona con SM neo diagnosticata o con disabilità lieve (EDSS 0-3)

La persona con SM neo diagnosticata dal centro di riferimento aziendale viene valutata dal medico specialista in fisiatra, nei vari ambulatori presenti sul territorio aziendale ed insieme al team riabilitativo attiva eventualmente il percorso successivo con PRI e/o fornisce counseling per attività fisica, sportiva e/o certificazioni per riconoscimenti sociosanitari e/o interventi specialistici.

In tutti i casi il fisiatra dovrà prevedere follow-up successivi che permetteranno, in caso di progressione della malattia di attivare lo step successivo. Il paziente a cui è stata da poco diagnosticata la malattia presenterà molto probabilmente una disabilità minima, in seguito ad una ricaduta, o assente, dopo un recupero completo.

I disturbi che in questa fase costituiscono un focus per l'équipe riabilitativa sono relativi alla fatica, ai disturbi urinari, lievi disturbi sensitivo-motori e di equilibrio. Il team preposto ha il compito di valutare, mediante anche l'uso di esami strumentali, l'aspetto sensitivo motorio, psicologico, cognitivo, ambientale e lavorativo e l'impatto che tutti questi aspetti hanno nell'autonomia funzionale della persona.

I programmi riabilitativi più frequenti prevedono la gestione della fatica e dei disturbi urinari, fecali, sessuali, programmi di riabilitazione motoria e neuro-motoria per i disturbi sensitivo- motori e di equilibrio, per i disturbi dell'apparato osteomi articolare con utilizzo eventuale di terapie fisiche, riabilitazione del pavimento pelvico con l'utilizzo di biofeedback; programmi di attività motoria a scopo preventivo, programmi mirati all'inserimento o mantenimento dell'attività lavorativa. È inoltre contemplato il supporto psicologico e programmi di gestione dello stress. In questa fase, il supporto psicologico è spesso richiesto e necessario ai fini di una prima elaborazione della malattia e un migliore adattamento alla stessa. La necessità di un intervento psicologico andrebbe valutata caso per caso e la sua attivazione organizzata in modo da garantirne tempestività e continuità. Nell'ottica della presa in carico condivisa, è indispensabile che ci siano flussi informativi costanti e tempestivi con il neurologo del centro di riferimento che permettano una vera condivisione terapeutica.

Infine, in caso di disabilità residua dopo ricaduta o di altre patologie concomitanti che possono interferire con il quadro disfunzionale, può essere necessario, all'interno del PRI, prescrivere degli ausili.

Percorso riabilitativo in caso di persona con SM con disabilità lieve-moderata (EDSS 3,5 - 6,5)

Con la progressione della malattia le esigenze della persona con SM aumentano, con conseguenti integrazioni e nuovi interventi al percorso appena descritto, in modo tale da rispondere in maniera adeguata ai bisogni emergenti. Il setting può rimanere di tipo ambulatoriale ad eccezione dei casi riacutizzati che prevedano il trasferimento del paziente presso unità di degenza riabilitative: cod. 56 e/o Residenziali ex art. 26.

Parte integrante del PRI è anche la valutazione e la prescrizione di ausili e tutori per la deambulazione, tutori statici per gli arti per ridurre l'ipertono o di funzionamento, ausili per ADL, ausili per la postura e mobilità, ausili per la continenza/ritenzione urinaria e fecale.

Programmi riabilitativi: potrebbero essere necessari programmi di riabilitazione per disturbi sensitivo motori, per disturbi dell'equilibrio per la gestione della caduta, per disturbi osteomioarticolari che comprendono anche l'utilizzo di terapie fisiche, programmi di riabilitazione per il trattamento dei disturbi urinari, fecali e sessuali, per la gestione della fatica e per migliorare la resistenza allo sforzo, programmi per la gestione e prevenzione dei disturbi vascolari e respiratori, trattamento logopedico dei disturbi cognitivi, gestione dei disturbi della



deglutizione e della comunicazione, programmi di terapia occupazionale e adattamenti ambientali in ambiente domestico e lavorativo.

Percorso riabilitativo in caso di persona con SM con disabilità moderata grave (EDSS 7-8)

Per la persona con disabilità moderata grave aumenta ulteriormente l'esigenza di presa in carico riabilitativa e richiede al team di puntare al mantenimento delle abilità residue e sui programmi di supporto al caregiver. Più frequentemente l'équipe si deve interfacciare e condividere direttamente i percorsi con l'ADI nei momenti di presa in carico congiunti. La gestione delle complicanze secondarie che si possono verificare in questa fase (complicanze vascolari e respiratorie, stipsi ostinata, complicanze a carico dell'apparato urinario o osteomi articolare, etc.), rendono necessaria una condivisione di presa in carico con il medico di medicina generale che diventa un interlocutore indispensabile nella presa in carico riabilitativa. Infine, è una fase in cui può nascere il bisogno di ricorrere al fondo per la non-autosufficienza per cui si rendono necessarie le valutazioni e conseguenti certificazioni mediche mirate a tale scopo.

Il setting più idoneo è il domiciliare nei pazienti dove il PRI ha come obiettivo l'adattamento delle abilità residue nel proprio ambiente di vita.

Nei casi in cui, in seguito a una ricaduta o evento di comorbidità acuto che richieda un programma riabilitativo intensivo non compatibile con il setting domiciliare per complessità clinica che richieda sorveglianza medica e/o infermieristica H24), il setting è il ricovero.

Il paziente con disabilità moderata-grave necessita più frequentemente dei seguenti interventi riabilitativi:

- **Ausili e tutori:** all'aumentare della disabilità sarà necessaria la prescrizione di nuovi ausili e tutori per la mobilità. I principali aspetti da valutare sono ADL, comunicazione, continenza e ritenzione urinaria e fecale, postura, prevenzione decubito, etc. Ad esempio spesso diventa necessaria la prescrizione di carrozzine manuali o eventualmente elettriche o di sollevatori per cui è necessario effettuare la valutazione delle condizioni ambientali presso il domicilio o ambiente di lavoro del paziente per identificare l'ausilio più idoneo (valutazione che viene fatta con il coinvolgimento del terapista occupazionale). Possono anche essere necessari interventi strutturali di adeguamento degli ambienti che devono essere valutati dall'équipe riabilitativa (adattamenti per l'ambiente in cucina o in bagno ad esempio).
- **Programmi riabilitativi:** sarà spesso necessario prevenire e trattare le varie complicanze secondarie (retrazioni muscolo-tendinee, sovraccarichi articolari e deformità, complicanze respiratorie, complicanze vascolari, complicanze a carico dell'apparato urinario e gastroenterico, etc.); effettuare programmi dedicati alla gestione del dolore sia neuropatico che di natura nocicettiva in particolare a carico dell'apparato osteo-mio-articolare; programmi dedicati al mantenimento della verticalizzazione; programmi mirati alle autonomie nelle ADL e al miglioramento delle capacità residue agli arti superiori; programmi mirati alla mobilità che comprendono il training all'uso degli ausili specifici come deambulatori e carrozzine; programmi di gestione nutrizionale sia per prevenire il sovrappeso che per garantire un idoneo apporto nutrizionale. In alcuni casi il PRI può prevedere interventi di chirurgia funzionale che si integrano con dei programmi riabilitativi specifici post-chirurgici. Un altro aspetto spesso indispensabile da inserire nel PRI in questa fase è il caregiver. Il caregiver può essere supportato con programmi educazionali informativi e di addestramento alla gestione della persona con SM, ad esempio mirati alla corretta esecuzione dei passaggi posturali, al supporto alle autonomie nella ADL, alla prevenzione e gestione di complicanze secondarie. Possono inoltre essere previsti programmi di addestramento al cateterismo intermittente o alla gestione dei disturbi fecali, e programmi di supporto psicologico e gestione dello stress dovuti al carico assistenziale.
- **Interventi specialistici:** in ambito riabilitativo possono essere necessari interventi di valutazione strumentale e clonica del paziente per eventuale utilizzo di pompa al baclofen e relativa gestione della



titolazione e dosaggio del farmaco, interventi per il trattamento dell'osteoporosi e prevenzione fratture da fragilità, esecuzione di bendaggi funzionali e serial casting.

Percorso riabilitativo in caso di persona con SM con disabilità molto grave (EDSS 8,5 – 9,5)

Il quadro clinico della persona gravissima sposta il peso dell'équipe riabilitativa soprattutto sul versante della prevenzione e gestione delle complicanze secondarie e sul mantenimento delle abilità residue e sui programmi di supporto al caregiver. L'équipe si interfaccia anche con le cure palliative. Le persone con disabilità gravissima possono dover utilizzare ventilazione assistita o alimentazione tramite PEG, avere una immobilità completa, presentare varie complicanze secondarie che interagiscono tra di loro portando a quadri di elevata complessità funzionale più internistica e conseguentemente assistenziale. È spesso frequente la presenza di: gravi disturbi della comunicazione fino all'anartria, gravi disturbi cognitivi e compromissione della vigilanza, grave tremore, gravi quadri di spasticità con vizi di postura, fratture da fragilità, piaghe da decubito, dolore complicanze trombotiche.

Questi pazienti sono difficilmente trasportabili per cui l'attività assistenziale si svolge prevalentemente a domicilio o in strutture residenziali dove la persona può ancora essere istituzionalizzata (strutture ex Art. 26 Residenziali, RSA). Il Medico di Medicina Generale è quindi l'interlocutore principale nella gestione riabilitativa di questi pazienti. Spesso è necessario integrare i percorsi con l'ADI nei periodi di presa in carico contemporanea. L'équipe riabilitativa ha un ruolo indispensabile nel counseling e addestramento degli operatori dei servizi domiciliari assistenziali sulle modalità di gestione e tecniche assistenziali a questi pazienti. L'esecuzione di esami diagnostici a domicilio è spesso la soluzione più economica ed efficace per pazienti gravissimi. L'équipe riabilitativa può dare supporto negli interventi diagnostici fornendo consulenze e strategie per favorire l'esecuzione dell'esame soprattutto nei pazienti con posture obbligate.

La rete di specialisti che più frequentemente interagiscono con l'équipe riabilitativa comprende: urologo, ginecologo, colon-proctologo/gastroenterologo, andrologo, ortopedico, pneumologo, chirurgo vascolare, ecografista/radiologo, medico nutrizionista, neurochirurgo, anestesiista.

Il setting più idoneo è il domiciliare. Anche in questi casi, qualora una ricaduta o un evento di comorbilità acuto richiedesse un programma riabilitativo intensivo non compatibile con il setting domiciliare (per complessità clinica che richieda sorveglianza medica e/o infermieristica H24) il setting è il ricovero.

Il PRI può prevedere nella maggior parte dei casi i seguenti interventi riabilitativi:

- **Ausili e tutori:** in questa fase spesso sono necessari ausili per mantenere la verticalizzazione, seggiolini polifunzionali, carrozzine manuali o elettriche, ausili per la postura e letti ortopedici, ausili per la mobilità come, ad esempio, sollevatori o montascale, ausili per l'incontinenza e ritenzione, ausili antidecubito, ausili per la comunicazione, tutori/ortesi di posizionamento, tutori per l'arto superiore per favorire l'attività funzionali, ausili per ADL. La disabilità può essere così grave da richiedere ausili per la respirazione, aspirazione, assistenza della tosse, dispositivi per la nutrizione. Spesso sarà necessario prescrivere ausili che prevengano la formazione di piaghe da decubito come letti e materassi idonei. Molti di questi ausili sono volti a favorire l'assistenza quindi il training al loro uso è rivolto ai caregivers.
- **Programmi riabilitativi:** il piano riabilitativo sarà incentrato sulla prevenzione e trattamento delle retrazioni e vizi posturali, sul mantenimento delle abilità residue sia motorie che comunicative o cognitive, mantenimento o miglioramento di autonomie in ADL, la gestione della spasticità, il mantenimento della verticalizzazione e postura seduta, la prevenzione e gestione del dolore neuropatico e osteo-mio-articolare, prevenzione piaghe da decubito, rieducazione respirazione e della tosse e programmi di prevenzione infezioni delle vie respiratorie, rieducazione per mantenimento della deglutizione funzionale e prevenzione *ab ingestis*, trattamento disturbi vascolari e programmi

prevenzione per trombosi venose profonde o altre complicanze vascolari, miglioramento/mantenimento della funzionalità del torchio addominale indispensabile per la tosse ed evacuazione, programmi di supporto psicologico per pazienti e familiari. I programmi di supporto ai caregivers sono quelli già descritti ma sicuramente avranno, in questa fase di malattia, un peso maggiore all'interno del PRI dovuto alla complessità del quadro dei pazienti che di conseguenza comporta anche una maggiore complessità e carico dei programmi assistenziali.

- **Interventi specialistici:** in ambito riabilitativo (fisiatra con competenze specifiche in neuro-riabilitazione, foniatra) potrà essere necessaria la valutazione strumentale e clinica del paziente per eventuale utilizzo di pompa al baclofen e relativa gestione della titolazione e dosaggio del farmaco, applicazioni temporanee di un SNG o monitoraggio della PEG, cateterismo estemporaneo per gestione ritenzioni urinarie acute, monitoraggio pazienti con cateteri a dimora, trattamento del dolore anche con pompe impiantabili e terapie infiltrative, il trattamento dell'osteoporosi e prevenzione fratture, confezione di bendaggi funzionali.

Cure Palliative

La cura palliativa (come da definizione OMS del 2002) è un approccio che migliora la qualità della vita delle persone affette da SM e delle loro famiglie che si trovano ad affrontare problematiche associate e malattie inguaribili, attraverso la prevenzione e il sollievo della sofferenza per mezzo di una identificazione precoce e di un ottimale trattamento del dolore e delle altre problematiche di natura fisica, psicosociale e spirituale.

La Legge 38 del 15/03/2010 apre l'accesso alle cure palliative a pazienti con patologie eterogenee e sostituisce il concetto di terminalità con quello di inguaribilità.

Le forme avanzate di SM sono orfane di farmaci e nella fase avanzata, che può durare molti anni, ai sintomi variabili e tipici della SM (tra i quali la disfagia e la spasticità) si sovrappongono problematiche aspecifiche e comuni a molte malattie oncologiche avanzate o croniche: ad esempio il dolore, che anche nella sclerosi multipla è un sintomo spesso disconosciuto e trascurato e che invece risulta molto comune, i cui effetti influiscono pesantemente nella vita delle persone con SM. A questi si aggiungono le comorbidità per cui le persone con SM possono essere costretta per periodi lunghissimi in condizione di dipendenza e di elevate necessità assistenziali, alle quali non risulta applicabile tout court il modello di cura palliativa di derivazione oncologica ponendosi la necessità di elaborare e validare nuovi modelli di cura efficaci e sostenibili che sappiano, in particolare, garantire un forte coordinamento tra competenze specialistiche dei Centri Clinici e prossimità dei servizi territoriali con soluzioni di flessibilità e adattamento continuo ai mutevoli bisogni della persona.

Risulta pertanto necessario sostenere l'attivazione di PDTA che garantiscono, anche per le patologie croniche, tra cui la SM, percorsi di presa in carico integrata differenziati in base alle fasi di malattia e livelli di disabilità, una continuità ospedale – territorio, l'attivazione dei servizi territoriali, e percorsi di formazione mirati per gli operatori che operano sia a livello ospedaliero che territoriale è fondamentale. Rispetto alla presa in carico delle persone con SM con gravissime disabilità, infatti, l'integrazione delle reti di patologia con quelle delle cure palliative permetterebbero di fornire una risposta integrata socioassistenziale anche a quella fascia di popolazione che, in seguito all'aggravarsi delle condizioni di salute, non sono più in carico presso il Centro Clinico di riferimento ma necessitano comunque di assistenza a domicilio o in prossimità del proprio contesto di vita.

Il quadro clinico delle persone con SM che richiede l'intervento delle cure palliative è caratterizzato da una accentuata disabilità o da un quadro clinico sintomatico particolarmente rilevante. In questo caso il Team Riabilitativo (vedasi parte sulla riabilitazione alta gravità) dovrà interfacciarsi con il team Cure Palliative. Le necessità cliniche in fase avanzata di malattia vanno dalla necessità di ventilazione assistita alla alimentazione tramite PEG. Le persone con SM possono presentare un quadro di immobilità completa, presentare varie

complicanze secondarie che interagiscono tra di loro portando a quadri di elevata complessità funzionale ed internistica e conseguentemente assistenziale. Questi pazienti sono difficilmente trasportabili per cui l'attività assistenziale si svolge prevalentemente a domicilio o in strutture residenziali dove la persona, in assenza di alternative domiciliari, può anche essere istituzionalizzata. Il setting più idoneo, ove ne sussistono le condizioni, è quello domiciliare ed il Team Riabilitativo e delle Cure Palliative ha un ruolo indispensabile nel counseling o addestramento sulle modalità di gestione e tecniche assistenziali a questi pazienti agli operatori dei servizi domiciliari assistenziali nonché per la scelta e prescrizione degli ausili più appropriati.

Presso l'Ospedale F. Spaziani è presente un servizio per la terapia del dolore e le cure palliative a cura della UOS Terapia Subintensiva e cure palliative della UOC Anestesia e Rianimazione. Il servizio è aperto dal lunedì al venerdì ore 8.00-14.00 presso UOC Anestesia – Rianimazione e Terapia del Dolore I° Piano. L'accesso ai trattamenti avviene sia tramite CUP Aziendali che in forma diretta telefonando al numero 0775.1883375. Si accede con impegnativa regionale con scritto "Visita Terapia del Dolore" timbrata presso i CUP aziendali. Tempo di attesa massimo 48-72 ore.

Attualmente le Strutture che erogano Cure Palliative nel territorio della ASL Frosinone sono:

Denominazione	Tipologia	Setting
Le Farfalle (Isola del Liri)	Pubblica	Residenziale
UOC ADI	Pubblica	Domiciliare (CIA <= 0,50) (*)
San Raffaele (Cassino)	Accreditata	Residenziale
		Domiciliare
Sant'Anna (Cassino)	Accreditata	Residenziale
		Domiciliare

(*) DCA Regione Lazio n° 283 del 07.07.2017

IL PERCORSO ACCERTATIVO

Riguarda il percorso di accertamento medico-legale di invalidità civile, stato di handicap, disabilità a fini lavorativi, fondamentale per accedere a diritti/agevolazioni.

Il sistema di accertamento della disabilità va necessariamente previsto come fase fondamentale del percorso assistenziale in quanto rappresenta la porta di accesso a diritti ed agevolazioni fondamentali ad attenuare la disabilità conseguente alla SM, contrastando lo svantaggio sociale che la patologia comporta rispetto a diversi ambiti di vita (lavoro, studio, tempo libero, famiglia). L'accertamento è ad esempio fase nodale per l'accesso a percorsi e progetti per la non autosufficienza e la promozione della vita indipendente.

In fase di valutazione medico-legale, la stessa AISIM potrà affiancare la persona con SM previa acquisizione di consenso da parte del paziente per garantire alla stessa un corretto orientamento.

Nel 2012 INPS ha adottato, a seguito dell'avviata collaborazione con AISIM, specifiche Linee Guida per l'accertamento degli stati invalidanti della SM che individuano una tabellazione della patologia, mentre nel dicembre 2012 è stata infine emanata da INPS la Comunicazione Tecnico Scientifica per l'accertamento degli stati invalidanti correlati alla sclerosi multipla - prodotta grazie alla collaborazione tra AISIM e INPS, con il patrocinio delle Società Scientifiche SIN (Società Italiana di Neurologia) e SNO (Società Neurologi, Neurochirurghi e Neuroradiologi Ospedalieri). Questo si configura come uno strumento essenziale che attraverso la descrizione della malattia, dei suoi sintomi e relativo impatto sulla vita quotidiana, dei fattori prognostici, dei trattamenti farmacologici disponibili e dei loro effetti collaterali, ma anche di elementi utili a concedere l'esonero permanente dalle visite di revisione, fa un utile e completo quadro della SM ai fini dell'accertamento medico legale della disabilità affinché le persone con SM possano beneficiare di agevolazioni e diritti utili al reperimento ed al mantenimento del posto di lavoro, ad un'adeguata assistenza, ad un pieno godimento del diritto allo studio, al tempo libero, ad una buona qualità di vita in tutte le aree dell'esistenza.

La comunicazione tecnico scientifica fornisce informazioni e indicazioni operative per la migliore ed uniforme valutazione dell'invalidità civile, dello stato di handicap, della disabilità a fini lavorativi. L'ultima versione della guida, aggiornata nel 2018, contiene elementi rilevanti anche ai fini della valutazione della disabilità a fini lavorativi ai sensi della L. 68/99. Accanto alla guida esiste anche un modello di certificazione appositamente redatto da AISIM per agevolare il neurologo alla redazione di una certificazione semplice, completa, facilmente valutabile e adeguata alla patologia (certificazione modello di certificazione neurologica elaborato da INPS insieme ad AISIM e dalle società scientifiche SIN ed SNO scaricabile al seguente indirizzo (https://www.aisim.it/sites/default/files/scheda_1.pdf).

TELEMEDICINA

La Telemedicina (tratto anche dal documento AGENAS “PDTA per La Sclerosi Multipla Indicazioni per la creazione delle reti di assistenza”)¹³

Il Piano Nazionale di Ripresa e Resilienza (PNRR), noto anche come NEXT GENERATION ITALIA, divide la Missione Salute in due filoni di sviluppo e sperimentazione.

Il primo filone, “Assistenza di prossimità e telemedicina”, mira a potenziare e riorientare il SSN verso un modello in centrativo sul territorio e sulle reti di assistenza socio-sanitaria; a superare la frammentazione e il divario strutturale tra i diversi sistemi sanitari regionali garantendo omogeneità nell'erogazione dei Livelli Essenziali di Assistenza - “LEA”; a potenziare la prevenzione e l'assistenza territoriale, migliorando la capacità di integrare servizi ospedalieri, servizi sanitari locali e servizi sociali.

Il secondo filone, “Innovazione, ricerca e digitalizzazione dell'assistenza sanitaria”, è finalizzato a promuovere la diffusione di strumenti e attività di telemedicina, a rafforzare i sistemi informativi sanitari e gli strumenti digitali a tutti i livelli del SSN, a partire dalla diffusione, ancora limitata e disomogenea, della cartella clinica elettronica. Rilevanti investimenti sono quindi destinati all'ammodernamento delle apparecchiature e alla realizzazione di ospedali sicuri, tecnologici e sostenibili. Tutto questo implica necessariamente:

- Un cambio di paradigma nell'assistenza sociosanitaria basato sullo sviluppo di una rete territoriale che consenta una vera vicinanza alle persone secondo un percorso integrato che parte dalla “casa come primo luogo di cura”, per arrivare alle “Case della Comunità” e quindi alla rete ospedaliera
- Un ammodernamento delle dotazioni tecnologiche del SSN

¹²<https://www.agenas.gov.it/comunicazione/primo-piano/2033-agenas-promuove-pdta-per-la-sclerosi-multipla-indicazioni-per-la-creazione-delle-reti-di-assistenza>



Il documento del Ministero della Salute “Indicazioni Nazionale per l’erogazione di prestazioni in Telemedicina” del 27 ottobre 2020 (Allegato A all’Accordo Stato-Regioni del 17.11.2020) afferma che:

- la pandemia Covid-19 ha reso indispensabile ripensare l’organizzazione del Servizio Sanitario Nazionale (SSN), in particolare a livello territoriale e in *tale situazione l’attivazione degli strumenti di sanità digitale rappresenta anche un’opportunità unica* per un servizio sanitaria più in linea con i tempi e le necessità individuali e dell’organizzazione
- in questo momento storico è essenziale *un rinnovamento organizzativo e culturale* teso ad una diffusa ed uniforme traduzione operativa dei principi di primary health care raccomandati dall’OMS e la riorganizzazione delle attività sanitarie, clinico-assistenziali e di riabilitazione deve poter garantire contemporaneamente la massima continuità assistenziale e di empowerment del paziente, con il minimo rischio di diffusione del virus ad utenti, operatori e familiari
- *l’erogazione di alcune prestazioni di telemedicina quali la televisita, il teleconsulto medico, la teleconsulenza medico-sanitaria, la teleassistenza da parte di professioni sanitarie, la telerefertazione, rappresenta un elemento concreto di innovazione organizzativa nel processo assistenziale*

Nel suddetto documento, sono state identificate le tipologie di prestazioni di Telemedicina:

- prestazioni che possono essere assimilate a qualsiasi prestazione sanitaria diagnostica e/o terapeutica tradizionale, rappresentandone una alternativa di erogazione
- prestazioni che non possono sostituire la prestazione sanitaria tradizionale, ma piuttosto la supportano rendendola meglio accessibile e/o aumentandone l’efficienza e l’equità distributiva
- prestazioni che integrano in varia proporzione la prestazione tradizionale rendendola più efficace e più capace di adattarsi in modo dinamico ai cambiamenti delle esigenze di cura dei pazienti
- prestazioni che risultano capaci di sostituire completamente la prestazione sanitaria tradizionale, rappresentando nuovi metodi e/o tecniche diagnostiche e/o terapeutiche e realizzando nuove prassi assistenziali utili ai pazienti

Le attività ambulatoriali previste dalla Telemedicina, secondo le linee guida nazionali per la telemedicina, pubblicate in data 22-12-2022 sulla Gazzetta Ufficiale Della Repubblica Italiana Serie generale - n. 298.

Le interazioni a distanza tra sanitari e assistiti possono avvenire nei seguenti modi:

- **Televisita:** un atto medico in cui il professionista interagisce a distanza in tempo reale con il paziente, anche con il supporto di un caregiver. Tuttavia, la televisita, come previsto anche dal codice di deontologia medica, non può essere mai considerata il mezzo per condurre la relazione medico-paziente esclusivamente a distanza, né può essere considerata in modo automatico sostitutiva della prima visita medica in presenza. Il medico è deputato a decidere in quali situazioni e in che misura la televisita può essere impiegata in favore del paziente, utilizzando anche gli strumenti di telemedicina per le attività di rilevazione, o monitoraggio a distanza, dei parametri biologici e di sorveglianza clinica. La televisita è da intendersi limitata alle attività di controllo di pazienti la cui diagnosi sia già stata formulata nel corso di visita in presenza. Durante la televisita un operatore sanitario che si trovi vicino al paziente può assistere il medico e/o aiutare il paziente. Deve sempre essere garantita la possibilità di scambiare anche in tempo reale dati clinici, referti medici, immagini, audio-video, relativi al paziente. L’anamnesi può essere raccolta per mezzo della videochiamata. Con le attuali tecnologie l’esame obiettivo è realizzabile con significative limitazioni. Il medico è titolato a decidere in che misura l’esame obiettivo a distanza possa essere sufficiente nel caso specifico o se il completamento dello stesso debba essere svolto in presenza. Nota: l’anamnesi può essere raccolta durante la videochiamata e/o prima della televisita con la condivisione di dati, informazioni, misurazioni o questionari.



- **Teleconsulto:** è un atto medico in cui il professionista interagisce a distanza con uno o più medici per dialogare, anche tramite videochiamata, riguardo la situazione clinica di un paziente, basandosi primariamente sulla condivisione di tutti i dati clinici, i referti, le immagini, gli audio-video riguardanti il caso specifico. Tutti i suddetti elementi devono essere condivisi per via telematica sotto forma di file digitali idonei per il lavoro che i medici in teleconsulto ritengono necessario per l'adeguato svolgimento di esso. Il teleconsulto tra professionisti può svolgersi anche in modalità asincrona, quando la situazione del paziente lo permette in sicurezza. Quando il paziente è presente al teleconsulto, allora esso si svolge in tempo reale utilizzando le modalità operative analoghe a quelle di una televisita e si configura come una visita multidisciplinare.
- **Teleassistenza:** è un atto professionale di pertinenza della relativa professione sanitaria e si basa sull'interazione a distanza tra il professionista e paziente/caregiver per mezzo di una videochiamata, alla quale si può, all'occorrenza aggiungere la condivisione di dati, referti o immagini. Il professionista che svolge l'attività di Teleassistenza può anche utilizzare idonee app per somministrare questionari, condividere immagini o video tutorial su attività specifiche. Lo scopo è quello di agevolare il corretto svolgimento di attività assistenziali, eseguibili prevalentemente a domicilio. La teleassistenza è prevalentemente programmata e ripetibile in base a specifici programmi di accompagnamento del paziente.
- **Teleconsulenza:** è un'attività sanitaria, non necessariamente medica ma comunque specifica delle professioni sanitarie, che si svolge a distanza ed è eseguita da due o più persone che hanno differenti responsabilità rispetto al caso specifico. Essa consiste nella richiesta di supporto durante lo svolgimento di attività sanitarie, a cui segue una videochiamata in cui il professionista sanitario interpellato fornisce all'altro, o agli altri, indicazioni per la presa di decisione e/o per la corretta esecuzione di azioni assistenziali rivolte al paziente. La teleconsulenza può essere svolta in presenza del paziente, oppure in maniera differita. In questa attività è preminente l'interazione diretta tramite la videochiamata, ma è sempre necessario garantire all'occorrenza la possibilità di condividere almeno tutti i dati clinici, i referti e le immagini riguardanti il caso specifico. È un'attività su richiesta ma sempre programmata e non può essere utilizzata per surrogare le attività di soccorso.
- **Telemonitoraggio:** è una modalità operativa della telemedicina che «permette il rilevamento e la trasmissione a distanza di parametri vitali e clinici in modo continuo, per mezzo di sensori che interagiscono con il paziente (tecniche biomediche con o senza parti da applicare). Il set di tecnologie a domicilio, personalizzato in base alle indicazioni fornite dal medico, deve essere connesso costantemente al sistema software che raccoglie i dati dei sensori, li integra se necessario con altri dati sanitari e li mette a disposizione degli operatori del servizio di Telemedicina in base alle modalità organizzative stabilite. I dati devono sempre comunque essere registrati in locale presso il paziente e resi disponibili all'occorrenza, per maggiore garanzia di sicurezza. Il sistema di telemonitoraggio, che può essere integrato dal telecontrollo medico e affiancato dal teleconsulto specialistico, è sempre inserito all'interno del sistema di telemedicina che garantisce comunque l'erogazione delle prestazioni sanitarie necessarie al paziente. Obiettivo del telemonitoraggio è il controllo nel tempo dell'andamento dei parametri rilevati, permettendo sia il rilevamento di parametri con maggiore frequenza e uniformità di quanto possibile in precedenza, sia la minore necessità per il paziente di eseguire controlli ambulatoriali di persona.
- **Telecontrollo medico:** è una modalità operativa della telemedicina che «consente il controllo a distanza del paziente. Tale attività è caratterizzata da una serie cadenzata di contatti con il medico, che pone sotto controllo l'andamento del quadro clinico, per mezzo della videochiamata in associazione con la condivisione di dati clinici raccolti presso il paziente, sia prima che durante la stessa videochiamata. Questo per patologie già diagnosticate, in situazioni che consentano, comunque, la conversione verso la visita di controllo tradizionale in tempi consoni a garantire la sicurezza del paziente e in ogni caso sempre sotto responsabilità del medico che esegue la procedura. Nota: il Telecontrollo si affianca idealmente al telemonitoraggio: vanno personalizzati sulle esigenze del singolo malato in funzione del quadro clinico complessivo; entrambi devono consentire l'integrazione dei dati, sia derivanti da sensori, sia rilevati dal personale sanitario o segnalati dal paziente o dai caregivers, al fine di renderli disponibili al momento della esecuzione di tutti gli atti



medici, in presenza o da remoto. Il telemonitoraggio e il telecontrollo sono incentrati sul malato e sulle sue necessità, più che non sulle singole specialità mediche.

Per quanto concerne:

- Gli elementi necessari per fornire prestazioni ambulatoriali a distanza
- Gli strumenti a supporto dell'attività del personale sanitario (medico)
- Gli strumenti a supporto del paziente
- Gli standard di servizio
- Limiti di applicazione della telemedicina

Si rinvia al testo “Erogazione delle prestazioni di specialità ambulatoriale a distanza. Semplificazione dell’accesso alle cure” della Commissione Salute delle Regioni e delle Province Autonome di Trento e Bolzano, ai riferimenti normativi in esso contenuti e successive evoluzioni, pubblicate in GU Serie generale - n. 298, 22-12-2022 “Procedure di selezione delle soluzioni di telemedicina e diffusione sul territorio nazionale, nonché i meccanismi di valutazione delle proposte di fabbisogno regionale per i servizi minimi di telemedicina e l’adozione delle Linee di indirizzo per i servizi di telemedicina”, GU Serie generale - n. 256, 02-11-2022 Approvazione delle linee guida per i servizi di telemedicina- Requisiti funzionali e livelli di servizio e GU Serie Generale - n. 120, 24-5-2022 Approvazione delle linee guida organizzative contenenti il «Modello digitale per l’attuazione dell’assistenza domiciliare».

La SM è, secondo il documento AGENAS, una malattia particolarmente adatta all’applicazione della Telemedicina.

La SM può rappresentare un terreno ideale per la sperimentazione e lo sviluppo dei principi e delle metodologie della Telemedicina per i seguenti motivi:

- L’eterogeneità clinica della SM, i diversi bisogni a seconda del grado di disabilità e i diversi percorsi terapeutici. La stratificazione dei pazienti in base alla loro gravità clinica e alla risposta terapeutica può consentire di identificare coorti di pazienti ideali per un monitoraggio eseguito con periodi che televisite alternate a visite in presenza.
- I Centri SM spesso gestiscono pazienti che provengono da città, province e regioni diverse da quelle in cui il Centro è localizzato. I pazienti che percorrono più di 100 km o impiegano più di 1 ora per recarsi presso il Centro SM aderiscono favorevolmente a modelli telematici di monitoraggio clinico e terapeutico, che prevedano televisite e teleconsulenza alternate a visite in presenza.
- L’incidenza e la prevalenza della SM sono in aumento; considerando le risorse necessarie e le difficoltà attuali nella gestione di grandi numeri di pazienti, è prevedibile che nei prossimi anni aumenterà la difficoltà dei Centri SM di garantire a tutti i pazienti visite di controllo nei tempi previsti per un corretto monitoraggio delle terapie, in particolare di quelle a più alto rischio di eventi avversi. Attualmente i referti degli esami strumentali e dermatologici vengono inviati via mail o FAX e discussi per mail o telefono; non c’è dubbio che il telemonitoraggio può costituire un significativo miglioramento dell’efficacia dei controlli e dell’aderenza alla terapia, grazie ad un meno asettico e più empatico rapporto con il paziente.
- In molte regioni i Centri SM collaborano nella gestione diagnostica, terapeutica e assistenziale dei pazienti. In questo ambito trova la sua ideale applicazione il Teleconsulto: i) discussione di casi clinici complessi; ii) discussione di reperti strumentali di non univoca interpretazione; iii) avvio e/o verifica/modifica di percorsi terapeutici. Anche la teleconsulenza può trovare un suo utilizzo nei rapporti tra i Centri della rete territoriale e tra i Centri e le RSA e i Medici di Medicina Generale.



- Condivisione della Rete dei Consulenti dei Centri di II° livello. Neurologici dei Centri SM situati in Presidi Ospedalieri dove non esistono alcune discipline specialistiche o dove gli specialisti non hanno esperienza diretta nella patologia, possono chiedere un parere medico specialistico o ai consulenti del Centro SM di II° livello sia in presenza (Teleconsulenza) che in assenza (Teleconsulto) del paziente.
- La rete territoriale nella quale si trova inserito un paziente con SM è alquanto complessa, essendo costituita da Medici di Medicina Generale (MMG), Strutture Riabilitative (FKT), Strutture Residenziali Assistenziali (RSA), Farmacie territoriali (F), Neurologi territoriali (NT). La Telemedicina può dare la possibilità di interazioni/comunicazioni single o multiple tra i vari professionisti, nell'ottica di una gestione terapeutica collaborativa, in particolare delle terapie sintomatiche e delle cure palliative.
- La Teleassistenza e la Teleconsulenza possono trovare una applicazione particolarmente efficace nei rapporti tra Centri SM e Strutture Riabilitative (pubbliche e private convenzionate), nelle quali spesso i Fisiatri e i Fisioterapisti si trovano a dover riabilitare pazienti SM, talora non conoscendo la malattia e senza aver discusso il caso con il Neurologo. La Teleconsulenza, in particolare, può dare la possibilità di una gestione condivisa “sul campo” del percorso riabilitativo del singolo paziente.
- Sebbene attualmente non siano disponibili e-health devices certificati e approvati per il telemonitoraggio dei pazienti con SM, è possibile che a breve tali strumenti saranno utilizzati nella routine clinica per monitorare alcuni parametri funzionali che fanno parte dell'EDSS e che quindi potranno intercettare eventuali modifiche del quadro clinico, fisico e cognitivo, anche sottili, che possono accadere tra due visite in presenza programmate. Il telemonitoraggio offre la possibilità di un controllo in remote dell'evoluzione clinica del paziente.

La Teleriabilitazione

La teleriabilitazione attualmente in fase di implementazione presso la ASL Frosinone è un approccio recente che permette di erogare programmi/servizi/prestazioni volti ad abilitare o riabilitare il funzionamento psicofisico del paziente. Può essere erogata a pazienti di qualsiasi età, con qualsiasi disturbo (congenito o acquisito/transitorio o permanente), oppure a soggetti ritenuti a rischio di svilupparli. Può avere caratteristiche multidisciplinari e quando rappresenta un vantaggio per il paziente può coinvolgere il caregiver e/o un insegnante.

A seconda della modalità di interazione tra il paziente e il professionista indicato, la modalità di erogazione può essere sincrona (paziente e terapista comunicano in tempo reale) e asincrona (paziente e professionista non sono in tempo reale). La recente pandemia ha sviluppato un notevole interesse attorno a metodi innovativi per fornire cure riabilitative incentrate sul paziente. Le attività sono erogate dai professionisti in base alla loro competenza e al ruolo che svolgono all'interno del team che elabora e gestisce il Piano riabilitativo individuale (PRI), Piano di Trattamento Individuale (PTI), Progetto di assistenza Individuale (PAI).

È importante prima di attivare prestazioni di teleriabilitazione che il team incaricato faccia un'analisi del contesto in cui il paziente vive: particolari esigenze, ambiente familiare, possibilità di coinvolgere il caregiver.

Le prestazioni e i servizi sono inoltre disegnati in conformità ai principi e alle metodologie proprie della telemedicina. È fondamentale, una volta accertata l'idoneità del paziente alla teleriabilitazione, definire gli obiettivi perseguiti attraverso il PRI/PTI/PAI, i tempi necessari al loro raggiungimento e verificare gli outcome funzionali ed assistenziali anche dalla prospettiva del paziente.

Limiti attuali della Telemedicina

Esistono tuttavia ancora oggi delle limitazioni, culturali e tecnico/strutturali, che rendono problematica una rapida applicazione della Telemedicina nella routine clinica, che possiamo così sintetizzare:



- Problemi culturali: non adeguata preparazione ‘culturale’ sia del paziente e dei caregivers da un lato, che degli operatori sanitari dall’altro. Molti pazienti rifiutano ‘a priori’ la televisita che viene erroneamente percepita come un ‘distacco’, un abbandono da parte del medico.
Possibile Soluzione: avviare una campagna formativa e informativa rivolta al personale sanitario e alla popolazione generale.
- Difficoltà tecniche: i) molti pazienti (soprattutto quelli di una certa età) non possiedono o non sanno usare il computer o spesso hanno computer obsoleti, spesso senza webcam, ii) i pazienti con più alta disabilità (difficoltà motorie agli arti superiori) necessitano della presenza di un caregiver per gestire lo strumento informatico; lo stesso vale per i pazienti con deficit cognitivi, iii) la rete internet è molto frequentemente instabile (può anche succedere che in alcune zone sia addirittura assente; iv) la rete intranet dell’Azienda Ospedaliera è spesso lenta per l’eccesso di collegamenti diurni.
Possibile Soluzione: uno sforzo collettivo rivolto ad investire in una migliore connettività sul territorio nazionale. Favorire il rinnovo degli strumenti di comunicazione accedendo al PNRR e al Piano Nazionale per la Cronicità.
- La mancanza di un contatto diretto con il medico potrebbe paradossalmente aumentare il percepito di una medicina non aderente al territorio e lontana dalle esigenze della popolazione. Il medico potrebbe apparire sempre più come un asettico burocrate della medicina e il rapporto medico-paziente potrebbe risentirne in modo negativo, compromettendo l’aderenza alle terapie e ai monitoraggi, soprattutto nelle malattie croniche.
- Possibile Soluzione: collocare la televisita all’interno di un percorso clinico che preveda l’alternanza di prestazioni in presenza a prestazioni a distanza; utilizzare la telemedicina come strumento di contatto più frequente; spiegare come la telemedicina (in particolare il telemonitoraggio) in realtà implementi e non destrutturi il rapporto medico-paziente, ospedale-paziente; spiegare che la telemedicina avvicina il medico al territorio e non lo allontana.



Target e risultati attesi dall'applicazione della telemedicina alla SM

Prestazione	Targets	Risultati attesi
Televisita	<ul style="list-style-type: none"> • Paziente CIS in monitoraggio MR e clinico • Paziente con RRSM non aggressiva • Paziente NEDA in terapia • Pazienti SP e PP residenti a Domicilio o RSA 	<ul style="list-style-type: none"> • Riduzione liste di attesa per prime visite • Riduzione tempi di assenza lavorativi del paziente e dei caregivers • Riduzione dei costi globali degli spostamenti
Telemonitoraggio	<ul style="list-style-type: none"> • Paziente CIS in monitoraggio MR e clinico • Paziente con RRSM non aggressiva • Paziente NEDA in terapia • Pazienti SP e PP residenti a domicilio o RSA 	<ul style="list-style-type: none"> • Migliore capacità di intercettare sottili modifiche delle condizioni cliniche (fisiche e mentali) • Monitoraggio parametri vitali nei giorni successivi all'infusione di farmaci biologici/MAb
Teleconsulto	<ul style="list-style-type: none"> • MMG • Neurologi territoriali • Medici delle RSA • Fisiatri delle strutture Riabilitative • Farmacisti territoriali 	<ul style="list-style-type: none"> • Migliore gestione delle terapie DMD e sintomatiche (spasticità, vescica, sonno, umore, ecc.) • più corretta gestione delle complicatezze da disabilità avanzata (infezioni, ulcere) • più corretto percorso del Farmaco (= meno pressione sulle Farmacie ospedaliere) • Percorsi riabilitativi con obiettivi condivisi • Ridotta pressione su Ospedale • Migliore qualità territoriale • Migliore gestione disabilità • Riduzione dei Costi diretti e indiretti • Migliore QoL dei pazienti e dei caregivers
Teleassistenza	<ul style="list-style-type: none"> • ADI/CAD • Infermieri territoriali • RSA • Fisiatri delle strutture Riabilitative 	<ul style="list-style-type: none"> • Migliore qualità territoriale • Migliore gestione disabilità • Riduzione dei Costi diretti e indiretti • Migliore QoL dei pazienti e dei caregivers



Progettualità da sviluppare

Progettualità che preveda:

- Informazione e formazione. Appare prioritario avviare un'opera di informazione e formazione sulla Telemedicina, sia diretta agli operatori sanitari (équipe sanitaria dei Centri SM e operatori territoriali) sia ai pazienti e ai loro caregivers, mediante meetings, podcasts, flyers, manifesti, ecc.
- Piattaforme di comunicazione. Regioni ed Aziende Ospedaliere devono sviluppare piattaforme di comunicazioni integrate, semplici, efficaci e protette, che facilitino l'applicazione delle prestazioni di Telemedicina.
- Profiling informatico del paziente. La conoscenza e la capacità d'uso degli strumenti informatici deve diventare parte dell'anamnesi fisiologica/familiare del paziente. Nella cartella clinica informatizzata andrebbero riportate le seguenti informazioni: sa usare gli strumenti di comunicazione che sostengono una piattaforma web (Smartphone, tablets, computer con webcam); disabilità fisica e cognitiva che potrebbe limitarne la possibilità di usare tali strumenti; può essere aiutato da un familiare o un caregiver nell'uso di tali strumenti; la dichiarazione di disponibilità a periodici controlli mediante televisite; la qualità della rete internet a domicilio.
- Potenziare/implementare la qualità degli strumenti informatici e della internet nei Centri SM. Spesso i computers forniti dalle Aziende Ospedaliere sono di qualità medio/bassa e non adeguatamente aggiornati. In molte realtà ospedaliere il rinnovo degli strumenti informatici avviene in tempi biblici. È necessario investire nella connettività tra i Centri SM della rete.
- Sperimentare la Telemedicina nei Centri. Le Regioni devono avviare protocolli sperimentali per verificare se la Telemedicina si traduce in un reale beneficio clinico ed economico. L'esistenza di reti SM nei territori regionali può facilitare una progettualità che preveda la raccolta, in tempi ragionevolmente brevi, di dati relativi al grado di soddisfazione ed efficacia delle prestazioni di telemedicina, nonché dell'effetto sui costi e sull'organizzazione sanitaria (e.g., mediante un questionario ad hoc). Quella che segue vuole essere un esempio di semplice Carta di Identità Informatica proposta dall'AGENAS

<i>Carta di identità informatica del paziente SM</i>	SI	NO
Usa correntemente computer con webcam o smartphone, tablet per comunicare con altre persone?		
Ha difficoltà motorie (arti superiori) o cognitive che impediscono l'uso autonomo di Strumenti informatici?		
Può essere aiutato da un familiare / caregiver al momento della televisita?		
Ha espresso la disponibilità a periodici controlli eseguiti con televisite alternate a visite in presenza?		
La rete internet a domicilio garantisce una connessione costante e una buona qualità di audio e video?		
È in possesso di identità digitale? (SPID o CIE)		
Ritiene possibile una Televisita in ambiente di lavoro?		

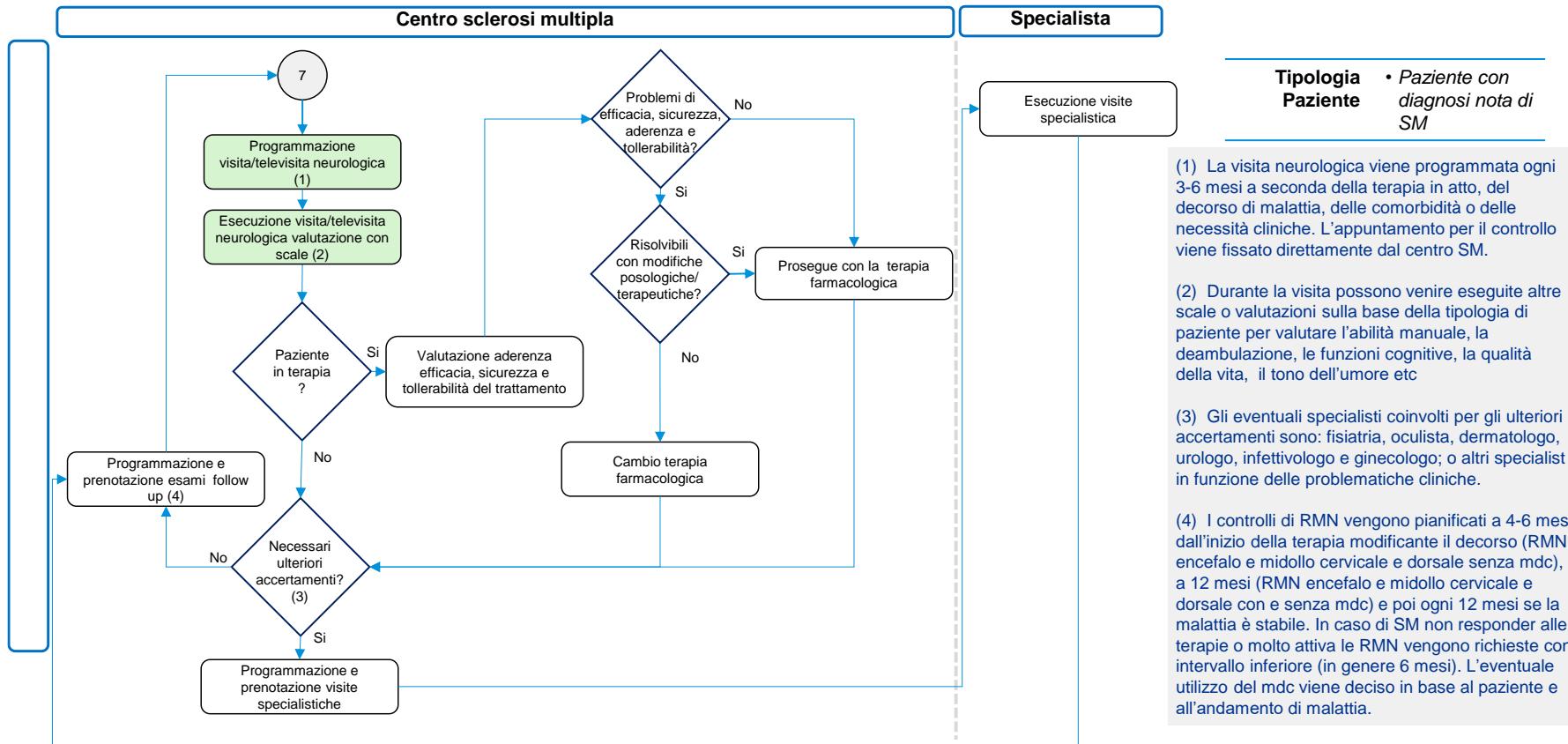


Figura 10 Flowchart Follow up



INDICATORI DI MONITORAGGIO DI PRESTAZIONI ED ESITO

Esistono KPI definiti dal piano nazionale esiti, dalla Regione Lazio e dal Ministero della Salute, cui fare riferimento per la valutazione dei risultati prodotti dall'introduzione del PDTA.

Oltre a questi KPI, nel contesto particolare dell'ASL di Frosinone sarà necessario valutare e monitorare, sulla base di appositi indicatori, il grado di adozione delle soluzioni organizzative, tecnologiche e di processo introdotte con il PDTA, i livelli di performance realizzati dagli attori coinvolti (MMG, specialisti territoriali ed ospedalieri) lungo i principali snodi di integrazione ospedale territorio, nonché l'aderenza a quanto previsto. L'ufficio controllo di gestione e la direzione sanitaria valuteranno il panel analitico degli indicatori necessari.

Indicatori di processo PDTA Sclerosi Multipla AGENAS	
indicatore	Descrizione
Tempo che intercorre fra il primo contatto con una struttura di neurologia e l'inizio della terapia con DMT	Percentuale di pazienti SM con un tempo inferiore a 90 giorni trascorsi fra il primo contatto (= prima visita neurologica con il SSN oppure il primo accesso a DH, DS o ricovero ordinario) (visita neurologica: 89.01.C flusso prestazioni ambulatoriali, ricovero con codice di diagnosi 340 flusso SDO) con una struttura neurologica e l'erogazione di un DMT. La coorte studiata è quella incidente nell'anno in esame che inizia ad assumere DMT nello stesso anno
Esecuzione di almeno una visita neurologica/paziente/ anno	Percentuale di pazienti SM con una visita neurologica all'anno dopo la data di inclusione nella coorte in esame, definita come coorte prevalente.
Esecuzione di almeno una RM encefalica all'anno per tutti i pazienti in terapia con DMT	Percentuale di pazienti SM in terapia con DMT che esegue una RMN encefalo, senza e/o con contrasto nell'anno in valutazione (flusso ambulatoriale, codice 88.91.1 , 88.91.2)

Indicatore di esito PDTA Sclerosi Multipla AGENAS	
Indicatore	Razionale/significato
Numero di pazienti ricoverati per complicanze infettive	l'efficace presa in carico e la corretta gestione terapeutica comportano sia un rallentamento dell'accumulo di disabilità con minore numero di pazienti che vanno incontro a complicanze infettive sia una corretta gestione degli eventi avversi dei farmaci DMT

Tabella 8 Indicatori di processo ed esito PDTA Sclerosi Multipla AGENAS

Di seguito si presentano gli indicatori per fase. In verde sono evidenziati gli indicatori delle attività del percorso eseguibili in telemedicina



INDICATORI DI PROCESSO



Fase	Indicatore	Descrizione	Numeratore	Denominatore
Diagnosi	Incremento percentuale nuove diagnosi di SM	Variazione tra numero di pazienti con diagnosi di SM al tempo t_n e il numero pazienti SM al tempo t_{n-1} sul numero pazienti SM al tempo t_{n-1}	Differenza tra numero di pazienti con diagnosi di SM al tempo t_n e il numero pazienti SM al tempo t_{n-1}	Numero pazienti SM al tempo t_{n-1}
	Numero prime visite erogate dal centro sclerosi multipla	Numero prime visite erogate presso il centro sclerosi multipla	Somma del numero di prime visite erogate presso il centro sclerosi multipla	
	Numero pazienti indirizzati al PAC diagnostico	Numero di pazienti che eseguono il PAC diagnostico	Somma del numero di pazienti che eseguono il PAC diagnostico	
	Numero teleconsulti tra MMG/specialisti territoriali e neurologo del centro sclerosi multipla	L'indicatore misura il numero di teleconsulti tra MMG/specialisti territoriali e il neurologo del centro SM per la definizione della strategia da adottare per il paziente nella fase di diagnosi	Somma del numero di teleconsulti tra MMG/specialisti territoriali e il neurologo del centro sclerosi multipla per la definizione della strategia da adottare per il paziente nella fase di diagnosi	
Presa in carico	Numero di persone con SM in carico presso il Centro SM	Numero di persone prese in carico dal centro sclerosi multipla a seguito della diagnosi di SM	Somma del numero di pazienti con diagnosi SM presi in carico dal centro sclerosi multipla	
	Percentuale di pazienti presi in carico dal centro SM	Numero di pazienti con diagnosi sclerosi multipla presi in carico dal centro SM	Numero pazienti con diagnosi SM presi in carico dal centro sclerosi multipla nell'anno di riferimento	Numero pazienti con diagnosi SM nell'anno di riferimento
Trattamento ricadute	Numero di visite urgenti presso il centro sclerosi multipla	Numero visite urgenti erogate presso il centro SM a seguito di una riacutizzazione sul numero dei pazienti presi in carico dal centro SM	Numero di visite urgenti erogate presso il centro SM a seguito di una riacutizzazione	Numero di pazienti presi in carico dal centro SM
	Numero di pazienti che a seguito di riacutizzazione seguono percorso riabilitazione	Numero di pazienti per cui viene attivato il servizio di riabilitazione a seguito di una riacutizzazione	Numero pazienti con riacutizzazione SM per cui viene attivato il servizio di riabilitazione	Numero pazienti con riacutizzazione SM
Ospedalizzazione	Numero di pazienti con diagnosi nota di SM che accedono al PS	Numero di pazienti con diagnosi nota che accedono in PS	Numero di pazienti con diagnosi principale sclerosi multipla che accedo al PS	
	Numero ricoveri a seguito di accesso in PS	Numero pazienti ricoverati con diagnosi di SM sul totale di pazienti che accedo in PS con diagnosi principale SM	Numero pazienti ricoverati con diagnosi principale di SM	Numero pazienti che accedono in PS con diagnosi principale di SM
	Incidenza pazienti dimessi in Lungodegenza	Percentuale pazienti dimessi in Lungodegenza sul numero di pazienti dimessi con diagnosi SM	Numero pazienti con diagnosi SM dimessi in Lungodegenza	Numero pazienti dimessi con diagnosi SM
	Incidenza pazienti dimessi in ADI	Percentuale pazienti dimessi in ADI sul numero di pazienti dimessi con diagnosi SM	Numero pazienti con diagnosi SM dimessi in ADI	Numero pazienti dimessi con diagnosi SM
	Incidenza pazienti dimessi in Riabilitazione post acuzie	Percentuale pazienti dimessi in Riabilitazione post acuzie sul numero di pazienti dimessi con diagnosi SM	Numero pazienti con diagnosi SM dimessi in Riabilitazione post acuzie	Numero pazienti dimessi con diagnosi SM
Follow up	Incidenza pazienti dimessi in UDI	Percentuale pazienti dimessi in UDI sul numero di pazienti dimessi con diagnosi SM	Numero pazienti con diagnosi SM dimessi in UDI	Numero pazienti dimessi con diagnosi SM
	Incidenza pazienti dimessi in RSA	Percentuale pazienti dimessi in RSA sul numero di pazienti dimessi con diagnosi SM	Numero pazienti con diagnosi SM dimessi in RSA	Numero pazienti dimessi con diagnosi SM
	Incidenza pazienti dimessi in Riabilitazione ex art 26	Percentuale pazienti dimessi in Riabilitazione ex art 26 sul numero di pazienti dimessi con diagnosi SM	Numero pazienti con diagnosi SM dimessi in Riabilitazione ex art 26	Numero pazienti dimessi con diagnosi SM
	Numero pazienti che hanno effettuato almeno 1 visita neurologica nell'anno di riferimento	Numero di pazienti con SM che effettuano almeno 1 visita neurologica nell'anno n	Numero pazienti con SM che effettuano almeno 1 visita neurologica nell'anno n	Numero di pazienti con diagnosi SM nell'anno n
	Numero pazienti che hanno effettuato almeno 1 RMN nell'anno n	L'indicatore permette di calcolare il numero di pazienti con SM che effettuano almeno 1 RMN nell'anno n	Numero pazienti con SM che effettuano almeno 1 RMN nell'anno n	Numero di pazienti con diagnosi SM nell'anno n
	Numero pazienti che necessitano di visite specialistiche	Numero richieste emesse dal neurologo del centro SM per pazienti con diagnosi di SM che necessitano di visite specialistiche durante il follow up	Numero di prescrizioni effettuate dal neurologo del centro SM per pazienti con diagnosi SM che necessitano di visite specialistiche durante il follow up	Numero di pazienti con diagnosi sclerosi multipla presi in carico dal centro SM



INDICATORI DI PERFORMANCE

Fase	Indicatore	Descrizione	Numeratore	Denominatore
Diagnosi	Tempo che intercorre tra la richiesta PAC e l'esecuzione del PAC	Tempo che intercorre tra la richiesta del PAC e l'erogazione del PAC diagnostico per la diagnosi SM	Differenza tra la data di erogazione del PAC diagnostico e la data di richiesta del PAC diagnostico	
	Tempo che intercorre tra prescrizione della prima visita ed erogazione prima visita	Tempo che intercorre tra la prescrizione della prima visita al centro sclerosi multipla e l'erogazione della prima visita	Differenza tra la data di erogazione della prima visita e la data di prescrizione della prima visita al centro sclerosi multipla	
	Tempo che intercorre tra prima visita e diagnosi	Tempo che intercorre tra l'erogazione della prima visita e la diagnosi di SM	Differenza tra data erogazione della prima visita e il giorno in cui viene inserito in piattaforma con data diagnosi	
	Variazione prime visite centro sclerosi multipla	Variazione del numero di prime visite eseguite nel centro sclerosi multipla per sospetto sclerosi multipla nel periodo di analisi	Differenza tra il numero di visite eseguite nel centro sclerosi multipla per sospetto SM nell'istante tn e l'istante tn-1	Numero di prime visite eseguite al centro sclerosi multipla per sospetto sclerosi multipla al tempo tn-1
Presa in carico	Percentuale di pazienti diagnosticati che proseguono il percorso definito	% pazienti diagnosticati che rispettano le indicazioni definite durante la presa in carico dal centro di SM	Numero di pazienti che seguono le indicazioni prestabilite	Numero di pazienti con SM diagnosticati
Terapia e follow up	Pazienti in terapia con farmaci di prima linea	Numero pazienti in terapia con farmaci di prima linea sul totale dei pazienti SM trattati con terapia farmacologica	Numero pazienti trattati con farmaci di prima linea	Numero pazienti SM in trattamento farmacologico
	Pazienti in terapia con farmaci di seconda linea	Numero pazienti in terapia con farmaci di seconda linea sul totale dei pazienti SM trattati con terapia farmacologica	Numero pazienti trattati con farmaci di seconda linea	Numero pazienti SM in trattamento farmacologico
	Pazienti con switch tra prima e seconda linea	Numero pazienti che cambiano la terapia da farmaci di prima linea a farmaci seconda linea	Somma del numero di pazienti che cambiano la terapia da farmaci di prima linea a farmaci seconda linea	Numero pazienti SM in trattamento farmacologico seconda linea

INDICATORI ESITO

Indicatore	Descrizione	Numeratore	Denominatore
Mortalità a 30 giorni dal ricovero per SM	Numero pazienti con SM deceduti a 30 giorni dal ricovero	Somma del numero di pazienti deceduti dopo 30 giorni dal ricovero	
Mortalità a 365 giorni dopo un ricovero ospedaliero	Numero pazienti con SM deceduti a 365 giorni dopo un ricovero ospedaliero	Somma del numero di pazienti con SM deceduti dopo 365 giorni dal ricovero ospedaliero	
Mortalità in PS	Numero pazienti con SM deceduti in PS	Totale del numero di pazienti deceduti in PS con diagnosi principale di SM	
Mortalità intraospedaliera	Numero pazienti con SM deceduti durante il ricovero	Totale del numero di pazienti ricoverati per SM deceduti durante il ricovero ospedaliero	

PIANO FORMATIVO

Le modalità di attuazione del piano formativo ed informativo, attualmente in corso di elaborazione da parte del Tavolo Tecnico Aziendale, verranno divulgate attraverso i canali di comunicazione aziendale.

Razionale

- Fornire gli operatori e l'utenza delle informazioni e competenze necessarie all'applicazione del percorso
- Rilevare il fabbisogno formativo relativo a ciascun segmento del percorso e identificare le aree di formazione e miglioramento
- Identificare e raggiungere attraverso i corsi di formazione aziendale il livello standard e "master" delle cure anche attraverso attento monitoraggio e follow-up formativo (schede di autovalutazione e valutazione tra pari)
- Identificare attraverso la formazione le aree di miglioramento in corso di implementazione del percorso

Obiettivi:

- Migliorare e standardizzare il livello delle conoscenze e delle competenze
- Motivare gli operatori alla pratica formativa per la pratica clinica (formazione continua sul campo)
- Applicazione reale e completa del PDTA

Ciascuna fase/segmento del percorso è oggetto di modulo formativo teorico-pratico. La parte pratica è svolta con metodologia della simulazione con le modalità confacenti a ciascun modulo (skill-training, paziente simulato, scenari clinici simulati).

Target: tutti gli operatori sanitari coinvolti nel percorso ciascuno per la propria area di competenza. Pazienti e caregivers insieme con l'associazione dei pazienti.

I docenti responsabili dei singoli moduli formativi sono interni all'Azienda, ciascuno per la propria area di competenza con la possibilità di coinvolgere docenti esterni esperti in tematiche particolari.

PIATTAFORMA AZIENDALE PER LA GESTIONE DEI PDTA

L'Azienda è attenta allo sviluppo di progettualità in merito all'adozione di una piattaforma aziendale che permetta di gestire in modo omogeneo ed integrato tutte le fasi dei diversi PDTA aziendali adottati.

A tale scopo è stato istituito un apposito Tavolo Tecnico coordinato dalla Direzione Sanitaria Aziendale.

Nella fase immediatamente successiva alla pubblicazione del PDTA Sclerosi Multipla sarà necessario mettere in atto un apposito piano formativo ed informativo.

Formazione

Sarà rivolta obbligatoriamente a tutti gli Operatori, delle diverse qualifiche professionali, operanti nelle UU.OO. / Servizi in qualche modo coinvolti nelle fasi del PDTA. Ciò al fine di facilitare e garantire l'applicazione dello stesso ed ottenere i vantaggi previsti.

Le tempistiche e le modalità degli incontri formativi sono in fase di elaborazione e verranno debitamente comunicate e condivise.

Informazione

Cruciale sarà anche l'implementazione di una campagna informativa, realizzata con le metodologie più idonee ed efficaci (in fase di definizione) destinata oltre che agli stessi Operatori Sociali e Sanitari della ASL Frosinone, anche a tutta la popolazione residente nella provincia.

Sia nella attività formativa che in quella informativa un contributo essenziale deriverà dalla collaborazione dell'AISM. (che in intesa con il gruppo di lavoro, potrà elaborare un estratto del PDTA in grado di facilitare la conoscenza del percorso di presa in carico a tutte le persone seguite presso il Centro SM di Frosinone e in contatto con la sezione AISM provinciale).

IL RUOLO DELL'ASSOCIAZIONE

AISM (Associazione Italiana Sclerosi Multipla) rappresenta le persone con SM ed i loro familiari nel contesto Nazionale, Regionale e Provinciale. Ai fini di questo PDTA, in un'ottica di sussidiarietà e con compiti e responsabilità distinti ed autonomi rispetto ai soggetti istituzionali, l'azione dell'Associazione si esprime con particolare riferimento alle seguenti funzioni e ruoli: attività di informazione verso le persone con SM e familiari, sostegno e affiancamento nei percorsi di empowerment individuale e familiari, formazione teorico pratica dei volontari AISM, contributo nei processi collaborativi all'interno della rete di presa in carico, volti a potenziare il livello di personalizzazione e umanizzazione dei percorsi di cura, a partire dalle buone pratiche sviluppate da AGENAS in materia.

Nel rispetto dei protocolli di sicurezza e dei regolamenti aziendali in materia, quando possibile e dopo aver ottenuto la rispettiva autorizzazione da parte della Direzione Generale e Sanitaria, AISM cura uno spazio informativo (Infopoint) dedicato e curato da volontari e propri operatori AISM debitamente formati.

Partecipazione di AISM al processo di PDTA:

- Partecipazione da parte di un rappresentante AISM all'interno delle UVMD nei casi complessi (ove richiesto)
- Possibilità da parte di un rappresentante AISM di affiancare la persona con SM in occasione delle visite presso le commissioni medico-legali ai fini sia del supporto alla persona nel preparare e presentare la corretta documentazione sia per supportare un migliore inquadramento delle situazioni individuali
- Promozione e partecipazione alla elaborazione, attuazione, valutazione dei programmi formative rivolti agli operatori, con particolare riferimento ai temi attinenti ai bisogni e la prospettiva del paziente
- Partecipazione ai processi di valutazione dell'impatto dell'attuazione delle politiche, dei programmi, e in particolare del presente PDTA, sulla condizione di vita delle persone con SM e dei loro familiari
- Contributo e partecipazione ai lavori dell'Osservatorio Regionale sulla Sclerosi Multipla, con particolare riferimento all'importanza di condividere dati derivanti dalla vita reale dei pazienti e loro familiari raccolti dalla stessa Associazione, integrandoli con i dati amministrativi correnti nonché derivanti dagli indicatori definiti, e valutare l'impatto del PDTA sulla condizione di vita delle persone con SM
- Partecipazione e contributo alla realizzazione dei diversi momenti formativi organizzati a livello regionale e nazionale accreditati ECM, anche con il coinvolgimento della Fondazione Italiana Sclerosi Multipla
- Contributo e partecipazione ai momenti e programmi formativi regionali previsti per la implementazione del PDTA in particolare per quanto concerne le problematiche connesse alla presa in carico della persona con Sclerosi Multipla. A questo proposito, particolare attenzione andrà dedicata alla formazione di quelle

figure che, nell'ambito del PDTA, ricoprono un ruolo nodale nel processo di collegamento ospedale-territorio e nella definizione di progetti personalizzati integrati sociosanitari (es. case manager, MMG, neurologi territoriali, etc.) nonché ai componenti delle Commissioni Medico Legali

- Contributo, attraverso la propria Fondazione FISM, alla attivazione e funzionamento del Registro Regionale SM per gli specifici livelli di competenza e ruoli definiti

Gli Infopoint AISM:

L'obiettivo principale dell'Infopoint AISM, strettamente collegato agli sportelli di accoglienza, informazione ed orientamento attivi presso le Sezioni AISM diffuse nelle province campane, e integrato con il servizio di numero verde e Osservatorio attivo presso la Sede Nazionale AISM, è quello di fornire un servizio di informazione sulla SM e patologie correlate e sugli aspetti ad esse legati e di orientamento sui servizi svolti a livello territoriale sia dagli enti locali che dalla stessa Associazione.

L'Associazione, per rispondere attraverso gli Infopoint ai bisogni delle persone, si avvale di tutti gli strumenti informativi a disposizione - anche attraverso l'uso di tecnologie digitali - oltre a creare un canale di contatto diretto con la sezione provinciale AISM del territorio che, attraverso il proprio sportello informativo, è in grado di garantire percorsi continuativi e personalizzati nella risposta ai bisogni.

Qualora in un Centro Clinico SM non vi fossero gli spazi necessari ad un presidio costante da parte dell'Associazione attraverso l'Infopoint, si ritiene comunque fondamentale sviluppare degli specifici accordi tra il Centro ed AISM che permettano di operare in sinergia e che agevolino la diffusione degli strumenti informativi predisposti dall'Associazione stessa.

IL CONSENSO INFORMATO

Il consenso informato è la procedura con cui il paziente autorizza il medico ad avviare o proseguire un programma diagnostico-terapeutico.

Trae fondamento dal diritto di ogni persona di conoscere le proprie condizioni di salute e di essere informata in modo completo, aggiornato e comprensibile riguardo alla diagnosi, alla prognosi, ai benefici e ai rischi degli accertamenti diagnostici e dei trattamenti sanitari indicati, nonché riguardo alle possibili alternative, e alle conseguenze dell'eventuale rifiuto del trattamento sanitario e dell'accertamento diagnostico o della rinuncia ai medesimi.

Il consenso informato è basato su una relazione di cura tra persona malata e medico in cui si incontrano le volontà del paziente e la competenza, l'autonomia professionale e la responsabilità del medico.

Ogni persona capace di agire ha il diritto di rifiutare, in tutto o in parte, qualsiasi accertamento diagnostico o trattamento sanitario indicato dal medico per la sua patologia o singoli atti del trattamento stesso, o di revocare il consenso prestato.

Il consenso informato trova fondamento direttamente nei principi espressi dagli art. 2, 13 e 32 della Costituzione, ed è normato dalla Legge 145/2001 e dall'art. 1 della Legge 219/2017.

Vengono allegati al presente PDTA i consensi informati che vengono discussi e firmati insieme al paziente nell'ambito del suo percorso diagnostico, terapeutico e assistenziale.



BIBLIOGRAFIA

- 1) Compston A, Coles A. 2008. Multiple sclerosis. Lancet 372:1502–1517.
- 2) Thompson AJ, et al. Multiple sclerosis. Lancet. 2011; 391(10130):1622-1636
- 3) Tullman MJ. 2013. Overview of the epidemiology, diagnosis, and disease progression associated with multiple sclerosis. AmJManagCare 19:S15–S20.
- 4) PDTA_per_La_Sclerosi_Multipla_Indicazioni_per_la_creazione_delle_reti_di_assistenza_31.1.22. pdf(agenas.gov.it)
- 5) Friese MA, Fugger L. T cells and microglia as drivers of multiple sclerosis pathology. Brain.2007;130(Pt11):2755-7
- 6) Viglietta V, Baecher-Allan C, Weiner HL, Hafler DA. Loss of functional suppression by CD4+CD25 + regulatory T cells in patients with multiple sclerosis. JExpMed.2004;199(7):971-9
- 7) Hauser SL, Waubant E, Arnold DL, et al. B-cell depletion with rituximab relapsing-remitting multiple sclerosis. NEnglJMed. 2008;358(7):676-88.22.
- 8) Thompson AJ et al. Charting a global research strategy for progressive MS an international progressive MS Alliance proposal. MultScler. 2022 Jan; 28(1): 16-28. doi: 10.1177/13524585211059766. Epub 2021 Dec1.
- 9) Lublin FD, Reingold SC. Defining the clinical course of multiples clerosis: results of an international Isurvey. National multiple sclerosis society (USA) advisory committee on clinical trials of new agents in multiple sclerosis. Neurology 1996; 46:907–911.
- 10) Lublin FD, Reingold SC, Cohen JA, et al. Defining the clinical course of multiple sclerosis: the 2013 revisions. Neurology 2014; 83:278–286.
- 11) Darin T, Okuda, et. AI Radiologically Isolated Syndrome: 5-Year Risk for an Initial Clinical Event. PLoSOne. 2014 Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, Carroll WM, Coetzee T, Comi G, et al. Diagnosis ofmultiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. Lancet Neurol. (2017) 17:162–73. doi: 10.1016/S1474-4422(17)30470-2
- 12) Xavier Montalban et. AI ECTRIMS/EAN Guideline on the pharmacological treatment of people with multiple sclerosis. MultScler. 2018Feb;24(2):96-120.
- 13) Rotstein D et. AIReaching an evidence-based prognosis for personalized treatment of multiple sclerosis. NatRevNeurol.2019May;15(5):287-300.
- 14) 2021 MAGNIMS-CMSC-NAIMS consensus recommendations on the use of MRI in patientswith multiple sclerosis. Wattjes MP et al. Magnetic Resonance Imaging in Multiple Sclerosisstudy group; Consortium of Multiple Sclerosis Centres; North American Imaging in MultipleSclerosis Cooperative MRI guidelines working group. Lancet Neurol. 2021 Aug;20(8):653-670.doi:10.1016/S1474-4422(21)00095-8.Epub2021Jun14. PMID:34139157.
- 15) Andersson M, Alvarez-Cermeño J, Bernardi G et al. Cerebrospinal fluid in the diagnosis of multiple sclerosis: a consensus report. JNeurolNeurosurgPsychiatry 1994; 57:897-902.
- 16) Jodie M Burton et. AI. Cochrane Database Syst Rev. 2012 Dec;12: CD006921. Oral versus intravenous steroids for treatment of relapses in multiple sclerosis
- 17) Le Page E, et al. Mitoxantrone as induction treatment in aggressive relapsing remitting multiple sclerosis: treatment response factors in a 5-year follow-up observational study of 100 consecutive patients. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 2008;79(1):52–56.
- 18) Leist TP, et al. Effect of oralcladribine on time to conversion to clinically definite multiplesclerosis in patients with a first demyelinatingevent (ORACLE MS): a phase 3 randomised trial. Lancet Neurol. 2014;13(3):257–267.
- 19) Coles DA J. Alemtuzumab for patients with relapsing multiple sclerosis after disease-modifying therapy: a randomized controller phase 3 trial. 2012;380:11.
- 20) Cohen JA. Alemtuzumab versus interferon beta 1a as first-line treatment for patients with



relapsing-remitting multiple sclerosis: a randomized controller phase 3 trial. 2012;380:10.

- 21) Prosperini L, et al. Induction Versus Escalation in Multiple Sclerosis: A 10-Year Real World Study. Neurother. J. Am. Soc. Exp. Neurother. 2020.
- 22) Harding K, et al. Clinical Outcomes of Escalation vs Early Intensive Disease-Modifying Therapy in Patients with Multiple Sclerosis. JAMA Neurol. 2019;76(5):536–541.
- 23) Brown JW, et al. Association of Initial Disease-Modifying Therapy with Later Conversion to Secondary Progressive Multiple Sclerosis. JAMA. 2019;321(2):175–187.
- 24) Soelberg Sorensen P, et al. The Multiple Sclerosis Care Unit. Mult. Scler. Hounds Mills Basingstoke Engl. 2019;25(5):627–636.



APPENDICI

Appendice 1: Sclerosi Multipla Pediatrica

La SM in età pediatrica rappresenta circa il 10% dei casi di SM, definendo come forma infantile quella ad esordio prima dei 10 anni d'età, e forma adolescenziale quella ad esordio tra 10 e 18 anni (5). Gli attuali criteri diagnostici di McDonald per la SM in età adulta possono essere applicati all'età pediatrica se la presentazione iniziale della patologia non è una encefalopatia acuta.

La diagnosi differenziale deve essere fatta con:

- Patologie endocrine: disturbi della tiroide, diabete mellito
- Malattie autoimmunitarie: lupus eritematoso sistemico (LES), neurosarcoidosi, syndrome di Sjögren, syndrome da anticorpi antifosfolipidi, malattia di Behçet, angioite isolata
- Malattie mitocondriali: syndrome MERRF (epilessia mioclonica con fibre rosse sfilacciate, Myoclonic Epilepsy with Ragged-Red Fibers), encefalomiopatia mitocondriale con acidosi lattica ed episodi tipo ictus (MELAS, mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes), neuropatia ottica ereditaria di Leber (LHON, Leber's Hereditary Optic Neuropathy); leucodistrofie: leucodistrofia metacromatica, adrenoleucodistrofia, malattia di Krabbe, malattia di Pelizaeus-Merzbacher, malattia di Refsum, leucoencefalopatia con coinvolgimento del tronco cerebrale e del midollo spinale e livelli elevati di lattato, malattia di Wilson, malattia di Fabry, malattia di Alexander
- Malattie genetico-metaboliche: errori del metabolismo, aminoacidurie
- patologia infettive: neuroborreliosi (malattia di Lyme), infezione poststreptococcica, malattia di Whipple
- patologie vascolari
- altre malattie demielinizzanti: ADEM, neuromielite ottica (NMO) post-vaccinazione, encefalopatia necrotizzante acuta; altre sindromi post-vacciniche
- deficit nutrizionali: carenza di vitamina B12, vitamina E o folati; celiachia

In caso di sospetto di SM pediatrica in PS o in corso di ricovero in reparto di degenza pediatrica, si può richiedere consulenza neurologica, preferibilmente al neurologo esperto in SM, in alternativa al neurologo in servizio per le consulenze di PS. La consulenza può essere richiesta via email all'indirizzo hfr@aslfrrosinone.it, in caso di urgenza la consulenza può essere richiesta tramite la piattaforma aziendale Gipse Web.

Il neurologo esperto in SM provvederà (generalmente in giornata o entro 24h) alla valutazione del paziente, prescrizione degli esami necessari al completamento dell'iter diagnostico, alla prescrizione della eventuale terapia steroidea e alla presa in carico del paziente.

Il Centro SM di Frosinone collabora con il centro di riferimento per la SM pediatrica dell'Ospedale Pediatrico Bambin Gesù per l'invio dei pazienti che devono completare gli accertamenti (ad esempio la rachicentesi o la RMN encefalo e midollo eventualmente in sedazione) e per l'eventuale gestione clinica condivisa anche per quanto riguarda la prescrizione e somministrazione delle terapie modificanti il decorso.

Il Centro SM e la UOC Pediatria di Frosinone collaborano insieme al pediatra di libera scelta (PLS) per la gestione condivisa dei pazienti pediatrici affetti da SM che hanno un punto di riferimento provinciale.



Il PLS riveste un ruolo fondamentale nell'orientare le famiglie, in condizioni di ancor più difficile individuazione di casi pediatrici.

In questo caso sarà importante che il PLS possa:

- indirizzare, in collaborazione con i servizi territoriali di neuropsichiatria infantile e specialistici dell'età pediatrica, ad un Centro SM di riferimento per la diagnosi e presa incarico;
- integrare e promuovere gli interventi di cura e gestione delle condizioni del bambino/a in relazione agli elementi specifici della SM pediatrica.



Appendice 2: ASPETTI SOCIO SANITARI (a cura di AISIM)

Aspetti importanti da considerare sono anche:

- Vita indipendente e dopo di noi
- Non autosufficienza
- Accesso e mantenimento al lavoro da parte delle persone con SM

Vita indipendente e dopo di noi

Le persone con SM incorrono in uno svantaggio sociale ed economico, soprattutto a causa dell'esordio in età giovane adulta della malattia. La SM riverbera in tutte le sfere della vita dell'individuo, investendo e condizionando la vita sociale, relazionale e lavorativa.

La Regione promuove e sostiene modelli volti a garantire il mantenimento di una vita attiva delle persone con SM (ex art.19 della convenzione ONU sui Diritti delle Persone con Disabilità) con particolare riguardo al diritto alla salute, a una buona qualità della vita, all'inserimento e mantenimento del posto di lavoro in condizioni di uguaglianza formale e sostanziale e pari opportunità.

In tal senso promuove la Vita Indipendente, intesa come capacità del singolo ad autodeterminarsi attraverso l'adozione di misure regionali che vedano la persona con disabilità coinvolta come parte attiva nella stesura del progetto di vita indipendente sulla base dei suoi bisogni, aspettative, desideri, nel più ampio quadro del progetto di vita individuale personalizzato e partecipato previsto dalla Legge delega sulla disabilità, assicurando l'accesso ai sostegni, servizi, misure, prestazioni e supporti che favoriscano il mantenimento di condizioni di autonomia e autodeterminazione, prevenendo il ricorso alla istituzionalizzazione.

Al fine di consentire l'accesso alle misure per la vita indipendente è essenziale assicurare adeguata informazione e una strutturazione della rete dei servizi, inclusi quelli socio assistenziali, perché siano in grado di accompagnare le persone con SM, i loro familiari e caregiver nella elaborazione e realizzazione di progetti individuali coerenti con il percorso di presa in carico sanitario e il progetto esistenziale.

In un'ottica di promozione dell'autodeterminazione e della presa in carico ideale è fondamentale che il nucleo interdisciplinare (che supporta la persona nella valutazione, elaborazione e realizzazione del proprio progetto di vita personale) non solo sia informato e aggiornato sui percorsi e strumenti di inclusione attivati dalla Regione e nei territori comunali anche con utilizzo degli appositi fondi derivanti dal riparto del Fondo Nazionale Non Autosufficienza, ma a sua volta trasmetta ai pazienti e familiari le informazioni e le opportunità di accesso a questi servizi. Il nucleo interdisciplinare non dovrà essere solo una garanzia di accesso al procedimento amministrativo e all'informazione ma, a seconda dei casi, potrà accompagnare in tal senso la persona affinché riesca concretamente a partecipare ai bandi e richiedere i servizi necessari nel complesso del proprio piano personale di cura e vita.

È quindi fondamentale promuovere e supportare l'autodeterminazione e la libertà di scelta della persona con SM attraverso:

- Informazione chiara e diffusa sui percorsi a disposizione - monitoraggio dell'applicazione delle misure previste dalla normativa - momenti di confronto e partecipazione della persona con SM e dell'Associazione di rappresentanza alle politiche e programmazioni e progettazioni territoriali. – Servizi specifici es. Agenzie per la vita indipendente, consulenti alla pari, co-housing, ecc.
- Strumenti di garanzia della qualità dell'offerta e libertà di scelta (ad es. spazi di incontro della persona con SM con assistenti personali, enti a supporto della regolazione dei rapporti di lavoro tra persona disabile e assistente personale, ecc.).

- Risorse adeguate alla realizzazione del piano personale in ottica di budget di salute.

Per l'identificazione degli altri aspetti di autonomia/dipendenza da terzi della persona con SM, possono essere altrettanto utili, ai soli fini della valutazione della condizione di non autosufficienza, specifiche scale valutative come per esempio la scala di valutazione delle attività della vita quotidiana (Barthel Index, Mahoney FI, Barthel DW: Mar.St.Med.J. 1965;14:61-65), la scala di valutazione della indipendenza funzionale, l'indice di dipendenza nelle attività strumentali della vita quotidiana (Scala IADL, Lawton MP. InstrumentalActivities of Daily Living. Gerontologist1969; 9:179) e valutazioni psicocognitive, che misurano aspetti diversi ma altrettanto importanti e forniscono una valutazione complessiva dal punto di vista dell'autonomia motoria, autonomia nella gestione dei compiti giornalieri e relazionale con forte impatto sulla autonomia e autodeterminazione della persona.

Un tema molto importante legato all'autodeterminazione è quello dell'abitare. La persona con Sclerosi Multipla incontra in molti casi difficoltà nei singoli percorsi di emancipazione dalla famiglia e costituzione di un proprio nucleo familiare, sia per problematicità economiche e di inserimento e mantenimento del posto di lavoro, sia per presenza di barriere architettoniche e inadeguatezza dei servizi abitativi, anche di residenzialità pubblica, sia per necessità di servizi a supporto della sua autonomia, funzionale e cognitiva. In molti casi sono quindi auspicabili servizi a bassa soglia e/o di cohousing (es. gruppi appartamento), in relazione a progetti mirati alla realizzazione della vita indipendente, supporti per l'abitare, economici e no, e servizi per la gestione della domiciliarità.

Si pensa in particolare a gruppi appartamento ed a progetti di vita autonoma, anche con soluzioni innovative e domotiche, o soluzioni alloggiative comunque rispondenti a progetti di sviluppo e mantenimento dell'autonomia personale in contesti di tipo familiare, non istituzionalizzanti.

Anche in questo caso sarà importante assicurare che tali progettualità vengano pienamente integrate rispetto al percorso di presa in carico.

Infine, si evidenzia che anche per le persone con SM si possono configurare condizioni di applicabilità del "dopo di noi" (Legge 112/2016). Per queste situazioni è auspicabile che vengano avviati percorsi di "dopo di noi" – "durante noi" concreti e partecipati, secondo ad esempio strumenti innovativi dell'abitare e dell'inserimento lavorativo, che è elemento fondamentale per lo sviluppo dell'autonomia e dell'autodeterminazione.

Nella definizione e attuazione del progetto di presa in carico personalizzata per la persona con SM dovrebbero quindi essere considerate le opportunità derivanti dalle misure per il dopo di noi al fine di dare avvio, per le persone con disabilità o per chi le rappresenta, all'elaborazione di piani individualizzati di emancipazione.

Non autosufficienza

Il Fondo non autosufficienza – FNA (di cui all'articolo 1, comma 1264, della legge 27 dicembre 2006, n. 296) viene ripartito annualmente con specifici Decreti di riparto. Il Fondo è finalizzato a finanziare i sistemi di presa in carico e i servizi per la non autosufficienza, integrando le risorse già messe a disposizione dalle Regioni a tale scopo.

Inoltre, da alcuni anni una quota prestabilita del Fondo nazionale è dedicata a servizi e interventi finalizzati all'assistenza delle persone con disabilità gravissima, tra cui anche quelle persone con SM.

Per quanto attiene al concetto di non autosufficienza "grave" (non "gravissima") a cui afferisce la restante quota del Fondo Nazionale è altrettanto fondamentale, nelle more di una definizione nazionale di "persone



con necessità di sostegno intensivo” ovvero dell'applicazione di nuovi modelli di valutazione in linea con quanto previsto nel Piano Nazionale Non Autosufficienza di prossima applicazione, adottare criteri valutativi uniformi, che tengano conto delle specificità della SM e quindi di tutti gli aspetti cognitivi, psicofisici e motori che afferiscono alla patologia.

Diversi studi e un monitoraggio mirato di AISIM svolto nel 2017 hanno rilevato infatti particolari criticità generali attinenti all'applicazione e la concreta erogazione alle persone con SM dei contributi relativi al FNA:

- Sistemi di valutazione e criteri di accesso disomogenei, ma anche rilevanti differenze di percorsi assistenziali, dovuti non alla personalizzazione degli interventi ed ai singoli Piani personalizzati di assistenza, bensì alla disomogeneità di offerta dei servizi nei vari territori e dalle differenti politiche di ciascun ente locale e azienda sanitaria
- Disomogeneità dei Punti Unici di Accesso
- Disomogeneità o assenza di servizi di assistenza domiciliare e domiciliare integrate
- Disparità di accesso alle cure ed agli ausili domotici e protesici con riguardo, nel caso di persone non autosufficienti, ai farmaci sintomatici, palliativi e di contenimento delle complicanze
- Carenza di integrazione sociosanitaria, percorsi e interventi parcellizzati e assenza di supporti e percorsi per i caregivers

Il PDTA si pone quindi quale strumento fondamentale atto a garantire il superamento delle criticità evidenziate, fissando servizi minimi garantiti anche in materia di non autosufficienza, ed anche utile a graduare gli interventi in maniera adeguata sia dal punto di vista dell'efficacia clinica sia della presa in carico personalizzata.

In attesa di adottare a livello nazionale una nozione di persone non autosufficienti e un piano nazionale (come detto, presupposti indispensabili per la definizione omogenea ed equa in tutto il territorio nazionale degli interventi per la non autosufficienza) è importante non escludere le persone non autosufficienti gravi dal PDTA e dagli interventi per la non autosufficienza (quali ad esempio gli assegni di cura) e salvaguardare specifici e chiari criteri di accesso alle prestazioni ed ai percorsi di cura per tutte le persone non autosufficienti, anche per la parte finanziabile con la quota “gravi” del Fondo nazionale, che tenga conto di una gradualità degli interventi (gravi e gravissimi).

È importante rivedere in prospettiva la soglia di accesso alle misure per i gravissimi a partire dall'abbassamento della soglia EDSS da 9 a 8,5 in riferimento alla categoria di persone con gravissima compromissione motoria da patologia neurologica o muscolare (punto del Decreto riportante i criteri di riparto del Fondo che comprende la sclerosi multipla).

Accesso e mantenimento al lavoro da parte delle persone con SM

Elemento fondamentale per la realizzazione della propria indipendenza è certamente l'attività lavorativa. A tal fine, è importante che la Regione si impegni nel promuovere modelli e processi che garantiscono l'accesso e il mantenimento del lavoro delle persone con SM:

- Applicando sul territorio la Legge 68/99 secondo le Linee Guida di cui al D.Lgs.151 che fissano livelli essenziali di prestazioni dei Centri per l'Impiego, assicurando che l'inserimento e l'integrazione lavorativa delle persone con SM in condizioni di disabilità attraverso servizi di sostegno e di collocamento dedicati e percorsi di inserimento adeguati al profilo funzionale di ciascun paziente risultino coerenti e integrati con il percorso di presa in carico sanitario e socio-assistenziale
- promuovendo, più in particolare, l'utilizzo di strumenti per la corretta messa a punto della diagnosi funzionale e l'adozione di accomodamenti ragionevoli, a partire dalle certificazioni neurologiche



- sostenendo la corretta e appropriate valutazione dell'idoneità alla mansione a prescindere dal canale di inserimento (mirato e non), con particolare riferimento all'utilizzo da parte dei medici competenti degli specifici orientamenti elaborati da SIML e AISIM in materia e delle linee guida di riferimento
- mettendo in rete gli enti operatori coinvolti nel percorso di inserimento lavorativo delle persone con disabilità a partire dai Centri per l'impiego con i Distretti Socio-Sanitari, i servizi di riabilitazione, l'Associazione dei pazienti con piena valorizzazione del ruolo del Centro clinico e in particolare del *case manager* nell'integrarsi con la filiera lavorativa in modo da assicurare un lavoro in salute, anche tenendo conto delle esigenze legate alla condizioni di fragilità emerse nel contesto pandemico
- diffondendo e promulgando la conoscenza delle peculiarità della patologia anche nei contesti lavorativi, valorizzando il potenziale di ciascun soggetto e coinvolgendo l'Associazione rappresentativa dei Pazienti anche in vista del superamento di eventuali difficoltà di inserimento e mantenimento lavorativo
- assicurando che le prestazioni di cura e assistenza inclusa la riabilitazione, l'accesso agli ausili personalizzati, la gestione dei sintomi attraverso le terapie farmacologiche e i preparati galenici tengano conto delle esigenze della persona nel contest di lavoro

La Convenzione ONU delle persone con disabilità sancisce in particolare tali diritti e specificatamente prevede la necessità di promuovere e proteggere i diritti umani di tutte le persone con disabilità, incluse quelle che richiedono un maggiore sostegno. Il piano di azione biennale della Convenzione ONU prevede in particolare, alla linea d'intervento 2, *“che per tutte le persone con disabilità, anche per chi necessita di maggiori o più intensi sostegni, siano privilegiate e garantite politiche e servizi di sostegno, sulla base di progetti personali, affinché la persona con disabilità o chi lo rappresenta possa programmare e realizzare il proprio progetto di vita adulta sia all'interno che all'esterno della famiglia e dell'abitazione di origine. E affinché i familiari della persona con disabilità possano adeguatamente compiere i loro ruoli genitoriali o parentali senza deprivazioni derivanti da sovraccarichi assistenziali o economici.”*

L'intesa Stato Regioni sullo schema di riparto evidenzi strumenti e modalità di sostegno al "dopo di noi", ma anche al "durante noi", al fine di realizzare percorsi di emancipazione e vita autonoma della persona disabile dalla famiglia di origine e dal caregiver familiare. Inoltre, mentre strumenti generali quali il trust e le agevolazioni fiscali sono applicabili direttamente dal soggetto interessato, per quanto attiene i servizi a supporto concreto delle persone e delle famiglie per il dopo di noi, essi sono ancora una volta demandati alle Regioni, per cui diventa fondamentale il loro impegno nel realizzare interventi efficaci.

Il concetto di disabilità gravissima ad oggi fa riferimento alla condizione di "non autosufficienza", così come specificata nei decreti di riparto dell'FNA (annualità 2016 e 2017): *"per persone in condizione di disabilità gravissima si intendono le persone beneficiarie dell'indennità di accompagnamento o comunque non autosufficienti e per le quali sussistano anche ulteriori condizioni di particolare severità".*

In particolare, le persone con SM fanno riferimento a:

- persone in condizione di coma, Stato Vegetativo (SV) oppure di Stato di Minima Coscienza (SMC) e con punteggio nella scala Glasgow Coma Scale (GCS) ≤ 10
- persone dipendenti da ventilazione meccanica assistita o non invasive continuative (24/7)
- persone con gravissima compromissione motoria da patologia neurologica o muscolare con punteggio alla "Expanded Disability Status Scale" EDSS ≥ 9



Appendice 3: Questionario PREMs

In generale, pensando ai servizi ricevuti nell'ultimo anno, indichi se e quanto si riconosce nelle seguenti affermazioni.

Sa se nel territorio in cui vive i servizi sanitari e sociosanitari sono organizzati secondo un PDTA – Percorso Diagnostico Terapeutico e Assistenziale? (selezionare una risposta tra le seguenti)

Si, so che nel mio territorio esiste un PDTA per la SM e so cosa significa	
Si, ho sentito parlare del PDTA sul mio territorio, ma non mi è del tutto chiaro cosa significhi	
So cos'è il PDTA per la SM ma sul mio territorio non esiste	
Non so cosa sia il PDTA per la SM	

	Molto	Abbastanza	Poco	Per nulla
Ha avuto la possibilità di spiegare cosa fosse più importante per lei nella gestione della sua SM				
È stato/a coinvolto/a quanto avrebbe voluto nelle decisioni sulle sue cure				
Ha ricevuto le informazioni necessarie per essere il più possibile autonomo/a nella gestione della sua SM				
Ha ricevuto aiuto pratico nel gestire per quanto possibile autonomamente la sua SM				
Ha avuto la sensazione che i diversi servizi fossero coordinati tra loro				
Si è sentito/a fiducioso/a di poter gestire per quanto possibile autonomamente la sua SM				
Ha avuto la sensazione che gli operatori conoscessero le sue priorità e le sue esigenze di vita, e che i servizi fossero erogati in base ad esse				
Le è stato illustrato come i diversi servizi sono collegati tra loro e le è stato spiegato come attivare questa rete				