



Giunta Regionale della Campania

DECRETO DIRIGENZIALE

DIRETTORE GENERALE/
DIRIGENTE UFFICIO/STRUTTURA

Avv. Postiglione Antonio

DIRIGENTE UNITA' OPERATIVA DIR. / DIRIGENTE
STAFF

Dott. Trama Ugo

DECRETO N°	DEL	DIREZ. GENERALE / UFFICIO / STRUTT.	UOD / STAFF
114	08/02/2024	4	0

Oggetto:

Approvazione Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale per la Sclerosi Multipla

	Data registrazione	
	Data comunicazione al Presidente o Assessore al ramo	
	Data dell'invio al B.U.R.C.	
	Data invio alla Dir. Generale per le Risorse Finanziarie (Entrate e Bilancio)	
	Data invio alla Dir. Generale per le Risorse Strumentali (Sist. Informativi)	

PREMESSO che:

- a) l'art. 1, comma 5, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502, e successive modificazioni, che demanda al Governo la predisposizione e l'adozione del Piano sanitario nazionale
- b) l'art. 1, comma 7, del Decreto Legislativo 30 dicembre 1992, n. 502 e ss.mm. e ii, stabilisce: “Sono posti a carico del Servizio sanitario le tipologie di assistenza, i servizi e le prestazioni sanitarie che presentano, per specifiche condizioni cliniche o di rischio, evidenze scientifiche di un significativo beneficio in termini di salute, a livello individuale o collettivo, a fronte delle risorse impiegate”;
- c) il Piano Nazionale Cronicità approvato in sede di Accordo tra lo Stato, le Regioni e le Province Autonome di Trento e di Bolzano del 15 settembre 2016 si prefigge la finalità di contribuire al miglioramento della tutela per le persone affette da malattie croniche e definisce i PDTA come strumento di programmazione del processo di cura e di integrazione tra diversi professionisti e diverse strutture (...), base dei programmi di gestione della malattia (...) e processi capaci di guidare la filiera delle offerte nel governo dei servizi per le patologie croniche;
- d) il DPCM 12 gennaio 2017 ridefinisce ed aggiorna gli elenchi delle malattie croniche nell'ambito dei nuovi Livelli essenziali di assistenza (Lea);
- e) il Decreto n. 60 DEL 24.07.2019, con il quale la regione Campania ha recepito l'Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sancito in sede di Conferenza Stato Regioni sul “Piano Nazionale Cronicità”, adotta un approccio di sistema alla cronicità e si propone, tra gli altri, l'obiettivo di promuovere la corretta gestione del malato e la definizione di nuovi percorsi assistenziali che siano in grado di prendere in carico il paziente nel lungo termine, prevenire e contenere la disabilità, garantire la continuità assistenziale e l'integrazione degli interventi sociosanitari;
- f) il piano triennale di sviluppo e riqualificazione del servizio sanitario campano ex art. 2, comma 88, della l. n. 191/2009 ribadisce, in relazione alla cronicità, che i percorsi diagnostico-terapeutici- assistenziali (PDTA) rappresentano uno strumento di clinical governance che, attraverso l'implementazione delle migliori evidenze scientifiche nei contesti reali, permette di ridurre la variabilità dei comportamenti professionali e organizzativi incrementando l'appropriatezza, contribuendo al disinvestimento da sprechi e inefficienze e migliorando gli esiti di salute;

PRESO ATTO che

- a) con nota prot. n. 288217 del 27.04.2015 è stato costituito il “Tavolo Tecnico per la Sclerosi Multipla o SM”;
- b) con nota prot. n. 496537 del 11.10.2022 è stato costituito il “Gruppo di Lavoro di esperti per farmaci e dispositivi impiegati nella Sclerosi Multipla”;
- c) suddetti gruppi di lavoro regionali, con la collaborazione della Direzione dell'Area di Monitoraggio del Servizio Sanitario Regionale in Soresa e dell'Associazione Italiana Sclerosi Multipla, sono stati istituiti al fine di redigere un PDTA per la presa in carico dei pazienti affetti da sclerosi multipla.

CONSIDERATO che

- a) i gruppi di Lavoro Regionale per la Sclerosi Multipla seguendo le indicazioni del DCA n. 32 del 25/03/2019 “Documento Tecnico d'indirizzo sulla metodologia di stesura dei PDTA in Regione Campania”, hanno elaborato il documento “Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la Sclerosi Multipla”;
- b) tale PDTA è finalizzato a garantire la presa in carico degli assistiti, definendo la continuità assistenziale mediante l'azione congiunta degli operatori ai diversi livelli assistenziali.

VISTI

- DGRC n. 3890 del 2 agosto 2002 e ss.mm,ii in materia di integrazione socio sanitaria;
- DCA n. 49 del 27/ 09/2010 Piano di ristrutturazione e riqualificazione della rete ospedaliera;
- DGRC n. 41 del 2011, DCA n.1 del 2013, DCA n.15 del 2014 e ss. ii in relazione alla continuità assistenziale dall'ospedale al domicilio del cittadino-paziente;
- LR 11/2007 e DGR 329/2012 Regione Campania. LR 15/20;
- DGR 790/2012 Linee operative per accesso unitario ai servizi socio-sanitari – PUA;
- DCA n. 82 del 05/07/2013 “Adeguamento programmi operativi 2013 / 2015 agli indirizzi ministeriali”;
- DCA n. 18 del 21/03/2014 “Adeguamento programmi operativi 2013 / 2015 agli indirizzi ministeriali” e

Riunione congiunta del Tavolo tecnico per la verifica degli adempimenti regionali con il Comitato per la verifica dei livelli essenziali di assistenza;

- DCA n. 17 del 20.03.2014 “Linee guida per migliorare l’appropriatezza della funzione ospedaliera ed il potenziamento di forme alternative al ricovero. Revoca del decreto del commissario ad acta n. 58 del 30.09.2010”;
- Decreto n. 70 del 02 aprile 2015, “Adozione del nuovo regolamento sugli standard ospedalieri”;
- DCA n°18 del 18/02/2015 “Modello di riorganizzazione delle Cure Primarie. Approvazione delle Aggregazioni Funzionali Territoriali (AFT) e delle Unità Complesse di Cure Primarie (UCCP) quali uniche forme di associazione multiprofessionale e interdisciplinare della di medicina convenzionata”;
- DCA n. 60 DEL 24/07/2019 “Recepimento dell’Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sancito in sede di Conferenza Stato Regioni sul “Piano Nazionale Cronicità”;
- DCA n. 18 del 18/02/2015 “Modello di riorganizzazione delle Cure Primarie. Approvazione.”;
- DCA n 56 del 29/05/2015 “Misure di incentivazione dell’appropriatezza prescrittiva e di razionalizzazione della spesa farmaceutica territoriale”;
- DCA n 57 del 29/05/2015 “Misure di incentivazione dell’appropriatezza prescrittiva e di razionalizzazione della spesa farmaceutica ospedaliera”;
- DM n. 70 del 02/04/2015 “Regolamento Recante la definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all'assistenza ospedaliera”.
- DCA n. 66 del 14/07/2016 “Misure di incentivazione dei farmaci a brevetto scaduto e dei biosimilari. Monitoraggio delle prescrizioni attraverso la piattaforma Saniarp”;
- DCA n. 99 del 22/09/2016 “Piano regionale di Programmazione della rete per l’assistenza territoriale 2016-18”;
- DECRETO N. 103 del 28.12.2018 Piano Regionale di programmazione della rete ospedaliera ai sensi del D.M. 70/2015 – Aggiornamento di dicembre 2018;
- Piano regionale non autosufficienza 2019-2021. Regione Campania;
- DD 18 del 18/01/2023 “Flussi informativi farmaceutici: Linee di indirizzo per la corretta rendicontazione nei Flussi NSIS Farmaceutici ed aggiornamento del tracciato File F”;
- DD 583 del 18/09/2023 “Misure di incentivazione della prescrizione di farmaci a brevetto scaduto e dei farmaci biosimilari in ambito reumatologico, gastroenterologico e dermatologico”;
- DM 77 del 23 maggio 2022 “Regolamento recante la definizione di modelli e standard per lo sviluppo dell'assistenza territoriale nel Servizio sanitario nazionale (DM 77/2022)”.

RITENUTO

- a) di dover procedere alla adozione del documento “Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la sclerosi multipla”, allegato al presente decreto quale parte integrante e sostanziale.

Alla stregua dell’istruttoria compiuta dalla Politica del Farmaco e Dispositivi della D.G. per la Tutela della Salute e il Coordinamento del Sistema Sanitario Regionale, anche in ordine alla insussistenza di cause di incompatibilità e delle risultanze e degli atti tutti richiamati nelle premesse, costituenti istruttoria a tutti gli effetti di legge,

DECRETA

Per i motivi di cui alle premesse che qui si intendono integralmente riportati:

1. di **recepire** il documento “Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la sclerosi multipla”, allegato al presente decreto quale parte integrante e sostanziale;
2. di **trasmettere** il presente provvedimento al Capo Gabinetto del Presidente della Giunta regionale;
3. di **inviare** il presente provvedimento a tutte le Aziende Sanitarie, alla sezione “Amministrazione Trasparente – Casa di Vetro” del sito istituzionale della Regione Campania ed al BURC per la pubblicazione.

POSTIGLIONE

INDICE

INDICE 1

I.	PREMESSA E PRINCIPI GENERALI	4
II.	PDTA E UMANIZZAZIONE DELLE CURE	6
III.	DEFINIZIONE DELLE PRIORITA'	7
IV.	DEFINIZIONE DEGLI OBIETTIVI	8
V.	RICHIAMO ALLE NORMATIVE E RIFERIMENTI NAZIONALI E REGIONALI	10
VI.	ANALISI DEL CONTESTO, EPIDEMIOLOGIA E COSTI	12
VII.	ASSETTO DELLA RETE	21
VIII.	CASE MANAGER (CENTRO SM E DISTRETTO)	33
IX.	DIMISSIONI PROTETTE / FACILITATE / ORIENTATE	35
X.	PERCORSI SOCIO-ASSISTENZIALI E SOCIO-SANITARI	38
XI.	APPLICAZIONE DEL PDTA (DISSEMINAZIONE, IMPLEMENTAZIONE, VALUTAZIONE E REVISIONE)	43
XII.	RUOLO DELL'ASSOCIAZIONE DELLE PERSONE CON SCLEROSI MULTIPLA E LORO FAMILIARI E CAREGIVER	45
Appendice 1		49
1.1	<i>Prima valutazione</i>	49
1.2	<i>Diagnosi di SM e presa in carico</i>	51
1.3	<i>Forme suggestive di SM</i>	58
1.4	<i>Processo semplificato di presa in carico e prestazioni</i>	62
1.5	<i>Prescrittori</i>	62
1.6	<i>Esclusione della diagnosi di SM</i>	62
Appendice 2		64
2.1	<i>Percorso farmacologico</i>	64
2.2	<i>Scelta del trattamento</i>	67
2.3	<i>Fattori di scelta del trattamento tra prima e seconda linea</i>	68
2.4	<i>Scelta terapeutica e altre forme</i>	72
Appendice 3		73
3.1	<i>Spasticità</i>	74
3.2	<i>Fatica</i>	74
3.3	<i>Disturbi della deambulazione</i>	75

3.4	<i>Dolore</i>	75
3.5	<i>Disturbi urinari</i>	75
3.6	<i>Disturbi intestinali</i>	76
3.7	<i>Disfunzione sessuale</i>	76
3.8	<i>Tremori</i>	76
Appendice 4		78
4.1	<i>Paziente con CIS a bassa probabilità di conversione</i>	78
4.2	<i>Paziente con SMRR o CIS ad alta probabilità di conversione che inizia una terapia di I linea</i>	78
4.3	<i>Rivalutazione Terapeutica</i>	79
4.4	<i>Vaccini e terapie immunosoppressive</i>	80
4.5	<i>Infezione SARS-CoV-2 e COVID-19</i>	81
Appendice 5		82
5.1	<i>Forma Remittente-Recidivante (SM-RR), forma Progressiva-Secondaria (SM-PS) e forma Progressiva-Recidivante (SM-PR)</i>	83
5.2	<i>Setting riabilitativi</i>	86
5.3	<i>Team riabilitativo</i>	88
5.4	<i>Programmi riabilitativi che possono comporre il Progetto Riabilitativo Individuale</i>	88
Appendice 6		92
6.1	<i>Presa in carico della persona con Sclerosi Multipla</i>	92
6.2	<i>Soggetti</i>	92
Appendice 7		95
7.1	<i>Percorso Accertativo</i>	95
Appendice 8		98
8.1	<i>Supporto psicologico</i>	98
Appendice 9		101
9.1	<i>Informativa e consenso informato nella pratica clinica standard</i>	101
9.2	<i>Quantità di informazioni</i>	103
9.3	<i>Tempi dell'informazione</i>	104
9.4	<i>Contenuti dell'informazione</i>	104
Appendice 10		106
10.1	<i>Supporto informatico al PDTA per la Sclerosi Multipla</i>	106
Appendice 11		109
11.1	<i>Cure palliative e Sclerosi Multipla</i>	109
11.2	<i>Cure palliative e PDTA</i>	110
11.3	<i>Setting cure palliative e quadro clinico</i>	110

11.4 Indicazioni della Società Italiana di Neurologia	110
Appendice 12	112
12.1 Neuromielite Ottica (NMOSD) e Malattia associata agli anticorpi MOG (MOGAD)	112
Bibliografia	116

I. PREMESSA E PRINCIPI GENERALI

La Sclerosi Multipla (SM) è una patologia cronica del Sistema Nervoso Centrale (SNC), correlata a stili di vita che, con le sue complicanze, rappresenta un problema sanitario e sociale. I pazienti che ne sono affetti necessitano di continuità assistenziale, follow-up sistematici, di informazione e sostegno al fine di raggiungere il miglior livello di salute e promuovere la massima autogestione possibile, anche ponendo attenzione ai bisogni specifici di familiari e caregiver.

La SM esordisce prevalentemente in età adulta tra i 20 e i 40 anni d'età, con una prevalenza nel sesso femminile (rapporto donna: uomo pari a 2-3:1). In questa fascia di età la SM rappresenta la più comune causa di disabilità neurologica, dopo i traumi. Recentemente è stata posta grande attenzione all'esordio in età infantile (<18 anni) che allo stato sembra coinvolgere da 3 al 5% di tutti i casi di SM. Grandi avanzamenti si sono raggiunti nella conoscenza dei meccanismi biologici responsabili dell'attacco disimmune contro la mielina, della degenerazione assonale che colpisce i neuroni e delle potenzialità rigenerative del SNC; l'eziologia, invece, allo stato non pare chiarita ipotizzando una multifattorialità intesa come l'insieme di componenti predisponenti genetiche associate a fattori ambientali (tossici e infettivi).

L'espressione clinica è estremamente variabile e dipende dalle aree del SNC coinvolte e, quindi, dai relativi sistemi funzionali neurologici coinvolti. Il decorso clinico, nella già definita cronicità, può avere un andamento diverso in relazione alla prevalenza della componente infiammatoria o degenerativa. Nelle forme recidivanti remittenti (SMRR), che rappresentano circa l'85% degli esordi, si presentano episodi acuti della malattia (le cosiddette ricadute, che regrediscono completamente o parzialmente in un tempo variabile) alternati a periodi di benessere (definiti "remissioni"). Circa il 30-35% di questi pazienti nel corso del tempo tende ad avere non più una remissione, più o meno completa, bensì un progressivo peggioramento dei sintomi: ciò può avvenire intorno ai 5-10 anni dall'esordio e caratterizza le forme secondarie-progressive (SMSP). In circa il 10% degli esordi della malattia non sono presenti ricadute, ma un progressivo peggioramento clinico che porta all'accumulo di disabilità: in questo caso parliamo di forme primarie progressive (SMPP). Le persone con SM in Italia oggi possono contare su strutture neurologiche, presenti in ogni provincia, che costituiscono un punto di riferimento sia nel momento diagnostico che successivamente, garantendo una continuità assistenziale.

La cura di tale patologia, con le sue complessità, non può essere più affidata al singolo professionista ma ad un team multidisciplinare per l'adozione di un Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) come nuovo modello operativo di gestione dalla fase pre-clinica alla diagnosi, terapia, prevenzione e cura delle complicanze fino alla educazione sanitaria delle persone affette e dei loro familiari (caregiver).

Il PDTA rappresenta un ottimo strumento per ridurre la variabilità assistenziale ed ottimizzare l'utilizzo delle risorse, migliorando l'efficacia clinica; inoltre, definisce gli obiettivi, i ruoli e gli ambiti di intervento, garantisce chiarezza delle informazioni all'utente e chiarezza dei compiti agli operatori, aiuta a migliorare la costanza, la riproducibilità e l'uniformità delle prestazioni erogate e, nel contempo, aiuta a prevedere e quindi ridurre l'evento straordinario, facilitando la flessibilità e gli adattamenti ai cambiamenti.

La realizzazione di un PDTA implica la declinazione delle Linee Guida relative alla specifica patologia clinica, calate nella specifica realtà organizzativa di un sistema sanitario e assistenziale, tenute presenti le risorse disponibili e attivabili.

Il trattamento di patologie complesse richiede però il contributo di più attori all'interno di un sistema inter-professionale, inter-disciplinare e multi-disciplinare, di cui l'aspetto terapeutico è solo uno dei principali.

Il modello assistenziale per la gestione della sclerosi multipla deve essere orientato all'integrazione socio sanitaria e alla continuità delle cure: deve prevedere il disegno di appositi percorsi e la presa in carico costante nel tempo da parte di un team caratterizzato da competenze sanitarie e sociali, nonché il monitoraggio mediante adeguati strumenti di valutazione e di appropriatezza. Per essere tale, il modello deve basarsi sui seguenti principi e obiettivi:

- **Centralità della persona:** coinvolgimento attivo e protagonismo 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:** intesa come utilizzo di prassi, strumenti e linguaggi condivisi e 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.
- **Unitarietà:** intesa come valutazione unitaria e garanzia di un punto unico di riferimento territoriale capace di far fronte e attivare la molteplicità di interventi/prestazioni.
- **Gestione di una patologia complessa ad andamento evolutivo:** capacità di gestione di tutti gli aspetti clinici e sociali di una malattia cronica come la SM che ha un forte impatto sulla qualità di vita delle persone, andando a costruire percorsi fortemente personalizzati e in grado di evolvere di pari passo con il modificarsi dei bisogni e delle aspettative dei soggetti.

- **Qualità:** da garantirsi attraverso lo sviluppo di programmi di revisione della pratica clinica e professionale, sempre fondati sui principi delle evidenze scientifiche.
- **Appropriatezza, efficacia ed efficienza:** intesa come ricerca dell'efficienza 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.
- **Interdisciplinarietà:** intesa non come sommatoria di professionisti diversi, ma vera e propria azione comune di intervento terapeutico, eventualmente diversificato. Essa presuppone una buona conoscenza delle competenze di ogni figura professionale che tenga conto dei diversi aspetti sanitari e dell'impatto sociale della malattia e che si basi su un buono scambio di informazioni, su una condivisione di obiettivi e su un processo decisionale comune.
- **Flessibilità:** capacità di adattare e modificare i percorsi in riferimento ai bisogni e alle diverse fasi di vita della persona.
- **Continuità dei percorsi di cura e integrazione socio-sanitaria:** intesa come presa in carico globale dell'assistito ed integrazione di tutti momenti del percorso (prevenzione, diagnosi, cura, riabilitazione), attraverso l'uso integrato ed appropriato delle risorse necessarie, sia umane, sia strumentali, sia economiche.
- **Monitoraggio:** sviluppo di indicatori di processo e di risultato che permettano di verificare costantemente l'effettiva applicazione di tutte le fasi di presa in carico, in chiave di effettivo soddisfacimento del bisogno espresso/ rilevato.
- **Diritto di cura:** garanzia della tutela del diritto alla salute inteso come equità ed effettività nell'accesso alle prestazioni e servizi nell'ambito di un percorso integrato e condiviso di cura.

II. PDTA E UMANIZZAZIONE DELLE CURE

I PDTA rappresentano uno strumento che, grazie alla definizione dei percorsi, consentono di offrire alle persone una presa in carico integrata e realmente centrata sui loro bisogni.

Nel contesto pandemico è emersa con ancora più urgenza la necessità di garantire continuità all'assistenza delle persone con SM attraverso percorsi dedicati di presa in carico ospedale-territorio con una forte integrazione sociosanitaria da collocare all'interno del più ampio processo trasformativo del SSN, a partire dal potenziamento della continuità assistenziale e delle cure domiciliari, del welfare di comunità e di prossimità, della riorganizzazione digitale di servizi e prestazioni attraverso l'utilizzo della telemedicina,

inclusa la teleriabilitazione. In questo contesto il PDTA assume ancora più centralità come strumento per assicurare continuità di cure ed equità e sostenibilità per l'esercizio concreto del diritto alla salute.

Il PDTA deve quindi calarsi in un sistema sanitario e sociosanitario efficace, accessibile, resiliente e innovativo, anche contro le emergenze sanitarie e altre minacce. In questa visione diventano essenziali il potenziamento dell'integrazione con il territorio e con i medici di medicina generale(MMG)/infermieri di famiglia, supportata da una effettiva riorganizzazione della rete dei servizi territoriali, la presa in carico proattiva, l'empowerment della persona e il miglioramento della qualità della vita.

L'umanizzazione rappresenta un'alleanza con la persona ed il suo contesto di vita, un impegno etico che porta a considerare l'individuo nella sua interezza, in relazione all'autonomia e alla sua dimensione più soggettiva. È un approccio che coinvolge i diversi attori del processo – pazienti, clinici e management – guidati da valori quali: autonomia, significatività, corresponsabilità, legame di solidarietà e partecipazione collettiva al processo di gestione.

Un sistema di cure non strutturato intorno ai bisogni delle persone impatta negativamente sulla relazione medico-paziente, rischiando di minare la fiducia che paziente e caregiver ripongono nel Sistema Sanitario. Soprattutto corre un rischio significativo di non essere né efficace né efficiente, laddove la centralità della persona significa capacità di individuarne tempestivamente i bisogni, prima che questi generino una crisi che, nelle persone fragili come sono quelle con SM può generare un peggioramento irreversibile del quadro clinico, che a sua volta genera una maggior domanda di servizi sanitari e assistenziali.

Il PDTA rappresenta quindi lo strumento che, grazie alla definizione dei percorsi a livello ospedaliero e territoriale, consente di offrire alle persone una presa in carico integrata e realmente centrata sui loro bisogni massimizzando la capacità dei sistemi di offerta locale.

Per realizzare questa aspirazione è necessario che le indicazioni contenute nel PDTA regionale siano recepite e operationalizzate da PDTA aziendali e interaziendali aggiornati e capaci non solo di aderire alle evidenze scientifiche, ma anche di formalizzare le buone pratiche che già esistono in ciascun territorio e di promuovere l'adozione di quelle messe a punto altrove.

III. DEFINIZIONE DELLE PRIORITA'

Una corretta presa in carico globale, terapeutica e riabilitativa, della persona con SM passa attraverso diversi fattori, e deve essere focalizzata attorno all'esigenza di una marcata integrazione ed interazione tra ospedale e territorio con la definizione di percorsi specifici che prevedano il passaggio da un setting assistenziale all'altro (ospedale-territorio-ospedale). Tale percorso favorisce dunque una globale presa in carico del

paziente affetto dalla patologia cronica in tutte le sue fasi e per tutti i livelli di gravità con cui si manifesta, favorendo la continuità assistenziale tra ospedale e territorio e all'interno di questi tra tutte le figure professionali e strutture coinvolte nel processo di assistenza attraverso una comunicazione codificata.

Essenziale a questo fine, oltre l'individuazione dei diversi nodi della rete di presa in carico e l'attribuzione di mandati e responsabilità, è certamente l'attività formativa e il potenziamento delle competenze strutturabile in percorsi dedicati rivolti ai diversi operatori, nonché la realizzazione di un sistema di misurazione/rilevazione periodica delle attività e dei costi correlati, che supporti le direzioni aziendali e la Regione nelle scelte strategiche ed operative.

Ulteriore importante elemento del PDTA è l'utilizzo del **Database Informatico Regionale** allocato presso la Società Regionale per la Sanità (So.Re.Sa.), che consente la messa in rete dei dati, l'utilizzo degli indicatori definiti, il loro monitoraggio e la condivisione dei risultati.

L'individuazione di indicatori risulta fondamentale alla valutazione dell'efficacia del PDTA e alla verifica di miglioramento del percorso diagnostico e del follow-up dei pazienti, così come alla valutazione dell'efficienza e degli esiti di salute prodotti, nonché del livello di partecipazione e umanizzazione dei percorsi. Sarà, pertanto, valutata sia la qualità in termini reali attraverso indicatori di outcome, sia la qualità percepita attraverso la somministrazione di questionari di customer satisfaction nonché ulteriori aspetti, anche in via sperimentale, attinenti il coinvolgimento dei pazienti nella definizione e realizzazione del progetto individuale di cura e assistenza e l'umanizzazione dei percorsi concretamente realizzati.

IV. DEFINIZIONE DEGLI OBIETTIVI

Gli obiettivi generali del PDTA mirano al consolidamento di competenze diagnostiche, terapeutiche, gestionali ed informative necessarie alla conduzione di centri ad elevata complessità e più in generale alla presa in carico integrata da parte dell'intera rete di riferimento di pazienti caratterizzati da elevata complessità in tutte le fasi di malattia e di vita; a fornire strumenti e riferimenti normativi, spunti teorici e indirizzi applicativi; a sostenere e orientare il processo di programmazione sanitaria e socio-assistenziale; a strutturare e impostare operativamente processi e strumenti di misurazione delle performance, utili alla creazione ed utilizzo di indicatori, in grado di rispecchiare le reali attività dei Centri e delle Unità Territoriali (UCCP) - nonché di tutti gli altri soggetti della rete integrata, inclusi centri e servizi riabilitativi, rete cure palliative, case di comunità e centrali operative territoriali, ospedali di comunità, etc. e utili al miglioramento delle stesse.

Obiettivi del processo di valorizzazione del PDTA sono, più in dettaglio:

- consentire alla Regione di destinare le risorse alle ASL in funzione dell'incidenza e della prevalenza della patologia sul territorio di riferimento;
- calcolare l'impatto di uso di risorse sanitari e relativi costi del percorso sul budget assegnato alle ASL, alle Aziende Ospedaliere e ai Centri SM;
- sostenere, valorizzare, potenziare e per quanto necessario riconoscere formalmente l'organizzazione della rete di patologia a livello regionale e territoriale;
- standardizzare i percorsi di presa in carico e di erogazione dell'offerta assistenziale attraverso la strutturazione di classi di pazienti omogenee per rischio, grado di complessità e bisogni assistenziali, risorse necessarie e loro costi;
- allocare in modo ottimale le risorse disponibili in relazione al piano strategico;
- verificare l'allocazione attuale delle risorse e reingegnerizzazione del percorso;
- promuovere e sostenere il più pieno coinvolgimento dell'Associazione dei pazienti e degli stessi cittadini in una dimensione di corresponsabilità e di medicina partecipata, valorizzando modelli di lavoro basati sulla coprogrammazione e coprogettazione;
- assicurare adeguata e efficace comunicazione delle attività realizzate, far emergere e condividere le buone pratiche, disseminare i risultati raggiunti sostenendo processi di miglioramento continuo.

Questo documento ha trovato ispirazione ed origine nell'esperienza della Regione Campania con il PDTA sulla SM, rivisitato alla luce delle Linee Guida SIN “Diagnosi e terapia della sclerosi multipla nell'adulto”, nonché dal documento elaborato dal gruppo di Lavoro dell'Agenzia Nazionale per i Servizi Sanitari Regionali (AGENAS) per la SM “PDTA per la SM: indicazioni nazionali per la creazione di reti di assistenza”, dal Barometro della SM 2023, facendo tesoro del lavoro precedentemente effettuato dal progetto “SMART START”.

Tale documento è stato redatto dal “Tavolo Tecnico per la Sclerosi Multipla o SM”, nota prot. n. 288217 del 27.04.2015, con la collaborazione del “Gruppo di Lavoro di esperti per farmaci e dispositivi impiegati nella Sclerosi Multipla”, nota prot. n. 496537 del 11.10.2022, della Direzione dell'Area di Monitoraggio del Servizio Sanitario Regionale in Soresa e dell'Associazione Italiana Sclerosi Multipla.

V. RICHIAMO ALLE NORMATIVE E RIFERIMENTI NAZIONALI E REGIONALI

Il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la Sclerosi Multipla si inserisce all'interno del processo di deospedalizzazione e territorializzazione delle cure, coerentemente con quanto previsto dal dettato ministeriale con il **Patto per la Salute** 2019-2021, DCA n. 60/2019 “Recepimento dell’Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sancito in sede di Conferenza Stato Regioni sul “Piano Nazionale Cronicità”.

I riferimenti nazionali utilizzati alla fine della stesura di questo documento sono:

- ✓ Piano Nazionale Cronicità, 2016 recepito con atto della Regione Campania;
- ✓ Linee di indirizzo Nazionali di Telemedicina a cura del Ministero della Salute e pubblicate nel 2020;
- ✓ Piano Nazionale di Ripresa e Resilienza, Linea di missione 6, componenti 1 e 2, pubblicato a aprile 2021;
- ✓ Documento GLASM AGENAS gennaio 2022, attualmente trasmesso al Ministero della Salute con l’obiettivo finale di un’adozione in sede di Conferenza Stato-Regioni;
- ✓ Linee Guida “*Diagnosi e terapia della sclerosi multipla nell’adulto*” a cura della Società Italiana di Neurologia (SIN), pubblicate a luglio 2022;
- ✓ Barometro della SM 2022 (a cura di AISM);
- ✓ Barometro della SM 2023 (a cura di AISM).

La Regione Campania recependo le indicazioni Ministeriali ha emanato una serie di Decreti per il raggiungimento di obiettivi fondamentali contenuti nel suddetto Patto per la salute e Piano Nazionale Cronicità e necessari al governo della qualità dell’assistenza e appropriatezza delle cure.

Le normative regionali sono le seguenti:

- ✓ **DGRC n. 3890 del 2 agosto 2002 e ss.ii** in materia di integrazione socio sanitaria;
- ✓ **DCA n. 49 del 27/ 09/2010** *Piano di ristrutturazione e riqualificazione della rete ospedaliera*;
- ✓ **DGRC n. 41 del 2011, DCA n.1 del 2013, DCA n.15 del 2014 e ss. ii** in relazione alla continuità assistenziale dall’ospedale al domicilio del cittadino-paziente;
- ✓ **LR 11/2007 e DGR 329/2012** Regione Campania. **LR 15/20**;
- ✓ **DGR 790/2012** Linee operative per accesso unitario ai servizi socio-sanitari – PUA;
- ✓ **DCA n. 82 del 05/07/2013** “*Adeguamento programmi operativi 2013 / 2015 agli indirizzi ministeriali*”;

- ✓ **DCA n. 18 del 21/03/2014** *“Adeguamento programmi operativi 2013 / 2015 agli indirizzi ministeriali” e Riunione congiunta del Tavolo tecnico per la verifica degli adempimenti regionali con il Comitato per la verifica dei livelli essenziali di assistenza;*
- ✓ **DCA n. 17 del 20.03.2014** *“Linee guida per migliorare l’appropriatezza della funzione ospedaliera ed il potenziamento di forme alternative al ricovero. Revoca del decreto del commissario ad acta n. 58 del 30.09.2010”;*
- ✓ **Decreto n. 70 del 02 aprile 2015,** *“Adozione del nuovo regolamento sugli standard ospedalieri”;*
- ✓ **DCA n°18 del 18/02/2015** *“Modello di riorganizzazione delle Cure Primarie. Approvazione delle Aggregazioni Funzionali Territoriali (AFT) e delle Unità Complesse di Cure Primarie (UCCP) quali uniche forme di associazione multiprofessionale e interdisciplinare della di medicina convenzionata”;*
- ✓ **DCA n. 60 DEL 24/07/2019** *“Recepimento dell’Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sancito in sede di Conferenza Stato Regioni sul “Piano Nazionale Cronicità”;*
- ✓ **DCA n. 18 del 18/02/2015** *“Modello di riorganizzazione delle Cure Primarie. Approvazione.”;*
- ✓ **DCA n 56 del 29/05/2015** *“Misure di incentivazione dell’appropriatezza prescrittiva e di razionalizzazione della spesa farmaceutica territoriale”;*
- ✓ **DCA n 57 del 29/05/2015** *“Misure di incentivazione dell’appropriatezza prescrittiva e di razionalizzazione della spesa farmaceutica ospedaliera”;*
- ✓ **DM n. 70 del 02/04/2015** *“Regolamento Recante la definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all’assistenza ospedaliera”.*
- ✓ **DCA n. 66 del 14/07/2016** *“Misure di incentivazione dei farmaci a brevetto scaduto e dei biosimilari. Monitoraggio delle prescrizioni attraverso la piattaforma Saniarp”;*
- ✓ **DCA n. 99 del 22/09/2016** *“Piano regionale di Programmazione della rete per l’assistenza territoriale 2016-18”;*
- ✓ **DECRETO n. 103 del 28.12.2018** *Piano Regionale di programmazione della rete ospedaliera ai sensi del D.M. 70/2015 – Aggiornamento di dicembre 2018;*
- ✓ *Piano regionale non autosufficienza 2019-2021. Regione Campania;*
- ✓ **DD n. 18 del 18/01/2023** *“Flussi informativi farmaceutici: Linee di indirizzo per la corretta rendicontazione nei Flussi NSIS Farmaceutici ed aggiornamento del tracciato File F”.*
- ✓ **DD n. 583 del 18/09/2023** *“Misure di incentivazione della prescrizione di farmaci a brevetto scaduto e dei farmaci biosimilari in ambito reumatologico, gastroenterologico e dermatologico”.*

- ✓ **DM n. 77 del 23 maggio 2022** *“Regolamento recante la definizione di modelli e standard per lo sviluppo dell'assistenza territoriale nel Servizio sanitario nazionale (DM 77/2022)”*

VI. ANALISI DEL CONTESTO, EPIDEMIOLOGIA E COSTI

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

Sulla base di tutte tali informazioni si desume come la SM sia una malattia “giovane”, potenzialmente invalidante e con alti costi di gestione, diagnostici e sempre più terapeutici. In tal senso la realizzazione e l'applicazione di un PDTA per tale malattia permetterà una razionalizzazione dei costi mantenendo il principio di equità di prestazione assistenziale uniforme in tutto il territorio campano.

I bisogni assistenziali prodotti dalla SM riguardano gli ambiti fisico, cognitivo, psicologico e sociale fin dal momento della diagnosi ed aumentano progressivamente durante il decorso della malattia. I sintomi e la disabilità prodotti dalla malattia hanno un impatto negativo sulle attività scolastiche, professionali, familiari e sociali, e di conseguenza sulla qualità di vita della persona. La SM comporta un elevato impegno assistenziale e sanitario richiedendo frequenti ricoveri in diversi setting organizzativi (ordinari, day hospital, day service, RSA), controlli neurologici, esami clinici e strumentali, trattamenti farmacologici specifici e sintomatici, nonché trattamenti riabilitativi precoci e, soprattutto, a lungo termine.

Non deve quindi stupire che la SM sia una delle malattie più costose. In generale la distribuzione dei costi della SM varia in relazione alle fasi della malattia, con costi sanitari diretti più elevati nella fase iniziali (diagnosi, farmaci immunosoppressori e immunomodulatori e loro monitoraggio, ricadute cliniche) e costi indiretti maggiori nelle fasi più avanzate principalmente a causa della disabilità, con perdita di produttività e socialità. Nel 2011, il costo medio per persona con SM in Italia veniva stimato da una ricerca dell'Associazione Italiana Sclerosi Multipla in 38.000 euro (Il Barometro della SM, 2021). Attualmente si stima che la SM costi 45.000 euro/paziente, quindi circa 6 miliardi di euro/anno. Considerando che il Prodotto Interno Lordo (PIL) italiano nel 2019 è stato di 1.787 miliardi, la SM ha assorbito lo 0.28% del PIL. Una diagnosi precoce e corretta, una terapia precoce con farmaci efficaci, un corretto monitoraggio dei percorsi terapeutici, un più diffuso accesso alla riabilitazione e una migliore gestione del paziente sul

territorio possono ridurre la disabilità e i costi indiretti della malattia, migliorando la qualità della vita dei pazienti e dei caregivers.

Il più recente studio italiano sui costi della SM, pubblicato da AISM e IQVIA nel 2022 su dati relativi al 2019, mostra come i costi sanitari diretti, che includono ricoveri, riabilitazione, prestazioni ambulatoriali e terapie, rappresentino il 53% del totale, con una variazione sensibilmente a seconda dello stadio della malattia per cui tra i pazienti con disabilità più lieve arriva al 68% mentre si ferma al 38% tra quelli con disabilità più grave. I costi annuali per le persone con disabilità più grave sono però sensibilmente più elevati nel complesso, e raggiungono i 53.000 € circa, contro i 30.000 circa di quelli con disabilità lieve e la media di 39.000 € circa. Tra le persone più gravi sono infatti sensibilmente più elevati i costi sociali sia diretti che indiretti, e che riguardano l'assistenza formale, quella dei caregiver e le perdite di produttività. Studi più recenti rilevano maggiori costi legati alla SM, rispetto a quelli dello studio sopra citato, presumibilmente dovuti a:

- rilevazione della malattia con diagnosi precoce ed incremento del numero di pazienti;
- incremento dei costi delle terapie.

In un'indagine condotta dalla Fondazione Italiana Sclerosi Multipla (FISM) sui Centri italiani, sono stati evidenziati gli aspetti organizzativi e le criticità del funzionamento dei centri stessi.

In particolare, dalla ricerca emerge che i Centri autonomi dedicati esclusivamente alla SM sono soltanto il 9%, i Centri che hanno un ambulatorio dedicato alla SM sono l'81% e l'altro 10% dispone almeno di un medico di riferimento per la SM (in genere un neurologo). Questo significa che, a differenza di quanto accadeva fino a pochissimi anni fa, oggi una persona con sclerosi multipla può contare, in tutta Italia, su un gran numero di strutture in cui operano diverse figure professionali con una preparazione specifica per questa malattia.

Le restanti strutture sono costituite da reparti o ambulatori neurologici non dedicati esclusivamente alla SM, ma comunque autorizzati alla somministrazione dei farmaci necessari: ciò contribuisce a rendere più capillare, e quindi più comoda per chi ne ha bisogno, la disponibilità dei farmaci sul territorio italiano.

In particolare, dalla ricerca emerge che solo due terzi delle persone con sclerosi multipla fa riferimento ai centri clinici individuati dal Ministero, mentre una parte si rivolge ad altri reparti neurologici ospedalieri non specializzati, oppure direttamente ai liberi professionisti e al medico di famiglia. È quindi l'intera struttura nazionale sanitaria ospedaliera e territoriale che deve operare in rete, al servizio delle persone malate.

Il dato rilevante è che il 65% dei malati seguiti si rivolge ai “grandi centri” (con un'utenza di oltre 250 pazienti), che rappresentano però solo il 18% di tutte le strutture. Ne deriva un sovraccarico dei centri di

ampie dimensioni, presso i quali, nonostante la maggiore disponibilità di risorse umane e tecniche, si verificano spesso notevoli allungamenti dei tempi di attesa e, forzatamente, un certo assottigliamento del tempo dedicato a ciascun malato.

Il 22% dei pazienti è seguito da centri medio-grandi (con un bacino di utenza da 100 a 250 persone con SM), l'11% da centri medio-piccoli (che seguono da 25 a 100 pazienti), il 2% da centri piccoli (fino a 25 pazienti).

In particolare, nonostante la specifica citazione della SM nel decreto, si lamenta la difficoltà ad ottenere fisioterapia a carattere continuativo o per i periodi necessari indicati dal fisiatra di riferimento, che ne attesta la necessità.

Si rilevano, alla base di queste segnalazioni due motivi fondamentali: da un lato l'assenza di strutture territoriali, dall'altro la scarsità di personale e le dimensioni dei centri non proporzionate alla domanda.

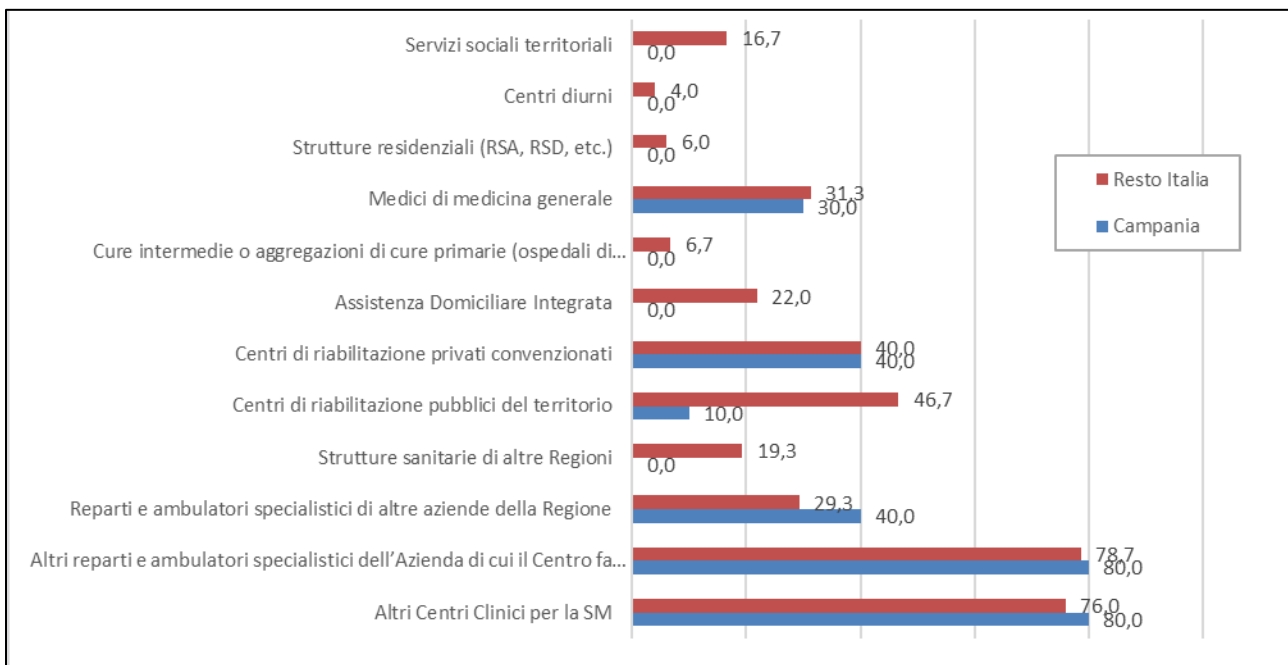
I soggetti affetti da patologie croniche, com'è noto, necessitano di continuità assistenziale, di follow-up sistematici più o meno intensi a seconda della gravità clinica, di informazione e sostegno al fine di raggiungere la massima autogestione possibile.

Da ciò nasce l'esigenza di nuovi modelli organizzativi assistenziali, basati su un approccio sistemico e integrato che implichi un'azione coordinata tra tutti gli attori del sistema assistenziale (medici ospedalieri e specialisti ambulatoriali, MMG, personale infermieristico), che con responsabilità diverse sono chiamati a sviluppare interventi mirati verso comuni obiettivi su un "patto di cura" condiviso con il cittadino e i suoi eventuali, e auspicati, caregivers.

A questo proposito i dati raccolti e diffusi da AISM nel Barometro della SM negli ultimi anni mostrano come la piena realizzazione di una vera e propria rete di presa in carico, che colleghi tra loro i servizi e in particolare quelli ospedalieri con quelli territoriali, sociosanitari e socioassistenziali sia ancora lontana. L'indagine realizzata sui Centri Clinici SM realizzata nel 2022 ha messo in luce come i collegamenti tra questi e le articolazioni territoriali della rete di presa in carico rimangano ancora per lo più sporadici, sono infatti una netta minoranza quelli che indicano di avere rapporti di collaborazione molto o abbastanza intensi con i servizi sociali e sociosanitari territoriali, con i MMG e anche con i Centri di riabilitazione.

I Centri della Campania non fanno eccezione a questo andamento, e fanno in particolare registrare un dato particolarmente basso a proposito della collaborazione con i Centri pubblici del Territorio (10% contro il 46,7% del resto del Paese) (**fig. 1**).

Figura 1. Soggetti della rete di presa in carico con cui i Centri SM hanno rapporti molto o abbastanza intensi. Campania e resto del Paese (val. %)



La programmazione della Regione Campania, negli anni di gestione commissariale, ha dedicato ampio spazio alla predisposizione di soluzioni organizzative che individuano i presidi secondo il modello ospedale e territorio (Hub&Spoke), utilizzando la logica dell'intensità delle cure. Il Decreto n. 82 del 05/07/2013 "Adeguamento programmi operativi 2013/2015 agli indirizzi ministeriali" della Regione Campania, prevede al paragrafo "Intervento 13.2: Definizione dei percorsi di cura e dei percorsi diagnostico terapeutici relativi alle principali patologie croniche", prevede il disegno di percorsi diagnostici e terapeutici condivisi, che mettano al centro dell'organizzazione assistenziale il paziente affetto da patologia cronica, favoriscano l'appropriatezza delle prestazioni e l'equità dell'accesso sulla base della valutazione del livello di complessità, l'ottimizzazione e l'utilizzo delle risorse, migliorando la cura ambulatoriale e limitando l'accesso al Pronto Soccorso ed il ricorso ai ricoveri ospedalieri, e ottenendo risparmi attraverso la prevenzione delle complicanze e delle riacutizzazioni per elevata spesa di assistenza ospedaliera da queste determinate.

Analogamente il Piano Regionale di Programmazione della Rete Ospedaliera ai sensi del DM 70/2015, di cui al DCA n. 33 del 17.05.2016, che prevede al par. 2 "I livelli essenziali di assistenza" tra gli obiettivi il seguente: "Attivazione ed implementazione di nuovi PDTA regionali compresi quelli pediatrici".

Il PDTA rappresenta uno strumento organizzativo a notevole impatto sulla qualità ed efficienza delle prestazioni sanitarie. Esso consente di scomporre la prestazione in fasi, attività e azioni e di conoscerne

puntualmente l'andamento sia in termini qualitativi che in termini quantitativi ovvero di assorbimento di risorse.

Allo scopo è possibile impiegare strumenti di monitoraggio e valutazione imperniati sull'utilizzo di indicatori di processo e di esito, di efficienza e di efficacia. La descrizione del percorso realmente praticato rappresenta la base per iniziare a valutare gli aspetti suddetti e per valutare la necessità di miglioramenti e aggiornamenti nelle modalità di lavoro.

La stima italiana di prevalenza e incidenza della SM in rapporto alla popolazione italiana è indicata rispettivamente in 130.000 soggetti affetti dalla patologia e 3.400 nuovi casi annui su una popolazione di 59.030.133 soggetti; in coerenza rispetto ai valori nazionali, per il contesto regionale campano, caratterizzato da una popolazione di 5.624.420 soggetti, sono stimati 12.000 soggetti affetti dalla patologia e 330 nuovi casi annui (popolazione ISTAT al 1° gennaio 2022).

Nell'ambito dello studio di prevalenza della SM in Regione Campania, è stato individuato un totale di 9.160 assistiti, trattati nell'ambito del Servizio Sanitario Regionale (SSR) e intercettati dall'analisi dei flussi informativi amministrativi sanitari, registrati nel periodo di competenza (periodo di effettuazione delle prestazioni) dal 2019 al 2022 (anno di valutazione), in almeno una delle seguenti tipologie di assistenza:

- Esenzioni dalla quota di compartecipazione alla spesa sanitaria, per patologia o combinate per reddito-patologia;
- Ricoveri ospedalieri per diagnosi specifica;
- Farmaceutica convenzionata per principio attivo specifico;
- Farmaceutica ospedaliera per principio attivo specifico;
- Piani terapeutici per tipologia specifica.

Dalla verifica completata nell'ambito dell'Anagrafe Assistiti regionale, 8.194 assistiti, - 11% rispetto al totale di soggetti individuati, corrispondono a soggetti che risultano correttamente registrati in Anagrafe e residenti in Regione Campania al 31/12/2022, corrispondenti a una prevalenza della patologia del 0,15% inferiore alla prevalenza per sclerosi multipla rinvenuta sul territorio nazionale.

Assumendo per ipotesi che circa il 30% di pazienti non venga intercettato nei flussi informativi amministrativi (per ospedalizzazioni o prescrizioni di farmaci pregresse ai periodi di valutazione e/o di retrospettiva, per mancate registrazioni di esenzioni per patologia, per diverse tipologie di assistenza non acquisite/verificate) si può confermare, seppur in via prudenziale, la prevalenza stimata di circa 12.000 soggetti affetti dalla patologia in esame nel periodo di valutazione, corrispondenti a una prevalenza della patologia del 0,19% in tendenziale coerenza con il riferimento nazionale.

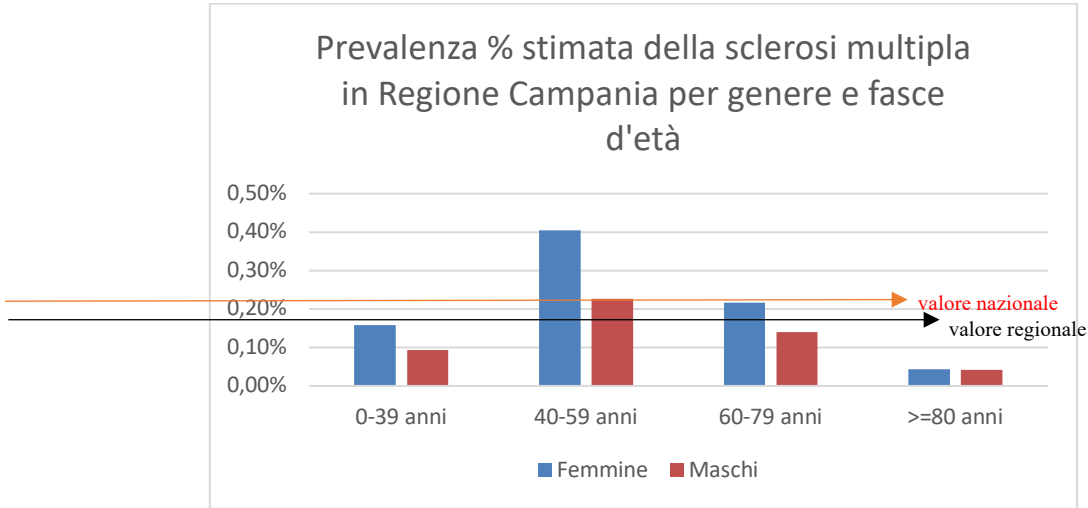
Tenendo conto delle assunzioni definite dallo studio in oggetto, la prevalenza della SM in Regione Campania è stimata al 0.19-0.20%, con un incremento significativo, per entrambi i generi, nella fascia di età compresa tra i 40 e i 69 anni, attestandosi a valori nettamente superiori (0.40% per il genere femminile e 0.23% per il genere maschile, per un totale di 0.32%) rispetto a quelli registrati per tutte le fasce di età della popolazione regionale; la prevalenza stimata risulta in linea al valore regionale per la fascia di età 60-79 anni, per poi ridursi fino ad assumere valori minimali rispettivamente nelle fasce d'età 0-39 anni e negli over 80.

In riferimento al genere, la prevalenza della patologia è maggiore nelle femmine per tutte le fasce di età, con la sola eccezione degli over 80 (**tab.1; fig.2**).

Tabella 1. Prevalenza sclerosi multipla per genere e fasce d'età

Fasce d'età	Pazienti rilevati nel periodo e residenti			Stima Pazienti rilevati nel periodo e residenti +30%					
	Numero pazienti			Numero pazienti			Prevalenza %		
	Femmine	Maschi	Totale	Femmine	Maschi	Totale	Femmine	Maschi	Totale
0-39 anni	1.464	898	2.362	1.903	1.167	3.071	0,16%	0,09%	0,13%
40-59 anni	2.648	1.421	4.069	3.442	1.847	5.290	0,40%	0,23%	0,32%
60-79 anni	1.053	608	1.661	1.369	790	2.159	0,22%	0,14%	0,18%
>=80 anni	65	37	102	85	48	133	0,04%	0,04%	0,04%
Totale Regione Campania	5.230	2.964	8.194	6.799	3.853	10.652	0,24%	0,14%	0,19%
Riferimento territorio nazionale						130.000			0,22%

Figura 2. Prevalenza sclerosi multipla per genere e fasce d'età



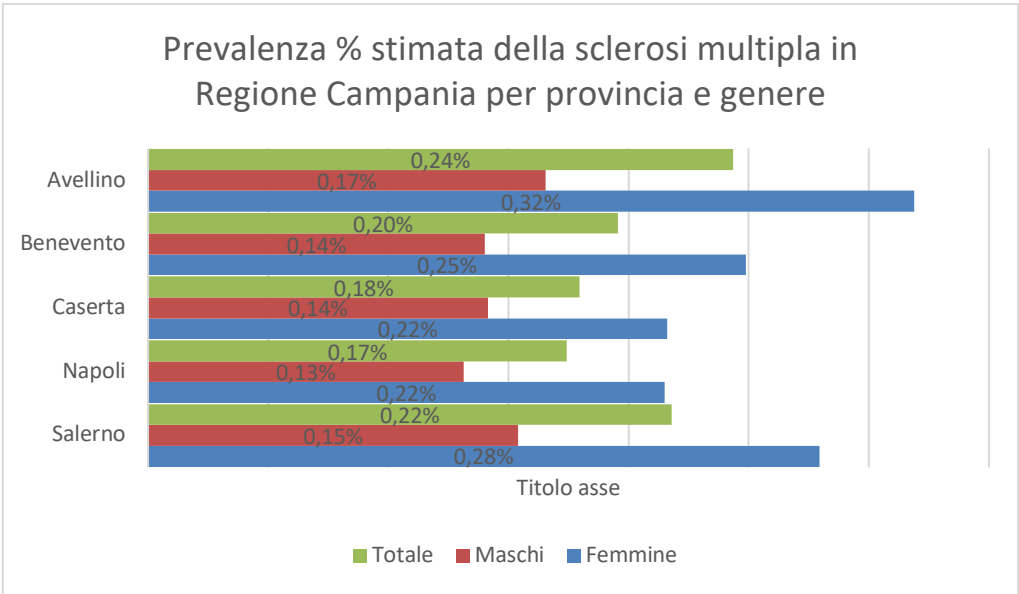
Rispetto alla declinazione sul territorio regionale per bacino di utenza provinciale, non si apprezza una significativa variabilità sul territorio regionale, pur evidenziando una prevalenza stimata superiore al valore regionale per le province di Avellino (0.24% totale e 0.32% genere femminile) e di Salerno (0.22% totale e

0.28% genere femminile) e inferiore per la provincia di Napoli (0.17%), da approfondire in rapporto alla composizione della popolazione rispetto alle fasce di età e al genere dell’assistito (**tab.2; fig.3**).

Tabella 2. Prevalenza sclerosi multipla per genere e Asl/provincia di residenza

Azienda di residenza	Pazienti rilevati nel periodo e residenti			Stima Pazienti rilevati nel periodo e residenti +30%					
	Numero pazienti			Numero pazienti			Prevalenza %		
	Femmine	Maschi	Totale	Femmine	Maschi	Totale	Femmine	Maschi	Totale
ASL AVELLINO	501	251	752	651	326	978	0,32%	0,17%	0,24%
ASL BENEVENTO	259	140	399	337	182	519	0,25%	0,14%	0,20%
ASL CASERTA	767	483	1.250	997	628	1.625	0,22%	0,14%	0,18%
ASL NAPOLI 1 CENTRO	894	518	1.412	1.162	673	1.836	0,22%	0,13%	0,17%
ASL NAPOLI 2 NORD	810	477	1.287	1.053	620	1.673			
ASL NAPOLI 3 SUD	833	476	1.309	1.083	619	1.702			
ASL SALERNO	1.166	619	1.785	1.516	805	2.321	0,28%	0,15%	0,22%
Totale Regione Campania	5.230	2.964	8.194	6.799	3.853	10.652	0,24%	0,14%	0,19%
Riferimento territorio nazionale						130.000			0,22%

Figura 3. Prevalenza sclerosi multipla per provincia e genere



Il Progetto Trilogy condotto in Campania dal Dipartimento di Sanità Pubblica Università Federico II Napoli, avente come obiettivo quello di analizzare la prevalenza, il consumo di risorse ed i costi sanitari a carico del SSR dei pazienti affetti da SM residenti in Regione Campania, sulla base dei database amministrativi regionali ha evidenziato i costi annui globali sostenuti dal SSR per i pazienti affetti da SM.

Nell'analisi sono stati considerati tutti i costi associati ai pazienti con SM che sono stati identificati nel 2013, indipendentemente dal fatto che la prestazione/farmaco/ricovero sia legato alla SM. In particolare, dei 5.134 pazienti identificati nel 2013 con SM (fonte: data base amministrativi Regione Campania):

- 3.693 pazienti hanno avuto una qualsiasi prestazione diagnostica strumentale e di laboratorio per un costo totale di €2.258.605 (pari al 5,1% del totale della spesa);
- 109 pazienti hanno avuto una prescrizione di un farmaco addizionale per un costo totale di €10.758;
- 3.920 pazienti hanno avuto una qualsiasi prescrizione di un farmaco a distribuzione diretta o per conto per un costo totale di €35.341.984 (pari al 79,4% del totale della spesa);
- 3.654 pazienti hanno avuto una prescrizione di un farmaco a distribuzione diretta o per conto legato alla SM (farmaci DMDs) per un costo totale di € 33.043.360 (pari al 74,2% del totale della spesa);
- 2.689 pazienti hanno avuto un qualsiasi ricovero per un costo totale di €6.046.849 (pari al 13,6% del totale della spesa);
- 2.377 pazienti hanno avuto un ricovero legato alla SM per un costo totale di € 4.018.265 (pari al 9,0% del totale della spesa);
- 3.732 pazienti hanno avuto una qualsiasi prescrizione da farmaceutica convenzionata per un costo totale di €866.928 (pari al 1,9% del totale della spesa).

I risultati dello studio sono riportati nella seguente tabella (**tab. 3**).

Tabella 3. Costi globali dei pazienti con SM

Anno	Canale	Numero Pazienti	Euro	% spesa
2010	Ambulatoriale	3.496	€1,828,474	5.2%
	Farmaci Addizionali	103	€9,295	0.0%
	Farmaci Diretti (di cui Farmaci Diretti SM)	3.494 (3.246)	€25,824,057 (€23,081,618)	73.4% (65.6%)
	Sdo (di cui Sdo SM)	2.591 (2.189)	€6,499,716 (€3,936,786)	18.5% (11.2%)
	Territoriale	3.537	€1,000,241	2.8%
	Totale 2010		€35,161,784	100.0%
2013	Ambulatoriale	3.693	€2,258,605	5.1%
	Farmaci Addizionali	109	€10,758	0.0%
	Farmaci Diretti (di cui Farmaci Diretti SM)	3.920 (3.654)	€35,341,984 (€33,043,360)	79.4% (74.2%)
	Sdo (di cui Sdo SM)	2.689 (2.377)	€6,046,849 (€4,018,265)	13.6% (9.0%)
	Territoriale	3.732	€866,928	1.9%
	Totale 2013		€44,525,125	100%

A fronte dell'aumento del numero di pazienti nel 2013 (n. 5.134) rispetto al 2010 (n. 4.945) si evince un aumento della spesa associata ai farmaci a causa della maggiore costosità degli stessi, mentre si è ridotta la spesa relativa ai ricoveri grazie ad una presumibile maggiore appropriatezza organizzativa dei ricoveri stessi.

Da rilevare che il dato di prevalenza (89/100.000ab) è al di sotto di quello stimato a livello nazionale (130/100.000), in quanto alcuni soggetti affetti sfuggono per diversi motivi, quali ad esempio:

- utilizzo di esenzione per reddito e non per patologia;
- pazienti in RSA;
- pazienti non più in terapia.

Nell'ambito di tale scenario nella **Tabella 4** sono riassunte le possibili alternative proposte con l'instaurazione di un PDTA e l'impatto economico di tale processo.

Un'altra analisi, realizzata sempre a partire dai flussi delle SDO dall'EEHTA-CEIS, Facoltà di Economia, Università degli Studi di Roma "Tor Vergata" e pubblicata da AISM nel Barometro della SM 2022, mostra come la proporzione di ricoveri in mobilità per le persone con SM rappresenti il 10,4% del totale. In Campania i dati su mobilità sia passiva che attiva sono inferiori rispetto alla media nazionale, va però sottolineato come, in modo simile alle altre regioni del Sud e Isole, il dato sulla mobilità passiva (6,3%) superi quello della mobilità attiva (4,7%).

Tabella 4. Effetti possibili dell'adozione del PDTA per la SM

Tipologia di prestazioni e attività che si ridurrebbero con l'adozione del PDTA	Tipologia di costi attualmente stimati
- visite mediche ospedaliere o presso Centro SM - indagini diagnostiche radiologiche - indagini diagnostiche di laboratorio - ricoveri ordinari - ricoveri in DH - accessi al Pronto Soccorso	Costi diretti (35%)
-spostamenti per le visite mediche - spostamenti per RO - spostamenti per DH - spostamenti per accessi in PS - spostamenti dei caregiver	Costi indiretti (65%)

VII. ASSETTO DELLA RETE

Affinché gli standard dell'intero processo di assistenza e cura siano garantiti, nel corso degli anni sono stati adottati diversi modelli organizzativi, variamente articolati nei contesti regionali, che hanno assicurato - anche attraverso PDTA regionali ed aziendali di patologia - un miglioramento nei percorsi diagnostico-terapeutico-assistenziale partendo dal ruolo centrale della rete clinica costituita dai Centri SM, che si occupano da sempre anche della NMO.

Il gruppo di lavoro sulla SM di AGENAS ha pubblicato il documento “PDTA per la Sclerosi Multipla”, volto a sottolineare la necessità di formalizzare una rete neurologia per patologia al fine di garantire a tutte le persone con SM l'accesso alle migliori competenze possibili e ai più avanzati servizi in campo diagnostico, terapeutico e riabilitativo.

Al documento si sono poi aggiunte, a luglio 2022, le Linee Guida dell'ISS per la SM, volte a dedicare ampio spazio al ruolo della rete dei Centri SM definendo protocolli e processi uniformi cui informare le specifiche attività.

Ad oggi, tuttavia, la configurazione della rete dei Centri SM sul territorio nazionale risulta non ancora adeguatamente riconosciuta e formalizzata. Nonostante i Centri SM costituiscano una comunità professionale radicata e diano vita ad una infrastruttura di ricerca di eccellenza, tra Regioni e singoli territori si riscontrano infatti significative differenze in termini di dotazioni di personale e strumentali, sistemi e processi, assetti organizzativi, protocolli di lavoro, livello di integrazione con strutture e servizi esterni, sistemi informatici adottati, ecc.,

In questo senso, AISM ha ritenuto urgente proporre la riorganizzazione del piano descritto nel DM 70, aggiungendo alle già previste reti quella della Sclerosi Multipla.

La realizzazione di una rete costituisce la risposta più adeguata in termini di efficacia ed efficienza alla complessità delle problematiche assistenziali dei pazienti con SM. Come previsto dal nuovo piano ospedaliero della regione Campania, è necessario inserire nuove reti cliniche. All'interno della rete trovano affermazione i principi che vedono il paziente al centro del PDTA, con integrazione e coordinamento degli interventi che a questo si riferiscono, il diritto di accesso a servizi che garantiscano uniformità, appropriatezza, condivisione degli interventi terapeutici, in un ottica interdisciplinare che garantisca equità, qualità e facilità di accesso ai servizi.

Il presupposto della costruzione della rete clinica integrata, come quella concepita per la SM, è la condivisione di percorsi clinico/assistenziali tra tutti i nodi che costituiscono la rete, con l'obiettivo finale di fornire prestazioni di alta qualità e clinicamente appropriate, nonché la valutazione puntuale dell'attività che viene svolta. Tale condivisione di percorsi può essere rafforzata ed estesa grazie alle forme di televisita,

teleconsulto, telemonitoraggio e telecooperazione che la Conferenza Permanente Stato-Regioni ha legittimato come modalità stabile di erogazione delle cure e di collegamento tra i professionisti.

La rete permette, per una patologia cronica complessa come la SM, la vicinanza al cittadino di un servizio particolarmente competente, facilitando ai pazienti l'accesso a tutti i livelli, garantendo nel contempo l'intero percorso assistenziale.

Ai fini di garantire i principi sopra enunciati, che devono coniugare qualità delle funzioni erogate (nella massima sicurezza dei pazienti e degli operatori sanitari) e facilità di accesso alle strutture sanitarie, si ritiene ottimale che la rete regionale per la SM si articoli in 3 livelli di crescente complessità organizzativa, sul modello ospedale/ territorio Hub&Spoke:

- Centro di I Livello (Spoke Territoriale: Distretto Sanitario con tutte le sue articolazioni funzionali ivi comprese quelle previste dal DM 71)
- Centro di II Livello (Hub I : Presidi Ospedalieri di ASL)
- Centri III Livello (Hub II: Aziende Ospedaliere Universitarie e Aziende Ospedaliere)

Tale modulazione risulta in linea con le indicazioni per la creazione delle reti di assistenza del PDTA per la SM così come configurate dal documento prodotto da AGENAS.

Ciascun nodo della rete composto da Centri di I, II e III Livello deve cooperare e interagire con gli altri nodi, al fine di ottimizzare l'assistenza con l'esaltazione delle eccellenze esistenti.

L'individuazione, inoltre, dei centri territoriali permette da un canto di realizzare l'intero percorso clinico-assistenziale dei pazienti affetti da SM, dall'altro costituisce un elemento di garanzia per il conseguimento della piena integrazione territorio-ospedale.

La configurazione della rete Ospedaliera e Territoriale (Hub&Spoke) del PDTA della SM è costituita, in questa fase, unicamente da soggetti pubblici prevedendo, al termine della sperimentazione attualmente in corso e sulla base dei risultati conseguiti, ulteriori eventuali inserimenti.

La riorganizzazione prevede la creazione della Rete Regionale SM, con gli obiettivi di:

- garantire la presa in carico del paziente con SM e porlo al centro dell'iter diagnostico-terapeutico-assistenziale;
- promuovere l'integrazione e il coordinamento degli interventi necessari in un'ottica socio-sanitaria;
- favorire la condivisione degli interventi terapeutici, in un'ottica interdisciplinare che garantisca equità, qualità e facilità di accesso ai servizi;
- garantire un'adeguata formazione di tutti gli operatori dedicati alla SM (neurologo, infermiere, team riabilitativo, psicologo);
- garantire l'unitarietà e la continuità del percorso di cura.

Caratteristiche dei Centri della Rete Ospedaliera e Territoriale Sclerosi Multipla (SM)

Sulla base di quanto stabilito dal DCA 103/2018, anche la rete dei centri di SM prevede il modello di rete assistenziale Hub&Spoke(**tab.5**).

Tale modello organizzativo - funzionale deriva dalla differenziazione dei livelli assistenziali erogati dai vari Centri SM operanti nel territorio Regionale, essenzialmente basati sulla possibilità che i vari Centri hanno di garantire l'intero ventaglio di prestazioni assistenziali.

I Centri territoriali (Spoke) operano in rete con i Centri ospedalieri (Hub) di riferimento nella gestione delle terapie e dei casi clinici più complessi, che vengono discussi collegialmente. Le terapie di prima e seconda linea sono effettuate dai Centri di I e II livello, ma le terapie di seconda linea che richiedono un elevato carico assistenziale sia al momento della somministrazione, che nel successivo monitoraggio dei possibili eventi avversi, vengono gestite dai Centri Ospedalieri (Hub).

Tabella 5. Centri Ospedalieri e Territoriali (Hub&Spoke) per la Rete Sclerosi Multipla

Requisiti	Territoriali (Spoke)	Ospedalieri (Hub)
<i>Esperienza</i>	Esperienza documentata in ambito SM provinciale	Esperienza documentata in ambito SM a livello regionale, nazionale, internazionale
<i>Attività</i>	Fase diagnostica	Fase diagnostica
	Fase terapeutica	Fase terapeutica
<i>Pazienti</i>	Un numero minimo di 150 pazienti regolarmente seguiti, dei quali almeno 100 in trattamento con terapia immunomodulanti a dispensazione ospedaliera.	Un numero minimo di 500 pazienti seguiti regolarmente, di cui almeno 400 in trattamento con terapia immunomodulanti a dispensazione ospedaliera
<i>Autonomia prescrittiva</i>	Terapie immunomodulanti senza necessità di monitoraggio AIFA, o con necessità di monitoraggio AIFA in coordinamento con Centro di II Livello, per il risk management plan	Terapie immunomodulanti con e senza necessità di monitoraggio AIFA
<i>Ubicazione</i>	Rete Ospedaliera ASL/ AO / AOU	AO e AOU
<i>Personale neurologico</i>	Neurologi prevalentemente dedicati alla SM (almeno 1 per 250 pazienti)	Neurologi dedicati sia esclusivamente che prevalentemente alla SM (almeno 1 per 250 pazienti)
<i>Altro personale dedicato</i>	Assistenza infermieristica parzialmente dedicata	Assistenza infermieristica dedicata (non è accettato che sia parzialmente dedicato, deve essere totalmente dedicato)
	Psicologo/Neuro-psicologo parzialmente dedicato	Tecnico di laboratorio
		Psicologo clinico
		Neuropsicologo

		Personale amministrativo e data entry
		Data manager
		preferibilmente esclusivamente dedicati o parzialmente dedicati per più del 50% del tempo lavorativo
<i>Servizi di support</i>	Laboratorio di analisi	Laboratorio di analisi con possibilità di pro cessazione iniziale ed intermedia di materiale siero-ematico
	Attività radiologia con Risonanza Magnetica	Risonanza Magnetica con slot dedicati e Neuroradiologo dedicato
		Neurofisiopatologia
		Centro Infusionale
<i>Servizi dedicati</i>		Gestione dell'adolescente con SM: nota: valutare se per la SM pediatrica possa procedersi alla identificazione di uno o più centri a livello regionale (vedi anche appendice pediatrica)
		Monitoraggio della gravidanza e della fase post-parto
		Gestione della spasticità
		Gestione del dolore
<i>Accesso alle consulenze specialistiche</i>	Con i seguenti specialisti non dedicati:	Con specialisti dedicati:
	Oculista	Oculista
	Infettivologo	Ginecologo
	Urologo	Urologo
	Cardiologo	Endocrinologo
	Farmacista	Dermatologo
	Ginecologo	Nutrizionista
		Cardiologo
		Gastroenterologo
		Pediatra
		Ematologo
		Infettivologo
		Reumatologo
		Farmacista
<i>Riabilitazione</i>	Accesso ad un percorso riabilitativo diretto o tramite rete	Servizio di Fisiatria in sede, con accesso ad un percorso riabilitativo diretto o tramite rete
<i>Gestione delle urgenze</i>	Accesso ad un servizio di emergenza/urgenza (anche tramite rete)	Accesso ad un servizio di emergenza/urgenza (conformemente a quanto previsto dalla rete di emergenza/urgenza regionale)
		Unità operativa complessa di Rianimazione (UOC)
<i>Attività formative</i>	No	Attività di coordinamento, formazione e aggiornamento

Altro	No	Gestione e consulenza ai Centri di I Livello sui casi complessi o di gestione dedicata (ad es. adolescenti)
		Rapporti con ente Regione per elaborazione e attuazione politiche e piani di intervento dedicati alla SM

E' necessario preliminarmente precisare che la realizzazione della rete per la SM si articola in due fasi temporali distinte. Una prima fase o **Fase di Primo avvio** e una seconda fase o **Fase a Regime**.

Attualmente i Centri SM sono i seguenti:

- AOU Federico II di Napoli - Centro di Riferimento Regionale SM
- AOU Università della Campania "Luigi Vanvitelli" comprensiva di I e II clinica di Napoli - Centro di Riferimento Regionale SM
- AORN Cardarelli di Napoli - Centro di Riferimento Regionale SM
- AORN San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona di Salerno
- AO Moscati di Avellino
- Presidio Ospedaliero Ospedale del Mare di Napoli
- Presidio Ospedaliero S. Paolo di Napoli
- AORN dei Colli di Napoli
- AORN Sant'Anna e San Sebastiano di Caserta
- Presidio Ospedaliero Moscati di Aversa (CE)
- AO San Pio di Benevento
- Presidio Ospedaliero Maria SS Addolorata di Eboli (SA)

Nella nuova riorganizzazione, l'individuazione dei centri territoriali di I livello (Spoke) sarà demandata ai Direttori Generali sulla base dei compiti e funzioni che il centro territoriale deve svolgere, come fissati dal presente documento.

Il modello assistenziale della rete della Sclerosi Multipla (SM) è caratterizzata, come di seguito riportato da centri Spoke (Distretti di ASL), centri HUB di I livello (Presidi ospedalieri e Aziende Ospedaliere che non hanno ancora le caratteristiche di HUB di II livello) e centri HUB di II livello.

E' obiettivo regionale rendere ogni provincia della regione Campania pienamente autonoma nella presa in carico globale dei pazienti affetti da SM. Al fine di garantire il raggiungimento di questo obiettivo si prevede, per le sottoelencate Aziende Ospedaliere attualmente HUB di I livello, una revisione relativamente al possesso delle caratteristiche e dei requisiti dei centri HUB di II livello - di cui alla tabella 5 – entro e non oltre 18 mesi dalla pubblicazione del presente Decreto Dirigenziale.

Le Aziende Ospedaliere oggetto di revisione a 18 mesi relativamente al possesso dei requisiti per HUB di II livello:

- A.O. dei Colli di Napoli;
- A.O. San Pio di Benevento;
- A.O. Sant'Anna e San Sebastiano di Caserta.

Al fine di consentire la prossimità delle cure, i Centri SM dovranno rispettare i criteri sopra descritti e saranno così suddivisi:

Centri III livello (Hub II)

- AOU Federico II di Napoli - Centro di Riferimento Regionale SM
- AOU Università della Campania "Luigi Vanvitelli" comprensiva di I e II clinica di Napoli - Centro di Riferimento Regionale SM
- AORN Cardarelli di Napoli - Centro di Riferimento Regionale SM
- AORN San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona di Salerno
- AO Moscati di Avellino

Centri II livello (Hub I)

- Presidio Ospedaliero Moscati di Aversa (CE)
- Presidio Ospedaliero Ospedale del Mare di Napoli
- Presidio Ospedaliero S. Paolo di Napoli
- Presidio Ospedaliero Maria SS Addolorata di Eboli (SA)
- AO San Pio Benevento
- AO Sant'Anna e San Sebastiano di Caserta
- AORN dei Colli di Napoli

Centri I livello (Spoke)

- I Distretti delle AA.SS.LL. che gestiranno la presa in carico della cronicità (attività ambulatoriale, assistenza domiciliare, riabilitazione, telemedicina etc.), in collegamento funzionale con i Centri di II e III livello.

La Rete ospedaliera, in uno con quella territoriale, al suo interno dovrà creare percorsi facilitati per la presa in carico globale del paziente.

Sono da prevedere, inoltre, nell'ambito della rete regionale, dei raggruppamenti operativi caratterizzati dallo sviluppo di particolari eccellenze concernenti la gestione e la terapia della SM.

Resta inteso che il passaggio dalla fase di primo avvio a quella a regime avverrà gradualmente ed è in funzione dell'acquisizione da parte di ogni centro delle specifiche competenze e requisiti. Obiettivo di medio-lungo termine è la piena implementazione del PDTA, inclusa la valutazione degli indicatori e la revisione periodica del PDTA regionale.

L'obiettivo a regime è di rendere ogni territorio provinciale autonomo nella gestione del percorso assistenziale, al fine di:

- ✓ Coprire bacini territoriali definiti, migliorando le condizioni di logistica del paziente;
- ✓ Offrire tutti i livelli di complessità dell'offerta per la SM da attivare in ragione dei fabbisogni del malato in ogni area provinciale;
- ✓ Sviluppare meccanismi di valutazione e di confronto all'interno di equipe allargate (composte dai professionisti dei vari centri che afferiscono alla medesima sottopartizione territoriale);
- ✓ Promuovere attività di formazione e aggiornamento.

I centri Spoke di primo livello sono individuati nei Distretti Sanitari. Ogni Centro SM distrettuale deve garantire almeno la presenza di un medico specialista in neurologia, uno psicologo, personale infermieristico destinato o part-time e un fisiatra. Deve svolgere le funzioni indicate nel presente documento. In considerazione dell'aspetto particolarmente innovativo è cura dei Direttori Generali di ogni ASL individuare, in questa fase, i Centri territoriali. A tal fine si precisa che un centro territoriale può anche avere valenza interdistrettuale.

I professionisti territoriali dei centri distrettuali dovranno partecipare periodicamente a momenti formativi e di aggiornamento professionale, sia in ECM che partecipando ai programmi formazione operatori promossi e organizzati dalla Regione.

Il presente modello di rete deve esser visionato con l'avvio del nuovo piano territoriale, così come previsto dal DECRETO 23 maggio 2022, n. 77 "Regolamento recante la definizione di modelli e standard per lo sviluppo dell'assistenza territoriale nel Servizio sanitario nazionale (DM 77/2022)".

Integrazione con il Territorio (Centri Spoke SM distrettuali di I livello):

Ogni nodo della rete ospedaliera dovrà integrarsi con le strutture e le professionalità esistenti sul Territorio. Il personale che opera a livello territoriale (neurologo, MMG, infermiere, ecc) deve essere adeguatamente formato in modo da garantire al paziente un'assistenza competente ed integrata. Nell'ambito di ogni specificità territoriale, saranno individuate la figura del case manager, che deve fornire al paziente gli strumenti per l'erogazione dei servizi necessari, ed il raccordo tra la i Centri ospedalieri ed il Territorio. Le diverse professionalità saranno raccordate in una **Unità di Valutazione Multidisciplinare (UVM)**. Il team

è anche sistematicamente parte della UVM formalizzata, insieme al MMG e alla Assistente sociale e altre figure previste o aggiuntive in base al bisogno. Il team Sclerosi Multipla (SM) territoriale, su responsabilità del case manager, si preoccupa poi di aggiornare il Centro SM e/o prevederne il diretto coinvolgimento nella stessa UVM per una migliore valutazione.

Al fine di garantire i principi sopra enunciati, si ritiene ottimale che la rete sia composta da diverse professionalità presenti sul Territorio e nei Centri ospedalieri SM, che vanno organizzate e coordinate tra loro per raggiungere la massima efficienza ed economicità dei processi.

In particolare, gli attori della rete sono:

Il Direttore di Distretto (o suo delegato per il governo dell'assistenza sul territorio) definisce formalmente i componenti del centro SM territoriale e per la presa in carico e per le responsabilità organizzative del singolo paziente affida ad un infermiere dedicato, appositamente formato con la collaborazione dei Centri SM, le funzioni di “case manager” a cui il paziente e/o familiare del paziente SM afferisce per la comunicazione e per ogni necessità. L'infermiere case manager è parte del team territoriale multidisciplinare di cui sopra.

Il Direttore del Distretto deve farsi carico dell'organizzazione e dell'utilizzo delle altre figure professionali necessarie ai bisogni del soggetto affetto da SM (ad esempio, fisioterapisti, logopedisti, assistente sociale), definisce la rete della SM del suo territorio, e rimandando al PUA e alla UVM il compito di attivare tutta la rete necessaria in base al progetto individualizzato della persona.

Il Direttore del Distretto garantisce il percorso per l'accesso alla Risonanza Magnetica (RM), nel rispetto dei tempi e degli standard di qualità, sulle base delle normative vigenti in collaborazione con i Neurologi del Centro SM e/o del Territorio. La RMN e la diagnostica sono prescritte e prenotate dal Centro SM.

Il Medico di Medicina Generale ed i Pediatri di Libera Scelta (PLS) in funzione di “care manager” è responsabile dell'esecuzione dei processi sul singolo paziente. Le tre figure professionali sopra riferite costituiscono il nucleo di uno centro SM territoriale per la gestione della SM come processo e quindi dovranno organizzare in sede distrettuale le risposte ai bisogni del soggetto affetto da SM coordinando per specifiche esigenze l'attività degli specialisti distrettuali. Il medico di medicina generale è responsabile anche ad attivare l'Assistenza domiciliare per i pazienti ad alta disabilità che non possono più afferire ai centri, secondo indicazione del Neurologo del territorio, partecipando al territorio.

Il Neurologo

- Componente dell' Unità di Valutazione Multidimensionale;
- Gestione insieme al Medico di Medicina Generale dei casi suggestivi per SM con rapido invio al Centro SM (sospetto diagnostico);
- Gestione delle acuzie in collaborazione con i Neurologi del Centro SM;
- Gestione delle eventuali problematiche di natura neurologica insorgenti nei pazienti con SM;
- Gestione delle cure dei pazienti ad alta disabilità impossibilitati ad afferire al Centro SM, sotto la guida clinica del centro SM di riferimento;
- Collaborazione il percorso riabilitativo e medico-legale.

Il Fisiatra e la rete riabilitativa

- Componente dell' Unità di Valutazione Multidimensionale;
- Referente della riabilitazione del centro di terzo livello;
- Sviluppo del percorso riabilitativo, corretto per tempi e quantità di erogazione;
- Il bisogno riabilitativo del soggetto parte da una proposta del Neurologo e/o dal Fisiatra del Centro SM e/o dal Neurologo del Territorio in funzione del momento clinico con l' utilizzo di un modello condiviso:
- valutazione di possibile riabilitazione intensiva nell' ambito di ricovero in strutture ad alta specialità, PRI di riabilitazione fasici o continuativi per il controllo delle disabilità motorie croniche, prescrizione per l'erogazione degli ausili secondo linee guida ministeriali (Atto indirizzo riabilitazione 2011).
- La Regione individua la rete riabilitativa di riferimento per la SM attraverso una specifica attività di ricognizione e struttura il raccordo e collegamento tra le strutture riabilitative pubbliche e private e i Centri SM di riferimento territoriale.

Il Medico Legale

- Gestione delle problematiche di accesso a benefici o a facilitazioni inerenti alla condizione di soggetto affetto da SM: esenzione della partecipazione alla spesa farmaceutica e diagnostico per la patologia; invalidità Civile; invalidità Legge 104 per il soggetto o per i care-givers; contrassegno H e Stallo; idoneità alla guida; sviluppo di un modello unico e globale di certificazione condivisa tra il Centro SM e i dipartimenti di medicina legale dei distretti: comunicazione tecnico scientifica INPS.

Il Medico competente e del lavoro

- Figura che si raccorda con l'equipe e il centro clinico e della riabilitazione per garantire che il percorso di lavoro, accesso e mantenimento, così come la valutazione di idoneità sia il più possibile coerente e integrata con il processo e gli obiettivi di salute definiti nel PDTA.

Lo Psicologo clinico

- Componente dell' Unità di Valutazione Multidimensionale;
- Valutazione e gestione delle problematiche emozionali e del disagio psichico dei soggetti affetti e dei caregiver;
- Gestione di programmi: di prevenzione del disagio relazionale, di aggregazione, di sostegno e self-help
- Collegamento con lo psicologo del Centro SM e Altri specialisti, che possono essere *inclusi nella valutazione multidimensionale* neurologo, oculista, ginecologo, dermatologo, ematologo, infettivologo, reumatologo, cardiologo, nutrizionista e lo psichiatra, da coinvolgere 'on demand' per la gestione di problematiche specifiche o comorbidità che non riescono ad essere gestite presso il Centro SM.

Il Farmacista

- Raccolta fabbisogni e gestione del processo di approvvigionamento dei farmaci e dei dispositivi ad uso ospedaliero, in distribuzione diretta ed in distribuzione per conto, verifica dell'appropriatezza prescrittiva e della sostenibilità, monitoraggio della spesa e rendicontazione (NSIS-File F), gestione della sicurezza dei farmaci e dei dispositivi medici attraverso la farmacovigilanza e la dispositivo-vigilanza, con verifica della ricognizione e riconciliazione farmacologica, dell'aderenza alla terapia ed attività di counseling (telemedicina/ telefarmacia).

Il Centro SM , attraverso la figura del Care e Case Manager del Centro, provvede alla:

- Comunicazione al distretto della presa in carico del soggetto affetto da SM;
- Comunicazione al distretto dopo ogni accesso durante il follow-up mediante una relazione clinico-diagnostico;
- Comunicazione eventuali necessità di assistenza relative alla patologia stessa ed alle patologie concomitanti;
- Partecipazione agli audit clinici ed organizzativi;

- Formazione condivisa delle figure mediche e del comparto del Distretto SM;
- Partecipazione ‘on demand’ al controllo insieme al Neurologo del Territorio ed al medico di Medicina Generale dei pazienti ad alta disabilità impossibilitati ad afferire al Centro SM.

Tutte le figure professionali sovra-descritte hanno il compito di discutere i casi presi in carico dal Centro SM in continuità col Territorio al fine di coordinare l’assistenza sul Territorio e presso il Centro SM e di implementare il funzionamento della rete.

Le funzioni dei Centri di II livello (Hub I) sono:

- identificare nell’ambito dell’U.O. interessata le competenze necessarie per la presa in carico globale del paziente individuando anche un referente clinico che si interfacci con i servizi territoriali (Medicina generale, Specialisti ambulatoriali);
- guida clinica della gestione domiciliare dei pazienti ad alta disabilità, che non afferiscono più ai centri III livello, ed è delegata ai Centri SM territoriali;
- seguire le procedure diagnostiche e terapeutiche necessarie alla gestione complessiva del paziente formulate in linee guida promossi dai Centri di III livello e con esso condivisi, inviando i pazienti ai Centri II ove necessario;
- collaborare con i Centri III livello nei processi di formazione e di aggiornamento del personale sanitario dedicato all’assistenza dei pazienti operante in tutto il percorso integrato sociosanitario/educativo;
- partecipare agli audit clinici e organizzativi istituiti dai Centri III livello.

Le funzioni dei Centri SM di III livello (Hub II) devono:

- possedere di tutte le competenze assistenziali necessarie per la gestione della patologia anche in fase acuta o in forma aggressiva;
- individuare il team di specialisti dedicati alla diagnostica ed in particolare al follow up evolutivo delle diverse patologie al fine di assicurare ai pazienti una presa in carico continuativa ed un percorso definito per il follow up;
- monitorare la profilassi/follow-up riattivazioni patologie infettive latenti o occulte pazienti che sono candidati a terapia biologica e/o immunosoppressiva;
- monitoraggio e follow-up infettivologico per patologie emergenti con timing e percorsi in Centri di I e II livello di riferimento per il paziente con SM;

- implementare l'antimicrobialstewardship nei soggetti a rischio (ovvero giusta terapia al momento giusto per il tempo giusto);
- identificare e mantenere aggiornate le procedure diagnostiche e terapeutiche necessarie alla gestione complessiva del paziente e condividere con i Centri SM territoriali la preparazione, validazione e diffusione delle procedure e linee guida diagnostico-terapeutiche, ivi compresi gli aspetti organizzativi e tecnologici;
- garantire l'aggiornamento in tema di presidi terapeutici e farmacologici specifici;
- assicurare gli audit clinici e organizzativi almeno annuali;
- garantire il counselling;
- assicurare un punto di riferimento per i nodi territoriali nella gestione di problematiche diagnostico-terapeutiche che richiedono competenze specifiche presenti solo nei Centri di III livello;
- promuovere la formazione e l'aggiornamento del personale sanitario dedicato all'assistenza dei pazienti operante sia nei nodi SM territoriali che in tutto il percorso integrato sociosanitario/educativo;
- promuovere il coinvolgimento nell'iter assistenziale delle varie figure interessate quali le Associazioni dei pazienti ufficialmente riconosciute, i medici di medicina generale, i pediatri di libera scelta e i servizi territoriali al fine di garantire una corretta continuità assistenziale ed un miglioramento complessivo della qualità di vita dei pazienti.

I Centri di III livello garantiscono:

- terapie sperimentali, trials clinici e ricerca di base, terapia immunosoppressive ed off-label, terapia antalgica;
- gestione urgenze/emergenze, neuroimaging avanzato;
- riabilitazione cognitiva e motoria, gestione dei disturbi sfinterici e della spasticità, sostegno psicologico individuale e di gruppo, percorso adolescenti e donne in gravidanza;
- social meeting e social media;
- organizzazione eventi formativi ECM;
- coordinamento della rete regionale;
- registri di malattia nazionali ed internazionali.

Per quanto riguarda la somministrazione, ciascun centro deve rispettare i requisiti stabiliti dall'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA).

VIII.CASE MANAGER (CENTRO SM E DISTRETTO)

Il PDTA SM individua la figura del case manager ospedaliero, a cui è stata affiancata la figura del case manager territoriale per garantire la continuità assistenziale e il collegamento ospedale territorio.

La previsione di due case manager coordinati e differenziati per livello ospedaliero e territoriale è fondamentale per una maggiore specializzazione delle competenze e delle dinamiche relazionali dello stesso case manager entro un certo ambito e allo stesso tempo per la sostenibilità del ruolo. Il case manager è il primo riferimento della persona con SM e della sua famiglia per la gestione della presa in carico.

Il Case manager ospedaliero è fondamentale per garantire il funzionamento del percorso SM nel suo insieme, con particolare attenzione alla parte ospedaliera.

Il Case manager territoriale garantisce la gestione del percorso individuale entro il percorso del PDTA SM, con particolare attenzione alla parte territoriale.

Entrambe le figure dovranno tra loro interfacciarsi e collaborare al fine di garantire la continuità di presa in carico del paziente affetto da SM.

Il case manager, sia esso ospedaliero o territoriale, la responsabilità di garantire anche la informatizzazione del dato di quanto fatto nella gestione della presa in carico, nonché il monitoraggio del percorso previsto e segnalazione di tutti gli aspetti non coperti o non sufficientemente coperti dal percorso.

Il case manager territoriale può essere attivato dal case manager ospedaliero e viceversa; case manager ospedaliero e territoriale interagiscono insieme per la gestione del progetto individuale globale e il collegamento ospedale territorio. entrambi possono essere attivati o dall'Associazione o dal MMG o dal paziente/PUA o dagli operatori che hanno in carico la persona stessa.

Il case manager territoriale partecipa stabilmente alla UVM delle persone con SM e fa da riferimento per tutti i progetti delle persone con SM che vengano attivati sul territorio.

Case manager ospedaliero - collocazione e riferimenti:

- Centro SM (neurologo ecc.);
- Equipe specialisti multidisciplinare;
- Relazioni con figure tecniche e gestione delle procedure tecniche previste (prenotazioni, cartelle cliniche, ricoveri, ecc..) legati alla presa in carico ospedaliera;
- AISM su aspetti diversi informazione e orientamento);
- 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.

Case manager territoriale - collocazione e riferimenti:

- UVM partecipa stabilmente;
- PUA ne fa parte e coopera con gli operatori del PUA;
- Case manager ospedaliero;
- Centri riabilitazione;
- ADI e altri servizi territoriali;
- Gestione dimissioni protette;
- MMG per quanto riguarda la gestione del percorso SM territoriale;
- Servizi sociali di competenza;
- AISM;
- Persona SM, familiare, caregiver.

IX. DIMISSIONI PROTETTE / FACILITATE / ORIENTATE

Per garantire la continuità assistenziale anche in seguito alle dimissioni del paziente, particolare attenzione dovrà essere posta nel passaggio tra ospedale e presidio territoriale assistenziale – sia riabilitativo, che OdC, che altra struttura e servizio idoneo e appropriato, garantendone un facile accesso per i casi di dimissione protetta ed assistita e la continuità del percorso. Le dimissioni protette riguardano i pazienti ricoverati e dimessi con problemi di autosufficienza, da inserire nel circuito delle cure domiciliari o, ove necessario, residenziali (RSA). In questo caso il percorso assistenziale (es. ADI) dovrà essere pianificato prima dell'uscita dal presidio ospedaliero. Le dimissioni facilitate garantiscono d'altra parte la continuità assistenziale attraverso il collegamento pre-dimissione con la rete territoriale di assistenza di riferimento del paziente (MMG/PLS e specialistica ambulatoriale). A tal fine presso il Centro clinico il case manager opererà in stretto collegamento con il “Punto Unico di Accesso” delle Case di Comunità e prenderà in carico, secondo i principi della continuità di cura e assistenza, sia i pazienti non autosufficienti sia quelli che, pur autosufficienti, necessitano di continuità assistenziale. Il case manager ospedaliero gestirà in tal caso il percorso di collegamento con il MMG/PLS che ha in carico il paziente e con il circuito delle cure primarie collegato alla Casa di Comunità di appartenenza.

Il case manager inoltre affianca il paziente, caregiver, familiari nel collegamento con la rete dei servizi territoriali, e in particolare quelli comunali, e la stessa Associazione di rappresentanza dei pazienti, nell'individuazione e accesso alle misure attivate a livello regionale e nazionale per la non autosufficienza, anche prima del raggiungimento della soglia dei 65 anni, alle misure per la vita indipendente e al durante e dopo di noi, e in generale ai servizi e sostegni di supporto all'autonomia della persona e per tutti i processi di inclusione, partecipazione e sicurezza sociale.

Le dimissioni protette riguardano pazienti dimessi con problemi di autosufficienza che dopo la dimissione hanno bisogno di ricevere cure domiciliari oppure, nei casi più gravi, di ricevere servizi residenziali (RSA). La continuità dell'assistenza anche dopo la dimissione ospedaliera richiede che i pazienti trovino adeguato supporto e accompagnamento nell'accedere a un percorso assistenziale domiciliare che dovrà essere pianificato prima dell'uscita dal presidio ospedaliero e includere i servizi territoriali. In particolare, l'accesso ai servizi quali ADI (Assistenza Domiciliare Integrata), servizi riabilitativi e servizi erogati da strutture quali Ospedali di Comunità (OdC), Unità di Continuità Assistenziale (UCA), Centrali Operative Territoriali (COT) e Case della Comunità, dovrà essere facilitato e immediato per i casi di dimissione protetta ed assistita, al fine di assicurare la continuità del percorso. In particolare, seguono i punti particolarmente critici nella costruzione di questa continuità:

- che la persona e rispettivo caregiver/familiare siano debitamente informati su tutti i passaggi per capire anche a chi rivolgersi quando necessario (es. nel caso saltasse un passaggio del percorso): abilitazioni della persona a cogestire il percorso con gli operatori che la prendono in carico;
- Comunicazione immediata tra case manager ospedaliero (o da chi ha redatto percorso personalizzato durante il ricovero) e quello territoriale prevedendo, se necessario, il supporto dell'Associazione;
- Addestramento dei caregiver, dei familiari e quindi della persona a supporto;
- Addestramento della persona con SM (quando possibile) ;
- Valutazione della mobilità della persona ed eventuale accesso ad ausili e al supporto di mezzo attrezzato;
- Maggiore attenzione ai bisogni relativi alla gestione di vita quotidiana (igiene personale, pulizia della casa, spesa, ecc.);
- Valutazione dell'abitazione, in termini di necessità di adattamenti strutturali e dell'adozione di ausili con Terapista Occupazionale (TO) (es. preventiva valutazione dei servizi igienici presenti nell'abitazione che potrebbero non essere più idonei e quindi con necessaria procedura preventiva di adattamento onde evitare periodi scoperti);
- Valutazione dell'ambiente lavorativo, anche con il supporto del Terapista Occupazionale o di altra figura che possa relazionare/interagire con il datore di lavoro e progettare gli adattamenti e gli accomodamenti ragionevoli più appropriati;
- Attenzione al bisogno riabilitativo e pianificazione della terapia mirata al recupero funzionale, sia in relazione alla diagnosi di dimissione (es. respirazione, linguaggio, alimentazione/deglutizione, ecc.), che al rischio di perdita funzionale temporanea legata al ricovero stesso, con l'obiettivo di riportare quanto prima la persona alla massima funzionalità possibile o almeno a quella precedente al ricovero;
- Coinvolgimento dell'associazione dei pazienti, che può supplire ad eventuali carenze in emergenza e facilitare il raccordo tra i diversi attori territoriali. Segnalazione alle persone e alle famiglie della presenza dell'associazione sul territorio, del suo ruolo nel sistema di rete in carico definito dal PDTA SM;
- Possibilità di utilizzare strumenti tecnologici per il telemonitoraggio post ricovero, ed eventuale addestramento;
- Disponibilità del supporto psicologico, sia durante il ricovero che dopo la dimissione. Valutazione del bisogno in setting domiciliare, anche in considerazione del rischio che il ricovero stesso abbia impattato sulla situazione di vita, rendendo necessari interventi urgenti;

- Prevedere un monitoraggio raccogliendo le segnalazioni della persona e del rispettivo caregiver/familiare trovando un sistema di informatizzazione dei dati (che molto probabilmente convoglierà nel fascicolo elettronico o rispettiva piattaforma che verrà utilizzata nella gestione dei percorsi di presa in carico) per permettere di segnalare ulteriori aspetti della SM ancora non coperti dallo stesso percorso di dimissioni protette;
- Agganciare la procedura di dimissione protetta al PDTA esistente sulla SM e alla sua revisione nonché come parte integrante del percorso e del suo sistema di monitoraggio.

Le dimissioni facilitate garantiscono la continuità assistenziale attraverso il collegamento pre-dimissione con la rete territoriale di assistenza di riferimento del paziente (MMG/PLS, PTA e specialistica ambulatoriale). A tal fine presso il Centro clinico il case manager opererà in stretto collegamento con il “Punto Unico di Accesso” dei PTA/Case di Comunità e prenderà in carico, secondo i principi della continuità di cura e assistenza, sia i pazienti non autosufficienti sia quelli che, pur autosufficienti, necessitano di continuità assistenziale.

Il case manager ospedaliero può gestire, in accordo con il case manager territoriale e attraverso il PUA/UVMD, come definito nel percorso PDTA SM, tutti gli altri aspetti che pur non essendo subito necessari nella fase di dimissione protetta, serviranno successivamente per un ritorno alla realizzazione del proprio progetto di vita (proponendo in base al livello di disabilità/EDSS, eventuali progetti attivabili es. Legge sui gravissimi, progetto di Vita Indipendente, Dopo di Noi, ecc.).

X. PERCORSI SOCIO-ASSISTENZIALI E SOCIO-SANITARI

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), la scala di valutazione della indipendenza funzionale, l'indice di dipendenza nelle attività strumentali della vita quotidiana (Instrumental Activities of Daily Living – IADL) 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 SM 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 non, 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 sclerosi multipla 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 sclerosi multipla.

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 condotti da AISM svolto nel 2017 hanno rilevato infatti particolari criticità generali attinenti l'applicazione e la concreta erogazione alle persone con SM dei contributi relativi al FNA:

1. 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 ed alle differenti politiche di ciascun ente locale e azienda sanitaria;
2. Disomogeneità dei Punti Unici di Accesso;
3. Disomogeneità o assenza di servizi di assistenza domiciliare e domiciliare integrata;
4. 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;
5. Carenza di integrazione socio sanitaria, percorsi e interventi parcellizzati e assenza di supporti e percorsi per i caregiver.

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 SM).

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 garantiscano 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 appropriata 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 AISM 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 alle 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 contesto di lavoro.

XI. APPLICAZIONE DEL PDTA (DISSEMINAZIONE, IMPLEMENTAZIONE, VALUTAZIONE E REVISIONE)

Indicazioni sulla definizione del recepimento del PDTA regionale a livello Aziendale

A livello territoriale andranno definiti dei percorsi interaziendali di rete che includano i referenti/compiti e responsabilità di chi presente nella rete (es. Distretti, Aziende ospedaliere, ecc.).

Negli ultimi anni strumenti e modelli innovativi mirati a potenziare il coordinamento tra le diverse articolazioni del SSN, in particolare tra le cure erogate negli ospedali e quelle disponibili sul territorio, come cure primarie, servizi sanitari e sociosanitari territoriali, riabilitazione e assistenza domiciliare, nella prospettiva di garantire ai pazienti cronici una presa in carico unitaria, multidisciplinare e centrata sui loro bisogni.

In questi anni 13 Regioni hanno definito dei PDTA Regionali per la SM. I PDTA Regionali sono fondamentali, perché identificano le strutture e i servizi che in ciascuna regione sono coinvolte nella cura e nell'assistenza alle persone con SM, e consentono loro di esigerli secondo le modalità con cui sono descritti. Tuttavia la piena realizzazione della presa in carico richiede che tutti i servizi su ciascun territorio siano coinvolti nel PDTA, che ogni operatore quindi sappia cosa deve fare e quando, e che le organizzazioni per cui essi lavorano abbiano le risorse e le capacità per garantirne le attività.

I PDTA regionali per la SM rappresentano un progresso importante, ma per assicurare alle persone con SM percorsi di cura effettivamente integrati in ciascun territorio è necessario che i PDTA vengano attuati attraverso i sistemi locali di offerta e quindi implementati a livello subregionale dalle aziende sanitarie e ospedaliere che devono costruire, insieme agli erogatori di servizi del territorio, una vera e propria rete di presa in carico transmurale, che attraversi cioè i confini delle singole organizzazioni per strutturarsi sui bisogni dei pazienti. I documenti aziendali e interaziendali attuativi del PDTA regionale devono specificare nel dettaglio, attraverso mappe degli episodi (rappresentazioni grafiche e organizzative che descrivono le fasi e snodi correlati alla malattia e le attività di presa in carico correlate, dal momento della diagnosi) e matrici di responsabilità (strumenti gestionali per identificare i responsabili e contributori per i diversi livelli e punti di erogazione delle risposte sanitarie e socio-assistenziali - chi deve fare che cosa, quando, dove, secondo quali protocolli e procedure).

Ai fini di un efficace processo di recepimento ed attuazione del PDTA regionale è necessario che si tenga conto dei seguenti elementi:

1. Processo: attivazione di un tavolo formale con provvedimento dirigenziale; coinvolgimento di rappresentanti qualificati al fine di garantire una presa in carico multidisciplinare;

2. Ricognizione della struttura dell'offerta: identificazione dei mandati di rete e dei nodi della rete;
3. Processo complessivo di presa in carico: definizione delle logiche di coordinamento e di integrazione/scambio nella rete ed esplicitazione delle responsabilità delle figure coinvolte;
4. Modello organizzativo del Centro SM;
5. Protocollo diagnostico;
6. Protocollo terapeutico e follow up;
7. Protocollo riabilitativo;
8. Protocollo SM pediatrica;
9. Livello di collegamento ospedale territorio;
10. Livello di integrazione socio-sanitaria;
11. Adesione e contribuzione al registro italiano SM;
12. Monitoraggio e valutazione;
13. Esecutività e livello di attuazione;
14. Formazione: definizione di un piano di formazione su base pluriennale per operatori sulla base dei bisogni individuati;
15. Informazione: adozione e diffusione carte servizi di PDTA (non solo di struttura); costruzione pagine dedicate su siti istituzionali;
16. Livello di aderenza/coerenza con PDTA regionale.

XII. RUOLO DELL'ASSOCIAZIONE DELLE PERSONE CON SCLEROSI MULTIPLA E LORO FAMILIARI E CAREGIVER

AISM (Associazione Italiana Sclerosi Multipla) ed AINMO (Associazione Italiana Neuromielite Ottica) rappresentano le persone con SM ed i loro familiari nel contesto Nazionale, Regionale e Provinciale. Ai fini di questo PDTA regionale, 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 Direzioni generali e Sanitarie, AISM cura uno spazio informativo (Infopoint) con Cittadinanzattiva e, a rotazione, con altre Associazioni Pazienti, dedicato e curato da volontari debitamente formati.

Partecipazione di AISM e AINMO al processo di PDTA:

- partecipazione da parte di un rappresentante AISM all'interno delle UVMD solo nei casi complessi e dove esplicitamente richiesto dal Case Manager;
- promozione e partecipazione alla elaborazione, attuazione, valutazione dei programmi formativi rivolti agli operatori, con particolare riferimento ai temi attinenti i 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;
- 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.

Gli Infopoint

L'obiettivo principale dell'Infopoint per le Associazioni Pazienti/Cittadini è supportare il Sistema Sanitario nei processi di presa in carico, potenziando il livello di personalizzazione e umanizzazione dei percorsi di cura.

Nello specifico, l'Infopoint AISM deve essere strettamente collegato agli sportelli di accoglienza, informazione e orientamento attivi presso le Sezioni AISM diffuse nelle province campine e integrato con il servizio di numero verde e Osservatorio attivo presso la Sede Nazionale AISM, fornendo 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 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.

Disseminazione PDTA verso operatori e pazienti

Le aziende sanitarie provvederanno alla corretta distribuzione verso tutte le persone con SM in carico al Centro SM territoriale di riferimento e residenti nel territorio, tutti i Distretti, equipe multidisciplinare e verso tutte le UOC/UOS individuate, etc. affinché possano avere una completa informazione dello stesso percorso e concorrere alla relativa attuazione.

Formazione

Particolare attenzione andrà dedicata alla formazione di quelle figure che, nell'ambito del PDTA, contribuiscono al lavoro dell'equipe integrata presso i centri clinici per la SM e ricoprono un ruolo nodale nel processo di collegamento ospedale-territorio e nella definizione di progetti personalizzati integrati sociosanitari (es. infermiere esperto/case manager, MMG, neurologi territoriali, ecc.) e con le società scieintifiche come SIFO, SNO e SIN.

Valutazione e monitoraggio PDTA: INDICATORI CHIAVE

A partire dai dati rilevati nei precedenti progetti condotti dal Dipartimento di Sanità Pubblica in materia di SM e nell'ambito dei tavoli di lavoro per l'elaborazione del PDTA per la SM, si è pervenuti ad una metodologia di lavoro per la definizione del processo di monitoraggio e valutazione:

1. definizione delle fasi del percorso che si intendono monitorare;
2. scomposizione delle fasi in azioni e attività;

3. associazione alle azioni e alle attività delle risorse necessarie (farmaci, dispositivi, prestazioni, personale);
4. quantificazione delle risorse impiegate e definizione dei costi;
5. determinazione degli indicatori utili al monitoraggio;
6. rilevazione scostamenti e monitoraggio.

L'obiettivo del percorso è migliorare la qualità delle cure. L'uso di indicatori di efficienza, di qualità e di outcome è essenziale nel monitoraggio dell'implementazione del percorso. L'ottimizzazione delle risorse utilizzate è uno degli aspetti della qualità delle cure. Poiché il sistema di monitoraggio di un PDTA si basa su un set di indicatori che permettono una valutazione dei fenomeni complessi, fornendo elementi che orienteranno le decisioni future, risulta fondamentale stabilire a priori i criteri con cui rilevare le informazioni.

Questo significa che vanno definiti l'indicatore e le informazioni con cui esso è costruito: il valore osservato, il valore atteso/standard e il periodo a cui si riferisce la valutazione. Si sottolinea l'importanza di disporre di valori standard (che possono pervenire dalla letteratura, da organismi a livello nazionale o internazionale, da benchmark esterni, ecc.) con i quali confrontarsi, in quanto uno scostamento con il valore osservato deve fungere da punto di attenzione per intervenire sul processo. Sono stati, dunque, individuati alcuni indicatori preliminari, che saranno testati in fase di sperimentazione sul campo:

Indicatori di contesto

- La coorte prevalente. Popolazione con SM in carico nel sistema regionale.

Indicatori di processo

- Variazione di incidenza e prevalenza di SM nei diversi ambiti regionali;
- Variazione dell'uso di farmaci di modifica del decorso nei diversi ambiti regionali;
- Variazione nel numero di accessi, ricoveri e prestazioni erogate per SM (ad esempio, accessi in PS, fisioterapia, ricoveri e/o prescrizioni per complicanze):
 - * tempo che intercorre fra il primo contatto con una struttura di neurologia e l'inizio della terapia modificanti il decorso di malattia (DMT);
 - * esecuzione di almeno una visita neurologica/paziente/anno;
- Esecuzione di almeno una RM encefalica per tutti i pazienti in terapia con DMT;
- Variazione della mobilità passiva.

Indicatori di esito

- Numero di pazienti ricoverati per complicanze infettive
- Variazione dei tempi della conferma diagnostica e della presa in carico terapeutica:

- * tempo intercorso tra il primo accesso correlato a SM e la prima registrazione di diagnosi;
- * tempo intercorso tra il primo accesso correlato a SM (e la prima registrazione di diagnosi SM), e la prima prescrizione di terapia di modifica del decorso;
- Variazione del raggiungimento dei livelli di disabilità funzionale legati al punteggio EDSS:
 - * punteggio 4.0, 6.0, 8.0;
- Variazioni dei tempi di pensionamento per disabilità

Indicatori di Umanizzazione e partecipazione

Gli indicatori di umanizzazione e partecipazione potranno essere valutati in maniera dinamica durante l'applicazione del PDTA stesso, in relazione a diverse aree regionali in diverse fasi di applicazione dello stesso, anche grazie a sperimentazioni affidate a specifici Centri implementatori.

Gli indicatori sono derivabili dall'analisi dei flussi sanitari correnti già in uso in Regione Campania.

Il processo di monitoraggio deve però essere funzionale al miglioramento della qualità. L'implementazione degli indicatori e l'analisi delle informazioni che essi producono devono quindi essere alla base di un processo che miri a risolvere i problemi emersi, e che per realizzarsi richiede strumenti di confronto, riflessione e partecipazione.

L'effettiva implementazione del PDTA, la sua efficacia nel governare i percorsi clinici delle persone e nell'organizzare le risorse del sistema, così come gli stessi indicatori di processo e desito devono essere oggetto di revisione periodica, a partire dagli indicatori ma anche e soprattutto delle esperienze del personale e dei pazienti. Queste potranno essere raccolte anche attraverso rilevazioni ad hoc che basandosi su PROMs (Patient Reported Outcome Measures) e PREMs (Patient Reported Experience Measures) operazionalizzino l'aspirazione del PDTA di offrire percorsi di cura umanizzati e centrati sulle persone.

Il PDTA individua quindi un gruppo di monitoraggio, partecipato dalle persone con SM e dagli operatori dei servizi regionali, che raccolga, interpreti e affini, laddove necessario, gli indicatori, e che sulla base dei dati disponibili e delle esperienze di personale e pazienti proponga e sperimenti soluzioni ai problemi individuati.

Appendice 1

PDTA SM - Fase Diagnostica

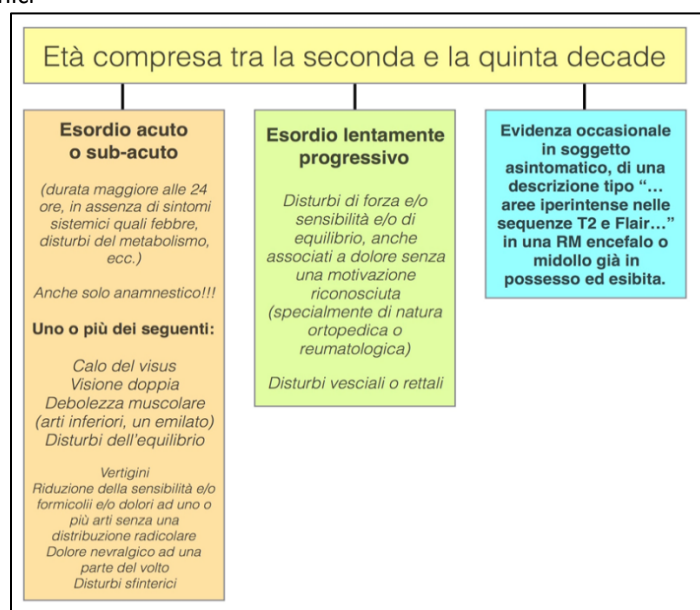
1.1 Prima valutazione

In Italia sono stati individuati già da diversi anni con decreto del Ministero della Sanità (G.U. n°83 del 9-4-1996) i Centri di Riferimento per la Diagnosi e Cura della Sclerosi Multipla. In Campania, attualmente insistono 12 Centri di diverso livello e complessità, inseriti nelle realtà ospedaliere, sia Aziende Ospedaliere Universitarie, che Aziende Ospedaliere di Rilievo Nazionale e Presidi Ospedalieri, sempre nell'ambito di Dipartimenti di Neurologia. Grazie a tali Centri vi è una copertura territoriale, ed una concentrazione di saperi e competenze adeguati alla gestione adeguata di una malattia ad alta complessità, come la SM.

Il soggetto che riferisce sintomi o presenta segni di sospetta patologia infiammatoria a carico del Sistema Nervoso (**Fig.4**) afferisce ai Centri SM attraverso diversi soggetti indirizzanti:

- Medico di medicina generale;
- Specialista neurologo;
- Altro specialista (oculista, otorinolaringoiatra, ortopedico, fisiatra);
- Pronto Soccorso.

Figura 4. Quadri clinico-radiologici suggestivi di malattia infiammatoria del SNC. Non esistono tuttavia quadri patognomonici



In base al quadro clinico generale ed, in particolare, in base all'autonomia del soggetto, il Centro SM potrà effettuare una valutazione iniziale in ambito ambulatoriale o in regime di ricovero. In entrambe i casi, la valutazione iniziale richiederà:

- Anamnesi strutturata;
- Visita neurologica;
- Valutazione degli esami di laboratorio, già in possesso;
- Valutazione della RM encefalo e midollo cervicale, già in possesso.

La diagnosi di SM si basa sulla dimostrazione, attraverso evidenze anamnestiche, cliniche e strumentali, della presenza di lesioni demielinizzanti del SNC disseminate nello spazio (più sedi lesionali) e nel tempo (due o più episodi di demielinizzazione), dopo aver escluso malattie che possono mimare la SM. Questa fase diagnostica è ben codificata dai Criteri Diagnostici per la SM (**Tab. 6**).

Tabella 6. Revisione Criteri Diagnostici McDonald 2017 per diagnosi di SM

Clinical Presentation	Additional Data Needed for Diagnosis
≥ 2 clinical attacks and objective evidence of ≥ 2 lesions	None
≥ 2 clinical attacks and objective evidence of 1 lesion	DIS: an additional attack implicating a different CNS site OR by MRI ^a
1 clinical attack and objective clinical evidence of ≥ 2 lesions	DIT: an additional clinical attack OR by MRI ^b OR CSF-specific oligoclonal bands
1 clinical attack and objective evidence of 1 lesion	DIS: an additional clinical attack implicating a different CNS site OR by MRI ^a OR DIT: an additional clinical attack OR by MRI ^b OR CSF-specific oligoclonal bands

Adapted from Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol.* 2018;17:162–73.
Abbreviations: CNS, central nervous system; CSF, cerebrospinal fluid; DIS, disseminated in space; DIT, disseminated in time; MRI, magnetic resonance imaging.
^aDIS by MRI: new lesions on follow-up imaging or both gadolinium-enhancing and non-enhancing lesions on single MRI.
^bDIS by MRI: ≥ 1 symptomatic or asymptomatic lesion in ≥ 2 areas including cortical/juxtacortical, periventricular, infratentorial, or spinal.

Episodio acuto: comparsa di un disturbo neurologico della durata di almeno 24 ore, in assenza di febbre e/o infezioni, caratterizzato da deficit motori, visivi, sensitivi, di equilibrio, di coordinazione, sfinterici e cognitivi; tali eventi possono aver presentato una spontanea remissione, una risposta positiva ad un eventuale trattamento, ma possono altresì, in taluni casi, aver determinato degli esiti funzionali permanenti.

Al termine della valutazione, il neurologo del Centro SM potrà:

- Confermare la diagnosi di SM;
- Ricontrare elementi suggestivi per SM, con la necessità di effettuare nuovi esami diagnostici e/o controlli nel tempo;
- Escludere la diagnosi di SM, e quindi inviare il soggetto ad un percorso sul territorio, circostanziando quanto avvenuto con le eventuali nuove ipotesi diagnostiche (MMG, specialista neurologo o altro specialista).

1.2 Diagnosi di SM e presa in carico

Nei casi in cui si conferma la diagnosi di SM, occorre la comunicazione della diagnosi di SM, elemento di estrema importanza a causa del profondo impatto emotivo e delle implicazioni per le scelte esistenziali per il paziente e i familiari. Si riconosce pertanto l'importanza fondamentale di una corretta informazione e educazione del soggetto.

La comunicazione della diagnosi, che deve avvenire in maniera tempestiva, in un setting adeguato, nel rispetto della privacy e utilizzando le parole ed il linguaggio più appropriato, permette alla persona di iniziare una terapia specifica in grado di modificare il decorso della malattia e si pone come condizione necessaria per l'instaurazione di un'alleanza medico-paziente.

Dopo aver confermato la diagnosi di SM e, soprattutto, dopo aver comunicato in maniera adeguata la diagnosi, si provvede ad un inquadramento clinico e neuroradiologico dell'utente, al fine di instaurare un'alleanza terapeutica che porti l'utente ad un percorso terapeutico personalizzato.

Innanzitutto si deve quantificare la disabilità del soggetto. E' particolarmente consigliabili l'uso di scale, ad esempio:

- Expanded Disability Severity Scale (EDSS), unica a cui enti nazionali ed internazionali come AIFA ed EMA fanno riferimento nei loro documenti ufficiali;
- MS Functional Composite (MSFC);
- MS Severity Scale (MSSS);
- Ambulation Index (AI);
- FSS (Fatigue Severity Scale);
- Scale visuo-analogiche per la valutazione del dolore o della spasticità (VAS).

Segue una valutazione neuropsicologica delle funzioni cognitive e comportamentali. Le capacità cognitive possono infatti risultare alterate sin dalle fase iniziali della SM. Si associano inoltre frequenti disturbi

comportamentali come ansia, o depressione. Può quindi essere necessario uno screening neuropsicologico personalizzato disegnato sul singolo individuo, e che permetterà di monitorare le problematiche cognitive e comportamentali nel tempo.

Sulla base del quadro clinico del singolo individuo, si procede quindi con la classificazione clinica della SM definita in:

- *Recidivante Remittente* (RR): forma che può essere attiva o non attiva sulla base della presenza di episodi clinici acuti (ricadute) o di nuove lesioni tipiche alla RM;
- *Progressiva*: caratterizzata da una progressione clinica della disabilità (forme stabili o con progressione), in presenza o meno di episodi clinici acuti (ricadute) o di nuove lesioni tipiche alla RM (attiva o non attiva); in particolare è possibile distinguere forme progressive:
- Dall'esordio: *Primariamente Progressiva* (PP),
- Dopo un iniziale decorso RR: *Secondariamente Progressiva* (SP).

Infine, gli esami di RM encefalo e midollo cervicale vanno accuratamente visionati per eseguire una valutazione pesata del quadro neuroradiologico:

- Carico lesionale in encefalo e midollo (valutazione per sede e quantità);
- Eventuale aree di captazione del mezzo di contrasto;
- Atrofia.

L'insieme dei dati fin qui raccolti, consente una valutazione prognostica dell'individuo che consente di individuare i soggetti con prognosi peggiore in base a:

- *Elementi clinici*: esordio multifocale, numero di ricadute, recupero incompleto dalle ricadute;
- *Test neuropsicologici*: presenza di disordini cognitivi all'esordio;
- *Quadro neuroradiologico*: presenza di lesioni captanti mezzo di contrasto; carico lesionale elevato all'esordio; presenza di lesioni in alcune specifiche regioni (ad esempio tronco-encefalo o midollo cervicale);
- *Dati liquorali*: presenza di bande oligoclonali.

A questo punto, l'utente esce dal percorso diagnostico per afferire a quello terapeutico. In particolare, è compito del neurologo del Centro SM informare il medico di medicina generale e lo specialista neurologo territoriale dell'avvenuta presa in carico corredata del programma individualizzato per il suo assistito. Allo

stesso tempo, l'utente viene preso in carico in maniera globale e personalizzata e viene indirizzato all'ambulatorio per lui più adeguato (ad esempio sulla base dell'età o del genere) per iniziare il trattamento di modifica del decorso.

La Risonanza Magnetica nella SM

i. Introduzione

La RMN è il test paraclinico più importante per la diagnosi e può sostituire i dati clinici nella determinazione della disseminazione spaziale e temporale delle lesioni nei casi di tipica CIS (Clinical Isolated Syndrome). L'esame deve essere eseguito secondo protocolli e linee guida validati in letteratura come quelle della SIN (Società Italiana di Neurologia) e più recentemente la proposta del protocollo MAGNIMS e Consortium of Multiple Sclerosis Centers per la diagnosi, la prognosi ed il follow up della SM con la RM. Vi è generale accordo tra gli esperti che la RM cerebrale è mandatoria mentre la RM midollare è discrezionale, indispensabile quando le manifestazioni cliniche sono suggestive per lesioni midollari, quando è un iniziale decorso progressivo, quando la sospetta diagnosi è in un contesto in cui la malattia è meno comune (individui più anziani, soggetti di etnia diversa) o quando la RM encefalo non soddisfa il criterio di disseminazione spaziale.

La diagnosi di SM è essenzialmente clinica; in assenza di uno specifico biomarker (compresa la biopsia) che aiuti nel processo diagnostico, l'uso della RMN quale metodica di indagine essenziale è stato introdotto sin dal 2001 con i criteri diagnostici di McDonald. La RMN dell'encefalo e del midollo spinale rimane il più utile esame paraclinico per la diagnosi di SM, per la determinazione della DIS (Disseminazione nello Spazio) e la Disseminazione nel Tempo (DIT) nei pazienti con una CIS (Sindrome Clinicamente Isolata). L'importanza della RMN nella SM riguarda non solo la diagnosi ma anche la valutazione nel tempo della risposta ai vari trattamenti farmacologici e dei loro effetti collaterali.

Mentre la RM dell'encefalo è mandatoria nei pazienti con un sospetto di SM, la RM del midollo è discrezionale, indispensabile quando:

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

Al momento attuale, la RM del midollo non è indicata per la dimostrazione di DIT nei pazienti che non soddisfano tale criterio alla RM basale. Nel paziente con una forma ad esordio progressivo di malattia (primariamente progressiva), la RM del midollo spinale serve per:

- dimostrare la DIS;
- rilevare alterazioni di segnale diffuse;
- escludere altre patologie (es., mielopatia compressiva).

Nel paziente con sindrome clinicamente isolata, la RM delle orbite con studio del nervo ottico è indicata per la diagnosi differenziale nel sospetto di:

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

Il MMG, nel sospetto fondato di malattia infiammatoria del SNC, può richiedere, per velocizzare i tempi di diagnosi, la prima risonanza dell'encefalo e/o midollo (qualora la sintomatologia indirizzi verso tale sede, per esempio presenza del segno di Lhermitte, disturbi sfinterici o della sensibilità pavimento pelvico, livello sensitivo). La richiesta dell'esecuzione della risonanza potrà essere fatta anche da altri specialisti o da specialista competente presente presso Pronto Soccorso, qualora lo ritengano indicato. In tali casi si raccomanda la prescrizione di risonanze magnetiche di potenza pari a 1.5 Tesla, per evitare esecuzione di esami non utili ai fini diagnostici.

L'uso di apparecchiature con intensità di campo inferiori a 1.5T, in particolare con tecnologia "open", è da limitarsi a pazienti non complianti con apparecchiature tradizionali; in particolare si fa riferimento a pazienti obesi o con claustrofobia invalidante. È opportuno precisare che con tali apparecchiature, all'attuale stato dell'arte, alcune sequenze non sono eseguibili o possono non essere correttamente interpretabili per il ridotto rapporto segnale/rumore.

ii. Caratteristiche delle lesioni RMN

La RMN ha un'alta sensibilità nel rilevare le lesioni a livello della sostanza bianca. Le lesioni focali visibili ad una RMN e suggestive di SM sono: lesioni iperintense in T2, lesioni captanti contrasto con pattern omogeneo o ad anello completo/incompleto; la loro forma è ovale o ellittica; la sede delle lesioni è, in accordo con i criteri McDonald 2017, corticale/iuxtacorticale, periventricolare (disposizione "a dita di

Dawson”), infratentoriale, spinale; le lesioni del nervo ottico non sono considerate come diagnostiche dai criteri McDonald del 2017 (pur essendo considerate nei criteri MAGNIMS). Le lesioni corticali, in particolare, possono aiutare nella diagnosi differenziale fra SM e altre malattie, in quanto non sono evidenti negli emicranici con lesioni in T2 della sostanza bianca, e nella NMOSD. I “buchi neri” (lesioni ipo-intense non captanti visibili nelle sequenze T1) sono suggestivi di una severa perdita di mielina e di danno assonale, e sono più comuni in pazienti con lunga storia di malattia. Quindi la presenza di buchi neri in pazienti con una CIS dovrebbe indicare un quadro di malattia avanzata per cui essi potrebbero essere inclusi nei criteri diagnostici per la DIT. Sebbene tali lesioni siano frequenti in pazienti con una CIS, non hanno alcun valore nel predire la sua conversione in SM.

iii. Tempistica di esecuzione della RMN

Per quanto riguarda il timing dell’esame RMN, in pazienti che presentano una CIS, ma che non soddisfano i criteri diagnostici di McDonald 2017 per la diagnosi di SM, si raccomanda una RMN di follow-up a 3-6 mesi dalla prima; se anche questa non è conclusiva, bisogna acquisire un terzo scan a 6-12 mesi. Nei pazienti che presentano una RIS (sindrome radiologicamente isolata), un esame di follow-up è raccomandato dopo 3-6 mesi. Non si dovrebbe effettuare diagnosi di SM basandosi solo sulle lesioni alla RMN, e almeno un evento clinico associato a demielinizzazione acuta rimane una pietra angolare per la diagnosi di SM. Una RMN del midollo spinale per il follow-up di pazienti con una CIS, volta a dimostrare la DIS e la DIT, non dovrebbe essere eseguita di routine, almeno in assenza di sintomi suggestivi di interessamento midollare.

In caso di diagnosi di SM stabilita, una RMN di base dovrebbe essere eseguita prima di iniziare un trattamento farmacologico con DMT ed una seconda RMN deve essere eseguita al termine del periodo 2-6 mesi che il DMT impiega per essere completamente efficace (ri-baseline). Gli esami di follow-up sono raccomandati 6 mesi dopo il ri-baseline per valutare una precoce risposta, ed ulteriori esami dovrebbero essere eseguiti a altri 6 mesi; successivamente, in caso di malattia stabile, si raccomanda un esame ogni anno per monitorare l’attività di malattia e l’ottimale risposta al trattamento. Se il paziente manifesta nuova sintomatologia, sarebbe opportuno eseguire una RMN. La presenza di nuova attività di malattia alla RMN dovrebbe essere considerata come una risposta subottimale/non-risposta al trattamento e si dovrebbe considerare un suo cambiamento.

Situazioni in cui si può ridurre la frequenza degli esami RMN sono: pazienti stabili senza relapse cliniche o attività di malattia durante un follow-up ripetuto con la medesima terapia; in caso di pazienti con RIS o CIS liberi da relapse e radiologicamente stabili dopo un follow-up di 3-5 anni senza DMT; in pazienti di età avanzata (>55-60 anni) senza relapse o attività di malattia dopo un lungo periodo.

Per quanto concerne il mezzo di contrasto con la RMN è stato riportato un aumento dell'intensità di segnale nel nucleo dentato e nel globo pallido sulle sequenze T1-pesate dopo ripetute somministrazioni di mdc lineari e macrociclici anche in individui senza deficit maggiore della funzione renale. L'origine di ciò non è stata pienamente stabilita. Non c'è alcuna corrente evidenza che tale deposizione di gadolinio sia dannosa per i pazienti.

iv. Protocolli RMN per la diagnosi

Bisogna usare di routine apparecchi RMN di almeno 1.5 Tesla oppure 3 Tesla. Questi ultimi hanno una maggiore sensibilità nel rilevare le lesioni della SM migliorando la risoluzione e il rapporto segnale/rumore. Tuttavia l'uso di 3 T non ha mostrato un miglioramento nella diagnosi precoce di SM. Usare sezioni di spessore massimo di 3 mm e una risoluzione spaziale in piano di 1 x 1 mm (misura voxel 3 x 1 x 1 mm); il protocollo dovrebbe essere completato in 25-30 minuti.

I criteri MAGNIMS raccomandano l'uso di specifiche sequenze RM:

Valutazione basale

Sequenze mandatorie:

- Densità protonica assiale e/o T2 FLAIR/T2 pesate
- Sagittali 2D o 3D T2 FLAIR
- 2D o 3D contrast-enhanced T1 pesate

Sequenze opzionali:

- Senza mezzo di contrasto 2D o ad alta risoluzione isotropica T1-pesate
- 2D o 3D dual inversion recovery (DIR)
- DWI assiali (diffusion weighted imaging)

Esami di follow-up

Sequenze mandatorie:

- Densità protonica assiale e/o T2 FLAIR/T2 pesate altamente raccomandate
- 2D o 3D contrast-enhanced T1 pesate

Sequenze opzionali:

- Senza mezzo di contrasto 2D o ad alta risoluzione isotropica T1-pesate
- 2D o 3D dual inversion recovery (DIR)
- DWI assiali (diffusion weighted imaging)

Non è richiesto il contrasto in assenza di lesioni in T2, ma se queste si evidenziano, una singola dose (0.1 mmol/Kg di peso corporeo) di contrasto in T1 è mandatoria nell'esame iniziale. Il pattern dell'enhancement può aiutare nella diagnosi differenziale di altre condizioni cliniche diverse dalla SM. Si raccomanda un lasso di tempo minimo di almeno 5 minuti fra l'iniezione del mdc e l'acquisizione delle sequenze T1. Un intervallo di 20 minuti e alte dosi di contrasto possono rilevare più lesioni, ma queste strategie non sono necessarie nella pratica di routine. Le lesioni captanti indicano la rottura della barriera emato-encefalica rappresentando lesioni attive, e sono importanti per valutare la disseminazione nel tempo (DIT). Le sequenze T2 pesate sono molto utili per identificare le lesioni croniche in fossa cranica posteriore, mentre per le lesioni vicino ai ventricoli sono da preferire le sequenze T2-FLAIR assiali e sagittali. Le sequenze DWI sono utili per differenziare una lesione acuta di SM da una lesione ischemica acuta: le lesioni SM captanti mdc mostrano un aumento della diffusività, mentre le lesioni ischemiche mostrano una sua riduzione.

Il protocollo standard di una RMN convenzionale nel work-up diagnostico include: sequenze assiali T1-pesate prima e dopo mdc, sequenze assiali T2-pesate e a densità protonica (o T2-FLAIR), e sequenze sagittali 2D o isotropiche 3D T2-FLAIR.

Gli esami di follow-up sono utili per evidenziare lesioni attive (lesioni nuove o aumento dimensionale delle lesioni T2 con o senza presa di contrasto) e si giovano di un protocollo semplificato comprendente sequenze a densità protonica assiale e/o T2 FLAIR/T2 pesate, per un massimo di 15-20 minuti di durata.

Per quanto riguarda il midollo spinale circa il 50-90% dei pazienti con SM mostra lesioni in tale sede; l'imaging è importante all'inizio della malattia per escludere processi morbosi che possono causare una sindrome midollare. Risulta inoltre importante quando la RM encefalica è dubbia (per esempio nella diagnosi differenziale di lesioni cerebrovascolari, malattie autoimmuni, lesioni età-correlate o quelle associate a emicrania). Bisogna usare apparecchi di almeno 1.5 T. L'intero midollo spinale, almeno inizialmente, dovrebbe essere valutato, in quanto nel 40% circa le lesioni midollari sono identificate nella regione toraco-lombare.

Protocollo di acquisizione dell'imaging spinale:

Immagini sagittali

Sequenze mandatorie:

- Sequenze sagittali dual echo (DP e T2 pesate) convenzionali o fast spin echo
- STIR (short T1 inversion recovery) come alternativa a sequenze DP pesate
- Post-contrasto T1 pesate spin echo (se presenti lesioni in T2)

Sequenze opzionali:

- PSIR (phase-sensitive inversion recovery) come alternativa alle sequenze STIR nel segmento cervicale

Immagini assiali

Sequenze opzionali:

- 2D e/o 3D T2 pesate e fast spin echo
- Contrast-enhanced T1 pesate spin-echo

Un minimo di 2 set di immagini sagittali con differenti contrasti (T2 e DP e/o STIR) sono mandatorie per aumentare il riconoscimento delle lesioni. Dovrebbero essere incluse anche le sequenze assiali usando 2D o 3D T2 spin echo, specialmente se le immagini sagittali sono sub ottimali o non conclusive. Le lesioni iperintense in T2 sono più comuni nel segmento cervicale e dorsale e classicamente misurano quanto la lunghezza di due o meno di 2 vertebre.

1.3 Forme suggestive di SM

Al termine della valutazione iniziale, il quadro complessivo può risultare suggestivo ma non dirimente per SM. In questo caso, l'utente deve avere la possibilità di eseguire indagini aggiuntive e di essere seguito nel tempo, dal punto di vista clinico, laboratoristico, neuroradiologico e neurofisiologico, in modo da raggiungere una diagnosi quanto più tempestivamente possibile ed iniziare adeguata terapia. Può quindi rendersi necessario un follow-up in cui il soggetto esegue ad intervalli predeterminati visite neurologiche, test di laboratorio, visite specialistiche, esami neuroradiologici ed elettrofisiologici.

In particolare, nell'ambito delle forme suggestive per SM, vale la pena segnalare:

- Forme tipiche ma non ancora definite in base ai criteri (forme clinicamente suggestive con lesioni alla RM nelle sedi caratteristiche ma che tuttavia non rispettano per numero i criteri minimi accettati per la definizione radiologica della malattia), in questi casi occorrono:
 - *valutazioni neurologiche* nel tempo per l'eventuale comparsa di sintomi e/o segni neurologici aggiuntivi;
 - *esami di laboratorio* per escludere altre malattie che possono simulare una SM;
 - *RM encefalo e midollo cervicale senza e con m.d.c.* (a seconda della fase del follow-up) per evidenziare un'eventuale progressione neuroradiologica di malattia;
 - *indagini sul liquor* per la valutazione prognostica e di attività infiammatoria;
 - *PEV* (Potenziali Evocati Visivi) per esplorare eventuali alterazioni subcliniche delle vie ottiche.

- Forme atipiche (condizioni in cui manca una chiara disseminazione nel tempo e nello spazio, dal punto di vista clinico e radiologico), in questi casi occorrono:
 - *valutazioni neurologiche* nel tempo per l'eventuale comparsa di sintomi e/o segni neurologici aggiuntivi;
 - *esami di laboratorio con anticorpi anti-Acquaporina (anti-AQP4) e anti-Myelin Oligodendrocyte glycoprotein (anti-MOG)* per escludere altre malattie che possono simulare una SM (per esempio Neuromielite Ottica (NMO) e Malattia associata anticorpi anti-MOG(MOGAD);
 - *RM encefalo e midollo cervicale senza e con m.d.c.* (a seconda della fase del follow-up) per evidenziare un'eventuale progressione neuroradiologica di malattia;
 - *indagini sul liquor* per la valutazione prognostica e di attività infiammatoria;
 - *PEV, MEP (Potenziali Evocati Motori) e SSEP (Potenziali Evocati Somato-Sensoriali)* per esplorare eventuali alterazioni subcliniche delle vie ottiche, motorie e/o sensitive;
 - *visite specialistiche gastroenterologiche, infettivologiche, e reumatologiche* per escludere altre malattie che possono simulare una SM.

- Sindrome clinicamente isolata (CIS) (primo evento demielinizzante), in questi casi occorrono:
 - *valutazioni neurologiche* nel tempo per l'eventuale comparsa di sintomi e/o segni neurologici aggiuntivi;
 - *esami di laboratorio* per escludere altre malattie che possono simulare una SM;
 - *RM encefalo e midollo cervicale senza e con m.d.c.* (a seconda della fase del follow-up) per evidenziare un'eventuale progressione neuroradiologica di malattia;
 - *indagini sul liquor* sia per la diagnosi di SM che per la valutazione prognostica e di attività infiammatoria;
 - *PEV, MEP e SSEP* per esplorare eventuali alterazioni subcliniche delle vie ottiche, motorie e/o sensitive;
 - *visite specialistiche infettivologiche, oculistiche, e reumatologiche* per escludere altre malattie che possono simulare una SM, o un coinvolgimento oculare clinicamente silente della SM.

- Sindrome radiologicamente isolata (RIS) (quadro alla RM tipico in assenza di sintomi e/o segni), in questi casi occorrono:

- *valutazioni neurologiche* nel tempo per l'eventuale comparsa di sintomi e/o segni neurologici aggiuntivi;
 - *esami di laboratorio* per escludere altre malattie che possono simulare una SM;
 - *RM encefalo e midollo cervicale senza e con m.d.c.* (a seconda della fase del follow-up) per evidenziare un'eventuale progressione neuroradiologica di malattia;
 - *indagini sul liquor* per la valutazione prognostica e di attività infiammatoria;
 - *PEV, MEP e SSEP* per esplorare eventuali alterazioni subcliniche delle vie ottiche, motorie e/o sensitive
 - *visite specialistiche infettivologiche, oculistiche, e reumatologiche* per escludere altre malattie che possono simulare una SM, o un coinvolgimento oculare clinicamente silente della SM.
- Encefalomielite acuta disseminata (ADEM) (andamento clinico monofasico con quadro RM di attività plurifocale), in questi casi occorrono:
- *valutazioni neurologiche* nel tempo per l'eventuale comparsa di sintomi e/o segni neurologici aggiuntivi;
 - *esami di laboratorio* per escludere altre malattie che possono simulare una SM;
 - *RM encefalo e midollo cervicale senza e con m.d.c.* (a seconda della fase del follow-up) per evidenziare un'eventuale progressione neuroradiologica di malattia;
 - *indagini sul liquor* per la valutazione prognostica e di attività infiammatoria;
 - *PEV, MEP e SSEP* per esplorare eventuali alterazioni subcliniche delle vie ottiche, motorie e/o sensitive;
 - *visite specialistiche infettivologiche, e reumatologiche* per escludere altre malattie che possono simulare una SM.
- Neuromielite ottica (NMO) (lesioni demielinizzanti midollari tipiche per localizzazione ed estensione, con frequente positività per autoanticorpi anti-NMO e anti-MOG), in questi casi occorrono:
- *valutazioni neurologiche* nel tempo per l'eventuale comparsa di sintomi e/o segni neurologici aggiuntivi
 - *esami di laboratorio* per escludere altre malattie che possono simulare una SM, gli anticorpi anti-AQP4 e anti MOG in particolare, vanno ripetuti nel tempo per una loro eventuale positivizzazione;

- *RM encefalo e midollo cervicale senza e con m.d.c.* (a seconda della fase del follow-up) per evidenziare un'eventuale progressione neuroradiologica di malattia;
- *indagini sul liquor* per la valutazione di attività infiammatoria;
- *PEV, MEP e SSEP* per esplorare eventuali alterazioni subcliniche delle vie ottiche, motorie e/o sensitive (a seconda del quadro clinico);
- *visite specialistiche oculistiche, e urologiche* per la frequente compromissione di tali distretti in corso di NMO e MOGAD.

Al termine del percorso, una volta raggiunta la diagnosi di SM, l'utente viene avviato al percorso diagnostico-terapeutico del caso. Al contrario, se la diagnosi non venisse confermata, sarà compito del centro SM indirizzare l'utente verso il MMG, lo specialista neurologo, o un altro specialista, come appropriato sulla base del sospetto diagnostico.

Tabella 7a. Percorso diagnostico: suggestivo di SM, da confermare

	Visita neurologica					Indagini di laboratorio					Anti-AQ4 e anti-MOG					Indagini sul liquor				
<i>Mese</i>	0	3	6	12	24	0	3	6	12	24	0	3	6	12	24	0	3	6	12	24
<i>Forme tipiche</i>	V	V	V	V	V	V		V	V	V						V				
<i>Forme atipiche</i>	V	V	V	V	V	V		V	V	V	V					V				
<i>CIS</i>	V	V	V	V	V	V		V	V	V						V				
<i>RIS</i>	V	V	V	V	V	V		V	V	V						V				
<i>ADEM**</i>	V	V	V	V	V	V		V	V	V						V				
<i>NMO</i>	V	V	V	V	V	V		V	V	V	V		V	V	V	V				

Tabella 7b. Percorso diagnostico: suggestivo di SM, da confermare

	RM cerebrale senza e/o con m.d.c.*				RM midollare senza e/o con m.d.c.**				Potenziali evocati (PEV)					Potenziali evocati (MEP,SSEP)				
<i>Mese</i>	0	1-6	12	24	0	1-6	12	24	0	3	6	12	24	0	3	6	12	24
<i>Forme tipiche</i>	V	V	V	V	V		V	V	V									
<i>Forme atipiche</i>	V	V	V	V	V	V	V	V	V					V				
<i>CIS</i>	V	V	V	V	V	V	V	V	V					V				
<i>RIS</i>	V	V	V	V	V	V	V	V	V					V				
<i>ADEM**</i>	V	V	V	V	V	V	V	V	V					V				
<i>NMO</i>	V		V	V	V	V	V	V	V					V				

Al momento della conferma diagnostica, il paziente esce dal percorso diagnostico per essere inserito in un percorso terapeutico. In alternativa, il paziente rimane all'interno del percorso con controlli da eseguire annualmente. Tuttavia, il paziente può uscire dal percorso con diagnosi di non-SM ma di malattia sistemica autoimmune con reperti radiologici o clinici che mimano una SM.

* La scelta di effettuare l'esame con o senza m.d.c. spetta al neurologo del Centro.

** La scelta di effettuare l'esame spetta al neurologo del Centro.

*** Le forme pediatriche di ADEM potranno seguire una tempistica diversa a giudizio del neurologo del Centro.

1.4 Processo semplificato di presa in carico e prestazioni

Il paziente, proveniente da Pronto Soccorso, MMG, specialisti ambulatoriali ed ospedalieri, viene preso in carico dal Centro di SM che avvia tutti gli accertamenti diagnostici utili alla conclamazione della malattia, che di solito viene effettuata attraverso un ricovero in Day Hospital tramite visita specialistica, esami di laboratorio, risonanza e rachicentesi.

Successivamente alla conclamazione ed alla gravità della malattia possono essere avviate terapie di 1° linea (più sicure ma adatte ad una casistica patologica meno complessa e complicata) prescritte tramite Piano Terapeutico (attualmente in migrazione in Sinfonia) da assumere presso il domicilio =>**Terapia 1L**, oppure di 2° Linea (tramite infusione di farmaci in ambiente ospedaliero) =>**Terapia 2L**.

Saranno proposti Percorsi Assistenziali Coordinati e Complessi di tipo diagnostico/chirurgico/terapeutico al fine di consentire gli accertamenti necessari sia al monitoraggio dello stato della patologia che alla decisione dei farmaci e dei dispositivi da utilizzare nel processo di cura.

1.5 Prescrittori

I prescrittori individuati negli ambulatori pubblici per la SM individuati nei presidi menzionati nella prima parte del documento saranno immediatamente abilitati alla prescrizione dei PACC e delle prestazioni specialistiche ambulatoriali necessarie lungo l'intero arco di cura su **e-Prescription Sinfonia**, **evitando così il ritorno del paziente dal MMG per la prescrizione della ricetta**, esattamente come previsto oggi per le oncologie, le oncoematologie, le ematologie e le radioterapie pubbliche regionali, semplificando dunque un percorso per il paziente già arduo di per sé.

1.6 Esclusione della diagnosi di SM

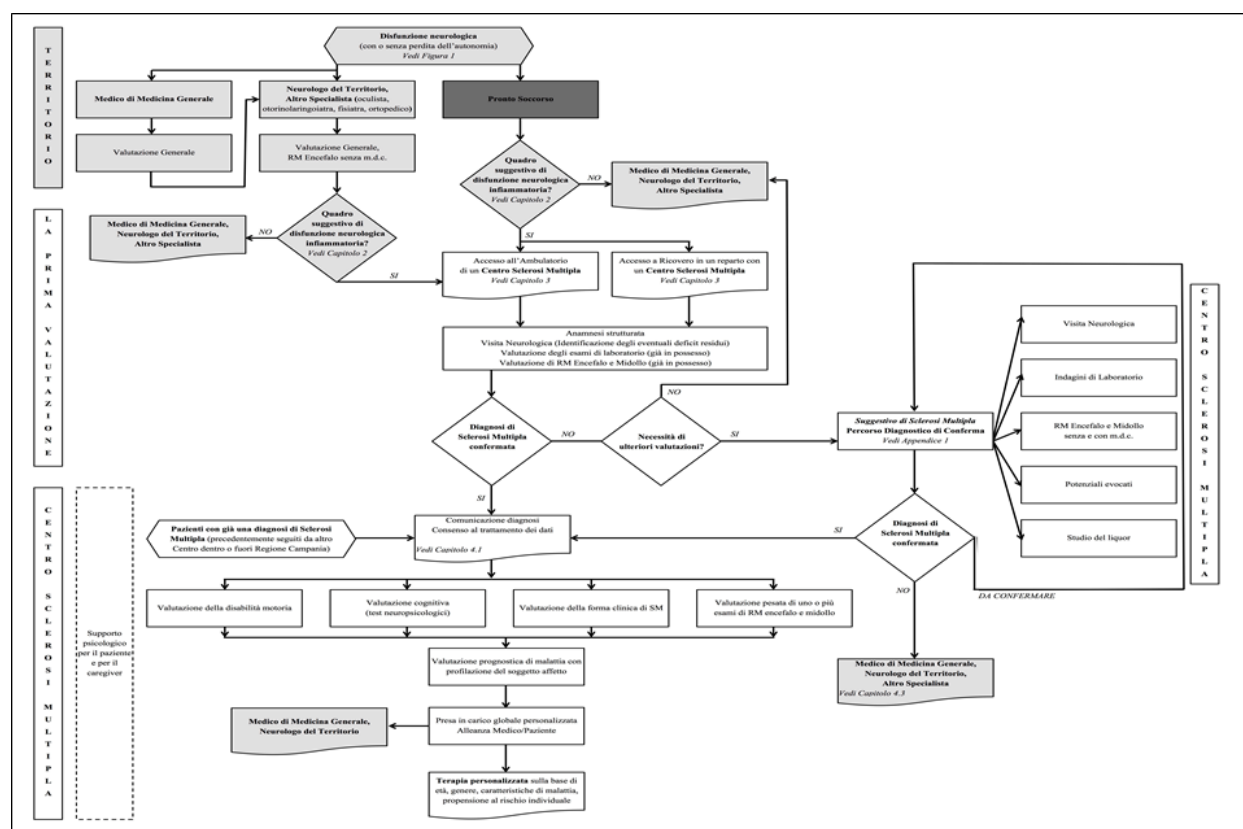
Al termine della valutazione si possono riscontrare elementi che portano ad escludere una diagnosi di SM. Le condizioni che devono essere escluse nel percorso diagnostico comprendono un'ampia gamma di patologie che specie all'esordio possono essere confondenti sia sul piano clinico sia sul piano dell'imaging e del laboratorio, come ad esempio:

- Vascolari: vasculiti cerebrali con lesioni multifocali cerebrali, vasculiti ANCA-correlate; fistole artero-venose spinali o che possono causare paraparesi, CADASIL;
- Infettive: HTLV1, sifilide, neuroborreliosi;
- Neoplastiche e paraneoplastiche: sindromi atassiche, encefalite limbica;
- Autoimmuni sistemiche: LES, sindrome da anticorpi antifosfolipidi, sindrome di Sjogren, sarcoidosi; malattia di Behçet; sindrome di Susac;

- Metaboliche: leucodistrofie dell'adulto, tipo adrenoleucodistrofia;
- Malattie demielinizzanti idiopatiche: a decorso generalmente monofasico encefalomieliti acute disseminate, mielite traversa; NMO; MOGAD;
- Nutrizionali: carenza di vitamina B12 e sindromi da malassorbimento;
- Mitocondriali: Malattia di Leber.

In tal caso, sarà compito del Centro SM indirizzare l'utente verso il medico di medicina generale, lo specialista neurologo, o un altro specialista, come appropriato sulla base del sospetto diagnostico, circostanziando quanto avvenuto.

Figura 5. Flow chart fase diagnostica



Appendice 2

PDTA SM - Fase Terapeutica

2.1 Percorso farmacologico

Farmaci DMTS

Il paziente, all'esito della visita specialistica ambulatoriale e in possesso di diagnosi e Piano Terapeutico (PT) redatto su piattaforma informatizzata dal medico specialista dei Centri Prescrittori (CP) individuati all'interno della rete regionale, deve essere indirizzato presso la Farmacia ospedaliera del CP al fine di ritirare il primo ciclo terapeutico, pari ai primi trenta giorni di terapia.

Con questo decreto, che ha richiamato tutti i precedenti provvedimenti regionali emanati in recepimento della L. n. 405/2001, ad incominciare dalla DGRC n. 4063/2001, per quanto riguarda l'obbligo del primo ciclo terapeutico alla dimissione, è stato anche approvato il modello unico di prescrizione, poi parzialmente modificato con il DCA n. 56/2015, che rappresenta lo schema unico regionale per la prescrizione di tutti i farmaci soggetti a PT.

Esso ha validità massima di 12 mesi, fatta salva la necessità di modifiche allo schema terapeutico del paziente emerse durante le visite di follow up; ad ogni rinnovo del PT il paziente è tenuto a recarsi nuovamente presso la Farmacia del CP per il ritiro del primo ciclo terapeutico.

Durante il periodo di validità del PT, della durata massima di 6 o 12 mesi a seconda della tipologia di farmaco, e dopo ogni rinnovo dello stesso l'erogazione dei farmaci per le terapie domiciliari, fatta eccezione per il farmaco Ofatumumab, è effettuata dalle farmacie convenzionate in regime di DPC (Distribuzione per conto) presenti sul territorio regionale, previa redazione della ricetta dematerializzata SSN da parte del Medico di Medicina Generale effettuata a seguito di presentazione del PT informatizzato. Il farmaco Ofatumumab, in quanto classificato in Fascia H RNRL, viene erogato dalla Farmacia distrettuale della sua ASL di residenza del paziente.

In caso di modifica del PT i farmaci saranno erogati dalla Farmacia Ospedaliera del CP:

Delta-9-Tetraidrocannabinolo (THC) + Cannabidiolo (CBD)

Considerata la peculiarità del farmaco Sativex relativamente:

- al target della popolazione a cui è destinato (pazienti affetti da gravi disabilità motorie);
- alla classificazione ai fini della fornitura "medicinale soggetto a prescrizione medica limitativa, da rinnovare di volta in volta, vendibile al pubblico su prescrizione di centri ospedalieri o di specialisti - neurologo (RNRL)";
- alla temperatura di conservazione (2-8°);
- alla modalità prescrittiva (scheda cartacea AIFA);

Il percorso di erogazione del farmaco è il seguente:

Il Centro di SM Regionale redige il piano terapeutico informatizzato, conforme alla scheda cartacea pubblicata in GU n. 283 del 03.12.2019 (con validità massima di mesi 6); il primo ciclo viene erogato dalla farmacia ospedaliera del Centro Prescrittore; mentre i successivi (cioè i restanti 5 cicli) presso la farmacia del Distretto di appartenenza del paziente. In caso di modifica del PT, il medico prescrittore modifica il PT informatizzato che va a sostituire il precedente. Ad ogni rinnovo senza modifiche del PT, al fine di facilitare l'accesso alla terapia, il farmaco può essere ritirato presso la Farmacia Ospedaliera del CP.

I farmaci di modifica del decorso (Disease Modifying Therapy, DMT) hanno il principale obiettivo di prevenire o ritardare il più possibile la comparsa di ricadute, la comparsa di nuove lesioni alla risonanza magnetica e la progressione della malattia modificando quindi, in ultima analisi, la storia naturale della SM. Come per qualsiasi patologia cronica, la sicurezza e la tollerabilità, nonché la gestione delle reazioni avverse, sono fattori critici per assicurare l'aderenza alla terapia.

Gli attuali trattamenti DMT autorizzati, di seguito elencati:

- Glatiramer acetato
- Interferone β -1a
- Interferone β -1b
- Teriflunomide
- Dimetilfumarato
- Peginterferone beta-1a
- Alemtuzumab
- Natalizumab
- Ocrelizumab
- Fingolimod
- Cladribina
- Ozanimod
- Ponesimod
- Siponimod
- Ofatumumab
- Mitoxantrone

sono riportati negli allegati **1 - 20**:

allegato 1 prospetto riepilogativo,

allegato 2 - 20 singole schede farmaco e sono prescritti per le seguenti indicazioni terapeutiche:

- Sclerosi Multipla Recidivante Remittente (SMRR)
- Sclerosi Multipla Progressiva (SMP)
- Sclerosi Multipla Pediatrica

Trattamenti farmacologici autorizzati ai sensi della Legge 648/96

La Legge 648/1996 consente di erogare un farmaco a carico del Servizio Sanitario Nazionale (SSN), previo parere della Commissione Tecnico-Scientifica (CTS) di AIFA quando non esiste un'alternativa terapeutica valida:

- o per medicinali innovativi autorizzati in altri Stati, ma non in Italia;
- o per medicinali non ancora autorizzati, ma in corso di sperimentazione clinica;
- o per medicinali da impiegare per una indicazione terapeutica diversa da quella autorizzata.

In tutti questi casi è necessaria l'esistenza di studi conclusi, almeno di fase II, che dimostrino un'efficacia adeguata con un profilo di rischio accettabile a supporto dell'indicazione richiesta. I medicinali che acquisiscono parere favorevole dalla CTS vengono inseriti in un apposito elenco in seguito a pubblicazione in Gazzetta Ufficiale del relativo provvedimento dell'AIFA e possono essere prescritti a totale carico del SSN per tutti i soggetti che sul territorio nazionale sono affetti dalla patologia individuata nel provvedimento. I medicinali restano iscritti nell'elenco fino al permanere delle esigenze che ne hanno determinato l'inserimento e, comunque, fino a nuovo provvedimento dell'AIFA.

L'elenco della 648/96 è stato integrato da una apposita sezione che comprende i medicinali che possono essere utilizzati per una o più indicazioni terapeutiche diverse da quelle autorizzate in base a un uso consolidato supportato da dati di letteratura, nel trattamento di patologie nell'adulto e nella popolazione pediatrica per le quali manca un'alternativa terapeutica autorizzata.

Gli elenchi, aggiornati periodicamente, sono consultabili sul sito AIFA al seguente link <https://www.aifa.gov.it/legge-648-96>

Attualmente l'unico principio attivo presente nell'elenco ad uso consolidato è il Natalizumab per la seguente indicazione: "Trattamento della sclerosi multipla recidivante-remittente grave ad evoluzione rapida, definita da due o più recidive disabilitanti in un anno, e con 1 o più lesioni captanti gadolinio alla RM cerebrale o con un aumento significativo del carico lesionale in T2 rispetto ad una precedente RM effettuata di recente, nei pazienti adolescenti di età compresa fra i 12 ed i 18 anni:

- che sono in trattamento con il farmaco e hanno mostrato una risposta clinica soddisfacente;
- nei quali l'uso di Fingolimod sia controindicato, non sia stato tollerato o non si sia mostrato efficace."

Modalità di richiesta dei farmaci L 648/96

Per la prescrizione dei farmaci ai sensi della L 648/96 il medico necessita di acquisire il consenso informato scritto del paziente (o del suo tutore legale) dal quale risulti che lo stesso è consapevole della incompletezza dei dati relativi alla sicurezza ed efficacia del medicinale per l'indicazione terapeutica proposta e di redigere la prescrizione informatizzata, con la relativa assunzione di responsabilità al trattamento.

Trattamenti farmacologici OFF- LABEL

“Off-label” è definito l'impiego nella pratica clinica di un farmaco già registrato ma usato in maniera non conforme a quanto previsto dal Riassunto delle caratteristiche del prodotto (RCP) autorizzato dall'Ente Regolatorio (EMA o AIFA) in fase di autorizzazione all'immissione in commercio (AIC) e pubblicato in Gazzetta Ufficiale, ovvero una prescrizione di farmaci per patologia, popolazione o posologia diversa da quelle indicate nella scheda tecnica del farmaco stesso.

Il medico può ricorrere all'uso off-label di un farmaco in assenza di alternative terapeutiche purchè vi sia documentazione scientifica di riferimento (almeno studi di Fase II), consenso informato scritto del paziente dal quale risulti che lo stesso è consapevole della incompletezza dei dati relativi alla sicurezza ed efficacia del medicinale per l'indicazione terapeutica proposta.

La prescrizione deve avvenire utilizzando l'**allegato 21** contenente l'assunzione di responsabilità al trattamento.

I farmaci maggiormente utilizzati in modalità off-label sono: azatioprina, ciclofosfamide, metotressato e rituximab.

2.2 Scelta del trattamento

Per ogni persona affetta da SM deve essere assicurato un trattamento personalizzato, che concili appropriatezza prescrittiva e sostenibilità economica, ponendo al centro il paziente e le sue caratteristiche (cliniche, radiologiche, psicologiche, sociali).

Le più recenti evidenze sostengono l'opportunità di iniziare il trattamento nelle fasi precoci di malattia, anche subito dopo un primo episodio clinico di demielinizzazione (CIS multifocale).

Un momento imprescindibile nella scelta della terapia è il confronto con il paziente, al quale vanno prospettate le alternative possibili nel suo caso e con cui si decide quale trattamento intraprendere, prediligendo in un'ottica di sostenibilità, ove appropriato, i farmaci biosimilari, equivalenti e le preparazioni galenico/ magistrali.

All'inizio della terapia il paziente deve ricevere un'informativa chiara ed esaustiva riguardo la terapia da effettuare. Il medico curante sarà a sua volta informato attraverso una lettera consegnata al paziente stesso.

Non esistono ad oggi raccomandazioni assolute riguardo la scelta di uno specifico DMT nel trattamento della malattia; ognuno dei farmaci può essere utilizzato secondo il giudizio del clinico tenendo conto degli elementi clinico-radiologici, del profilo di sicurezza dei farmaci, del monitoraggio richiesto, della presenza di patologie concomitanti, dello stile di vita del paziente.

In questo contesto, la figura del farmacista ospedaliero e territoriale riveste sempre più un ruolo determinante nella gestione dei pazienti affetti da tale patologia. La sinergia tra i neurologi e i farmacisti è la chiave del successo per un'ottimale presa in carico del paziente in tutte le fasi della malattia, anche attraverso collaborazioni tra le Società Scientifiche, quali SIFO (Società Italiana di Farmacia Ospedaliera e dei Servizi Farmaceutici delle Aziende Sanitarie), SIN, SIF e SNO.

2.3 Fattori di scelta del trattamento tra prima e seconda linea

a) Fattori relativi all'efficacia del trattamento

I trattamenti DMT approvati come prima linea hanno dimostrato un'efficacia quasi sovrapponibile in termini di riduzione di ricadute, rallentamento della progressione di disabilità, riduzione del carico lesionale e dell'attività di malattia alla RM, ma il profilo di aderenza e tollerabilità e le vie di somministrazione sono differenti. Alcuni studi clinici di comparazione mostrano risultati contraddittori che risentono delle numerose differenze metodologiche (durata dello studio, end-point scelti, caratteristiche dei pazienti, via di somministrazione, dose ecc.). Sebbene sia possibile comparare tali studi tramite i principi dell'Evidence Based Medicine, la fonte di dati più attendibile per confrontare l'efficacia dei diversi farmaci è rappresentata dagli studi testa a testa.

b) Fattori relativi al paziente

1) Fattori clinico-radiologici: il clinico non dispone di un affidabile marcatore prognostico di malattia, tuttavia, dovrebbe valutare la severità della stessa nel singolo paziente attraverso la considerazione degli elementi clinici e radiologici che influenzano la prognosi:

- sesso
- numero di ricadute
- grado di recupero dopo una ricaduta
- sistema funzionale coinvolto
- disabilità residua
- carico lesionale
- presenza di lesioni captanti gadolinio
- presenza di lesioni midollari

Al paziente con SM a ricadute (SMRR) che presenti una forma particolarmente attiva di malattia (elevato carico lesionale, lesioni attive, più di 1 ricaduta negli ultimi 12 mesi, mancato o parziale recupero) deve essere attribuito un maggior rischio di progressione con accumulo di disabilità.

Tabella 7. Fattori relativi al paziente

	Fattori prognostici negativi	Fattori prognostici positivi
Elementi clinici	Esordio multifocale Coinvolgimento piramidale/cerebellare Ricadute nel 1° anno Recupero incompleto al 1° episodio Presenza di disordini cognitivi all'esordio	Esordio monofocale Neurite ottica* Lungo intervallo tra esordio e prima ricaduta Recupero completo
RM	RM patologica (1 o più lesioni) Lesioni Gd+ n. di criteri di Barkhof soddisfatti Carico lesionale elevato all'esordio**	RM negativa all'esordio Basso carico lesionale all'esordio
Laboratorio	BO+	BO -

* con RM negativa

** correla con la disabilità a lungo termine

2) Fattori legati a co-morbidità ed alterazioni dei parametri di laboratorio: la fase preparatoria al trattamento con DMT ha lo scopo di valutare eventuali condizioni che possono influenzare l'utilizzo di DMT o imporre maggiore sorveglianza durante il trattamento. Fra le più rilevanti è necessario considerare:

- Associazione con altre patologie ad eziologia autoimmune (connettivi, vasculite, LES, malattie infiammatorie intestinali; psoriasi, ecc.) è preferibile l'uso di farmaci immunosoppressori. Più in generale, in presenza di patologia autoimmune concomitante, è indicato discutere con l'immunologo/reumatologo l'eventuale utilizzo di una terapia comune concordata (per es scelta degli Ab anti-CD20 nelle connettiviti indifferenziate, degli S1P modulators nelle malattie infiammatorie intestinali o nella artrite psoriasica, del dimetilfumarato nella psoriasi cutanea, del natalizumab nel Morbo di Crhon. Si consiglia cautela all'uso di IFN per il peggioramento dei sintomi articolari;
- Distiroidismo o tiroidite autoimmune: maggiore attenzione nell'uso di IFN, soprattutto nel primo anno, sorveglianza più frequente del profilo tiroideo, eventuale trattamento farmacologico in accordo con l'endocrinologo. Particolare attenzione alla funzionalità tiroidea deve essere effettuata dopo l'utilizzo di Alemtuzumab;
- Storia di epatite e/o alterazione degli enzimi epatici: maggiore cautela nell'uso di IFN e Teriflunomide, S1P modulators . un screening virologico relativamente ai virus epatitici deve essere effettuato prima dell'utilizzo degli anti CD 20, in modo da escludere infezioni virali in atto ma anche condizioni latenti per le quali si rende necessaria una terapia antivirale virale adeguata;

- Patologie del pancreas: cautela nell'utilizzo di teriflunomide ed azatioprina con attento monitoraggio della funzionalità epatica e pancreatica;
- Alterazione della funzionalità renale: è richiesta cautela nell'uso di Alemtuzumab, glatiramer acetato e del dimetilfumarato con monitoraggio frequente della funzionalità renale; controllo della proteinuria nei pazienti sottoposti a terapia con IFN;
- Diatesi allergica: cautela nell'uso di glatiramer acetato, possono infatti verificarsi severe reazioni di ipersensibilità (broncospasmo, orticaria, anafilassi). Cautela nell'uso di Alemtuzumab, Natalizumab, Ocrelizumab, Rituximab, Ofatumumab;
- associazione con malattia cutanee (dermatiti, psoriasi): preferibilmente utilizzare farmaci per os, per evitare traumatismi cutanei; in caso di psoriasi può essere indicato l'utilizzo del dimetilfumarato in quanto farmaco viene utilizzato nel trattamento della psoriasi grave;
- Spasticità evidente, invalidante con scarsa risposta ai farmaci miorilassanti. Cautela nell'uso di IFN per possibile aumento della spasticità legata alla sindrome para influenzale;
- Ipertensione arteriosa: attento monitoraggio della PA se utilizzata la Teriflunomide, S1P modulators
- Pregresso IMA e/o presenza di disturbi del ritmo cardiaco : cautela nell'utilizzo degli S1P modulators;
- Cardiopatía con ridotta funzionalità cardiaca: controindicazione all'uso di Mitoxantrone;
- Presenza di Ab anti-JCV: i pazienti positivi agli Ab antiJCV che effettuano terapia con Natalizumab presentano un elevato rischio di sviluppare PML se: fatto uso di immunosoppressori antecedenti all'utilizzo del Natalizumab , se superate le 24 somministrazioni, se presentano un elevato livello di anticorpi (JCV index) . in tali casi è suggerito l'estensione dell'intervallo tra le dosi di Natalizumab (circa 6 settimane) e controllo ravvicinato radiologico (RMN senza mdc quadrimestrale);
- Pregresse uveiti e/o storia di retinopatia diabetica: cautela nell'uso degli S1P modulators;
- Vescica neurologica: cautela nell'uso di Ciclofosfamide;
- Infezione cronica attiva (tubercolosi o epatite): adeguato screening per eventuali infezioni latenti deve essere effettuato soprattutto in corso di farmaci al alto profilo di efficacia (Ab anti-CD20, Alemtuzumab e Teriflunomide);
- Neoplasie maligne attive: controindicati farmaci ad alta efficacia e attività immunosoppressiva. In ogni caso l'utilizzo di qualsiasi DMT deve essere ponderato di caso in caso e concordato con l'oncologo curante.

3) Fattori psico-sociali:

La persona con SM deve essere adeguatamente informata riguardo i farmaci disponibili e maggiormente indicati alla propria condizione clinica, poiché deve poter partecipare attivamente alla scelta del trattamento

cronico che assumerà. Il paziente è libero di esporre le proprie preferenze nel rispetto del proprio stile di vita e il clinico è invitato a non trascurare elementi quali:

- Assetto familiare (single, coniugato, separato) figli, altri familiari (anziani, disabili). La mancanza di un supporto familiare sconsiglia l'utilizzo di farmaci a monitoraggio complesso o che necessitano di "sorveglianza" da parte di terzi;
- Attività lavorativa (lavoratore autonomo o dipendente, lavoro manuale che implica fatica fisica o d'ufficio, orari di lavoro, lavoro che implica viaggi frequenti, studente): evitare farmaci con alto impatto di effetti collaterali nell'immediato;
- Età fertile e desiderio di genitorialità: si raccomanda cautela nell'uso di farmaci potenzialmente teratogeni come la teriflunomide e farmaci di nuova generazione di cui non si dispongono dati adeguati;
- Agofobia: impossibilità di auto somministrazione delle terapie iniettive; in tal caso può essere indispensabile l'utilizzo di farmaci iniettivi a minor frequenza di somministrazione (per esempio una volta a settimana) o di una terapia orale;
- Impossibilità di effettuare follow-up clinico-laboratoristici frequenti: evitare farmaci di II linea e di II generazione (teriflunomide, dimetilfumarato).

Aderenza

L'efficacia dei trattamenti a lungo termine con DMT è strettamente legata all'assunzione continua e regolare della terapia e alla corretta sorveglianza delle possibili complicanze attraverso i controlli previsti ai follow-up. Ne consegue la sostanziale importanza della buona aderenza del paziente. Alcune condizioni possono inficiare l'aderenza ai trattamenti:

- la presenza di deficit cognitivi o disturbi psichiatrici non controindica i trattamenti ma suggerisce la necessità di una supervisione da parte di familiari o caregivers;
- altre condizioni che possono determinare riduzione dell'aderenza (lavorative, sociali, economiche, demotivazione, sfiducia).

Importante in tal senso è l'attività di counseling (spesso svolta dall'infermiere) che favorisce l'aderenza del paziente al raggiungimento degli obiettivi, offrendo altresì uno spazio di ascolto e di riflessione, nel quale esplorare le difficoltà derivanti dai problemi connessi con l'evoluzione della malattia e le conseguenti ricadute sulla vita personale e sociale del paziente, facilitando il riconoscimento di fasi di "crisi" e diventando occasione per rinforzare le capacità di scelta e/o di adattamento delle persone.

In caso di fattori di rischio per bassa aderenza si consiglia l'uso di devices per l'autosomministrazione, possibilmente dotati di sistema di registrazione delle somministrazioni per un controllo da parte dell'equipe o di diari di assunzione.

2.4 Scelta terapeutica e altre forme

La necessità di iniziare precocemente una terapia immunomodulante anche al primo episodio di malattia demielinizzante, è stata confermata dai numerosi studi che sono stati condotti sui pazienti CIS. I farmaci attualmente indicati nel trattamento delle CIS sono gli IFN Beta (1a e 1b) e glatiramer acetato. Tali farmaci hanno pari efficacia nel ridurre la probabilità di convertire verso una forma clinicamente definita di SM.

a) Trattamento delle forme progressive

I farmaci approvati da lungo tempo nei pazienti con forme secondariamente progressive sono l'interferone beta1b ed il mitoxantrone, mentre la ciclofosfamide, il rituximab e il metotrexate sono utilizzati off-label. E' stato dimostrato che tali farmaci presentano un certa efficacia se la componente infiammatoria della malattia è ancora preponderante rispetto alla componente degenerativa. Per questo motivo tali farmaci sono utili nei pazienti che:

- hanno presentato almeno una ricaduta negli ultimi 12 mesi oppure una progressione confermata dell'EDSS nell'ultimo anno;
- presentano un aumento del carico lesionale in T2 e/o lesioni captanti Gd all'ultimo controllo di RM.

Più recentemente sono stati introdotti nel panorama terapeutico farmaci per le forme primariamente progressive di malattia (ocrelizumab), farmaci per le forme secondariamente progressive (siponimod).

b) Trattamento delle forme pediatriche

In Italia i bambini colpiti da sclerosi multipla sono tra mille e duemila. E nel mondo circa il 5% dei casi di questa malattia riguardano bambini e ragazzi sotto i 16 anni, numeri consistenti, che sottolineano la necessità di potenziare gli studi sui bambini per arrivare a farmaci specifici per uso pediatrico. Vi sono evidenze che alcuni farmaci di prima linea e di seconda linea per gli adulti sono efficaci anche sui bambini e perciò AIFA ne riconosce l'uso anche sotto i 16 anni. Tuttavia, sono necessari più dati sui bambini per arrivare a farmaci mirati in questa fascia d'età, proprio per questo l'AIFA ha chiesto alle aziende farmaceutiche di effettuare più studi finalizzati e di potenziare la ricerca sui pazienti pediatrici malati di SM.

Anche se nei bambini il processo diagnostico è talvolta difficile, in quanto i sintomi d'esordio possono mimare quelli di altre malattie infiammatorie del sistema nervoso centrale che interessano l'età pediatrica, i criteri diagnostici utilizzati nell'adulto rappresentano comunque un punto di riferimento importante anche

per la diagnosi in pediatria. Quanto all'incidenza, negli ultimi dieci anni le diagnosi di sclerosi multipla sono aumentate anche nei bambini. E ciò dipende in gran parte dal notevole miglioramento raggiunto dai mezzi tecnologici e dalla diagnostica, mentre l'incidenza sostanziale resta pressoché stabile.

La necessità di un expertise nel riconoscimento e nella diagnosi precoce, con la partecipazione di un equipe multidisciplinare, per la presa in carico del giovane paziente e della famiglia, insieme al bisogno di raccogliere dati ed informazioni su una sottopopolazione che costituisce comunque una “nicchia” nell'ambito della SM, suggeriscono che i casi di SM pediatrica siano inviati e gestiti in centri di II livello con un ambulatorio dedicato a questa fascia di pazienti.

I farmaci approvati in ambito pediatrico sono:

- Interferone beta 1b (Extavia) (12-17 anni)
- Fingolimod Gilenya (dai 10 anni di età)
- Dimetilfumarato Tecfidera (dai 13 anni)
- Natalizumab Tysabri (dai 12 anni)
- Rebif Popolazione pediatrica. Non sono stati condotti studi clinici formali o studi di farmacocinetica nei bambini e negli adolescenti. Tuttavia, in uno studio di coorte retrospettivo in ambito pediatrico, sono stati raccolti, dalla documentazione clinica, dati di sicurezza relativi a Rebif in bambini (n=52) e adolescenti (n=255). I risultati di questo studio suggeriscono che il profilo di sicurezza nei bambini (da 2 a 11 anni) e negli adolescenti (da 12 a 17 anni) trattati con Rebif 22 microgrammi o 44 microgrammi per via sottocutanea tre volte alla settimana è simile a quello osservato negli adulti. La sicurezza e l'efficacia di Rebif nei bambini di età inferiore ai 2 anni non sono state ancora stabilite. Rebif non deve essere usato in questa fascia di età.

Appendice 3

PDTA SM – Terapie Sintomatiche

Nella terapia della SM è possibile utilizzare accanto ai DMTs, anche trattamenti orientati al trattamento dei sintomi della malattia che caratterizzano il quadro clinico specifico di ciascun paziente. Per molti pazienti con forme primaria o secondaria progressive, la gestione dei sintomi rappresenta l'unico trattamento disponibile. I sintomi correlati alla SM sono complessi e possono essere interdipendenti. Per il trattamento sintomatico sono necessari pertanto una approfondita valutazione della condizione ed un approccio multidisciplinare globale. I trattamenti sintomatici sono importanti per aiutare le persone a realizzare i loro obiettivi personali, sociali ed occupazionali, oltre che a migliorare la qualità della vita nel quotidiano.

All'interno dei trattamenti sintomatici dobbiamo ricordare anche la grande importanza che riveste la riabilitazione. Spesso i sintomi della SM hanno anche ripercussioni di tipo psicologico, alcuni portano ad isolamento sociale, altri a depressione, rabbia, pertanto in questi casi potrà essere utile anche l'affiancamento di uno psicologo ed eventuale l'inizio di un percorso psicoterapico.

3.1 Spasticità

Fino al 90% dei pazienti con SM presentano spasticità durante il corso della malattia. Essa rappresenta un sintomo invalidante che limita significativamente la qualità della vita. L'obiettivo è quello di migliorare il disagio, la mobilità, la postura, il carico di lavoro del caregiver, e prevenire contratture ed ulcere. Allo stato attuale esistono farmaci miorilassanti con diverso meccanismo di azione in uso da tempo come baclofene, dantrolene e tizanidina.

Di recente è stato introdotto nell'uso clinico lo spray orale a base di tetraidrocannabinolo (THC) / cannabidiolo (CBD) che consente il trattamento oltre che della spasticità anche di crampi e cloni, adattando il numero di erogazioni quotidiane alla risposta individuale, con possibile effetto positivo anche su ritenzione urinaria, fatica, umore e sonno. Tale farmaco è, al momento prescrivibile in pazienti che non hanno avuto giovamento dalle altre terapie antispastiche. Nei pazienti non responsivi, che rappresentano circa il 40%, deve essere interrotto dopo un periodo di 4 settimane.

Qualora i pazienti presentino, invece, una spasticità localizzata a specifici distretti muscolari può risultare efficace l'uso intramuscolare di tossina botulinica.

Infine, per pazienti con grave disabilità e non deambulanti (EDSS>7), è possibile utilizzare il baclofene intratecale. Il trattamento deve essere intrapreso in unità specializzate, in cui i pazienti possono avere facile accesso per la revisione e la gestione di tutti gli eventi avversi che possono verificarsi.

Questi farmaci sono tuttavia gravati da significativi effetti collaterali per cui devono essere gestiti in ambienti specialistici.

3.2 Fatica

La fatica è una delle cause più comuni di ridotta qualità della vita in pazienti con SM. Essa può essere sia intrecciarsi al grado di disabilità e/o alla depressione o esserne indipendente. È considerato un sintomo molto impattante e viene riferito da almeno il 75% dei pazienti con diverse modalità e intensità. Non solo può causare perdita di funzione, ma anche contratture dolorose a lungo termine. Terapia fisica, esercizi aerobici, e dispositivi di assistenza possono essere utili.

La 4-aminopiridina, agendo sui canali ionici del potassio, può essere di aiuto per contrastare affaticabilità e debolezza, ma l'uso a lungo termine è limitato da una breve durata d'azione ed effetti collaterali. Una preparazione a lento rilascio (fampridina SR) sembra essere meglio tollerata ed più efficace. al momento vi

sono prove molto limitate di efficacia per altri farmaci quali l' amantadina e modafinil. Quest'ultimo può essere particolarmente adatto per i pazienti che presentano oltre che fatica un disturbo di ipersonnia.

3.3 Disturbi della deambulazione

L'andatura può essere influenzata da diversi fattori (debolezza, spasticità, atassia, ridotta sensibilità). Fisioterapia, esercizi aerobici, appropriati ausili ed ortesi possono migliorare la deambulazione. La sopracitata fampridina, ha dimostrato di migliorare la deambulazione con misure oggettive (T25FW) e gli stessi pazienti ne riferiscono una efficacia relativamente alla qualità della deambulazione.

3.4 Dolore

Il dolore (parestesie, disestesie, nevralgie, crampi) è un disturbo comune nella SM con prevalenze fino al 50% ed oltre. La sintomatologia dolorosa è causata dal coinvolgimento delle vie sensitive a vari livelli. I farmaci antiepilettici (gabapentin, pregabalin, lamotrigina, topiramato) sono comunemente usati in combinazione con farmaci per il dolore convenzionali (FANS, inibitori delle COX ed oppioidi). Alcuni pazienti che utilizzano lo spray orale di THC/CBD per la spasticità possono trarre beneficio anche per la sintomatologia dolorosa. Uno studio in doppio cieco con duloxetina ha mostrato un significativo il controllo del dolore. Il dolore, tuttavia, rappresenta un sintomo ad eziologia multifattoriale della malattia e necessita pertanto di un approccio globale al paziente.

3.5 Disturbi urinari

Molti pazienti riferiscono disturbi urinari che diventano più frequenti con la progressione della disabilità. Iperattività del detrusore, difficoltà di inizio e/o svuotamento e dissinergia detrusore/sfintere, possono coesistere. Uno studio urodinamico può essere utile in via preliminare per chiarire la natura del disturbo funzionale al fine di orientare al meglio un intervento.

Nei pazienti sintomatici, la valutazione iniziale può considerare terapie non farmacologiche, per esempio, evitare bevande contenenti caffeina e ridurre l'assunzione di liquidi, soprattutto prima di coricarsi. Esercizi del pavimento pelvico e terapia comportamentale hanno dimostrato di contribuire a ridurre la frequenza dello svuotamento vescicale e l'urgenza.

Quando si considera il trattamento farmacologico dei problemi di minzione imperiosa e/o incontinenza urinaria gli anticolinergici sono utilizzati comunemente come prima linea: ossibutinina, tolterodina, solifenacina succinato, duloxetina e triciclici.

Qualora prevalga il disturbo ritentivo è possibile invece considerare una terapia con α -litici quali silodosina o tamsulosina e farmaci GABAergici quali il baclofene.

Per i pazienti che presentano una dissinergia sfinterico-detrusoriale è possibile utilizzare una combinazione dei farmaci sovracitati a dosaggi personalizzati oppure, qualora falliscano sia la terapia comportamentale che i farmaci orali, trova indicazione, in casi selezionati, il trattamento con tossina botulina sul detrusore vescicale. In ultima analisi, per disfunzioni vescicali invalidanti è possibile considerare l'autocateterismo intermittente o la cateterizzazione a lungo termine.

3.6 Disturbi intestinali

Anche i sintomi intestinali sono molto frequenti nella SM (stipsi e/o incontinenza fecale) sebbene talvolta riferiti dal paziente con maggiore difficoltà. In pazienti che riportano problemi di stipsi ostinata nonostante corretto apporto idrico e misure alimentari adeguate, possono essere utilizzati lassativi di vario tipo e clisteri evacuativi per evitare formazione di fecalomi. Alcuni autori hanno proposto tecniche di biofeedback con effetti positivi sull'incontinenza. In pazienti selezionati ed in unità specialistiche di provata esperienza è possibile considerare l'utilizzo di dispositivi quali irrigazione transanale (TAI) per la gestione sia della stipsi ostinata che dell'incontinenza fecale e/o l'impianto di stimolatore sacrale laddove altri trattamenti hanno fallito.

3.7 Disfunzione sessuale

Fino al 90% dei pazienti affetti da SM può presentare disfunzioni sessuali. Spesso i pazienti trovano difficile discutere di questo disturbo, sia con i loro partners che con i professionisti del settore sanitario. Questo può rendere difficile ottenere aiuto, mettere a dura prova le relazioni, e determinare un impatto negativo sulla qualità della vita. Le donne possono sperimentare perdita di sensibilità, mancanza di desiderio, dispareunia, e anorgasmia. Gli uomini lamentano soprattutto disfunzione erettile, mancanza di libido e disturbi dell'ejaculazione. E' importante considerare le terapie in atto che potrebbero avere potenziali influenze negative. Gli inibitori della fosfodiesterasi sono utili per la disfunzione erettile negli uomini, con possibili effetti positivi sulla funzione orgasmica nella donna.

3.8 Tremori

Il tremore può verificarsi nel 40-60% dei pazienti. Esso può caratterizzarsi come tremore posturale o intenzionale, a seconda della sede lesionale risultando quasi sempre di difficile trattamento. Sono stati riportati potenziali effetti positivi di isoniazide, carbamazepina, propranololo, glutetimide, fampridina, topiramato e levetiracetam.

3.9 Ansia e Depressione

La sintomatologia depressiva può manifestarsi in tutte le fasi della malattia in rapporto al vissuto dei soggetti circa le prospettive future, la pianificazione familiare, il grado di disabilità e le relative ripercussioni sociali. Di solito vengono preferiti SSRI e SNRI come farmaci di primo approccio per il profilo di tollerabilità, riservando l'utilizzo di triciclici ai pazienti non responders.

Cannabinoidi

Nel 2015 il decreto ministeriale in materia di cannabinoidi ha autorizzato e regolamentato l'utilizzo di farmaci a base di cannabis per alcune specifiche patologie, provvedendo a definire le indicazioni circa la produzione e l'impiego medico, mentre la rimborsabilità e l'eventuale allargamento ad altre patologie è stato delegato alle singole Regioni. Le Regioni hanno cercato di regolamentare l'erogazione gratuita dei medicinali a base di cannabis, ma in maniera disomogenea e nonostante attualmente tutte le Regioni italiane abbiano emesso provvedimenti in materia di utilizzo e dispensazione dei cannabinoidi, la situazione presenta ancora delle criticità, come per esempio ritardi nelle forniture e nella distribuzione diretta alle persone. In particolare la regione Campania ha emanato due leggi regionali specifiche sul tema Cannabinoidi la Legge Regionale n. 27 del 08/08/2016 e la Legge Regionale n. 34 del 7 dicembre 2016, dove si può trovare indicato che “La prescrizione dei farmaci cannabinoidi, a carico del SSR è effettuata secondo quanto disposto dall'articolo 43, comma 9 del decreto del Presidente della Repubblica 309/1990”

Appendice 4

PDTA SM – Fase di Follow-up

4.1 Paziente con CIS a bassa probabilità di conversione

Tutti i pazienti che vengono classificati come CIS devono essere seguiti nel tempo attraverso uno stretto monitoraggio che consenta di cogliere evoluzioni cliniche o quadro neuro-radiologico, identificando precocemente la conversione da CIS a SM.

Il follow-up dei pazienti che potrebbero sviluppare una SM viene gestito in ambito ambulatoriale o in DH/DS a seconda delle esigenze. In entrambi i casi, il percorso consigliato comprende:

- RM cerebrale e midollare cervico-dorsale senza e con mdc entro 3 mesi rispetto alla prima RM eseguita (che spesso coincide con l'esordio clinico);
- RM cerebrale e midollare cervico-dorsale senza e con mdc nel corso dei primi 2 anni al 6°, 12° e 24° mese;
- RM cerebrale e midollare cervico-dorsale senza e con mdc e visita neurologica annuale dopo il 2° anno;
- Visite neurologiche con esami in visione dopo ogni RM.

4.2 Paziente con SMRR o CIS ad alta probabilità di conversione che inizia una terapia di I linea

Il follow-up del paziente che inizia una terapia con DMT di prima linea può essere gestito in un centro di I o II livello secondo il seguente iter:

a) Screening

- RM cerebrale e midollare cervico-dorsale senza e con mdc prima dell'inizio della terapia (se non ha concluso recentemente l'iter diagnostico);
- Visita neurologica basale con somministrazione di scale di misurazione (EDSS, MSFC, ecc.);
- Esami di laboratorio:
 - Emocromo + formula
 - funzionalità epatica e renale
 - glicemia
 - HCV e HBV (markers), HIV
 - ANA
 - esame urine
 - beta-HCG
- Firma del consenso informato farmaco specifico;

- Addestramento alla somministrazione del farmaco.

Re-baseline: a distanza di un tempo variabile tra 3 e 12 mesi dall'inizio della terapia il paziente ripete una RMN encefalo con mdc , da considerare come vero baseline per la terapia in corso e a cui far riferimento negli esami successivi, al fine di valutare la risposta terapeutica. Ciò è dettato dal tempo di latenza differente dei vari farmaci per espletare la loro azione e dalla necessità di evitare di attribuire ad un'inefficacia della terapia la presenza di nuove lesioni al follow-up a 12 mesi che potrebbero essere insorte nel periodo “finestra” in cui il farmaco non era ancora entrato in azione.

b) Follow-up primo anno:

- Valutazione tollerabilità e aderenza al farmaco (1°, 3°, 6° e 12° mese);
- Esami di laboratorio (1°, 3°, 6° e 12° mese);
- Visita neurologica con EDSS (3°- 6° e 12° mese);
- RM cerebrale e midollare cervico-dorsale senza e con mdc (12° mese o secondo bisogno).

c). Follow-up dal 2° anno in poi:

- Esami di laboratorio ogni 6 mesi;
- RM cerebrale e midollare cervico-dorsale senza e con mdc annuale o in base alla valutazione clinica;
- Visita neurologica semestrale ambulatoriale con esami in visione.

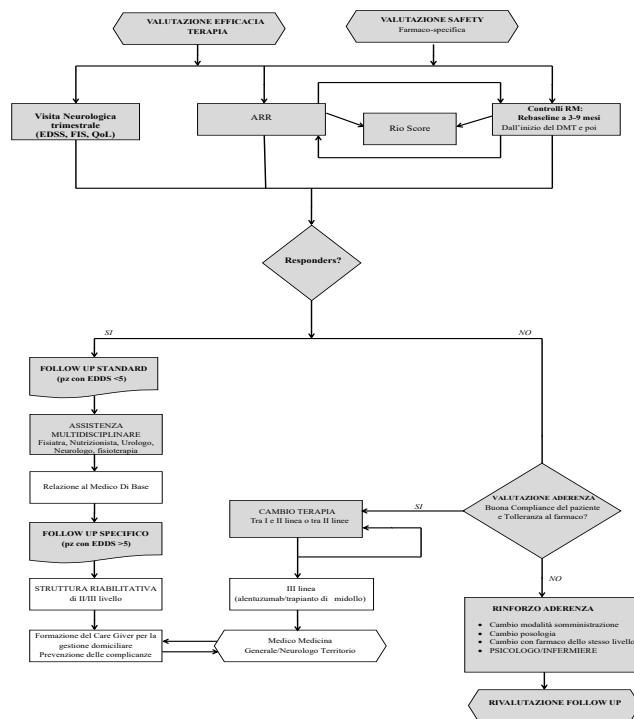
4.3 Rivalutazione Terapeutica

Durante l'evoluzione della patologia il **20-50% dei pazienti trattati con farmaci a bassa-media efficacia può non avere una risposta adeguata** al trattamento e manifestare attività di malattia. La presenza di attività clinica (ricadute) e radiologica (incremento del numero e/o del volume delle lesioni in T2/FLAIR e/o la presenza di lesioni attive gadolinio captanti) , soprattutto nelle fasi precoci di malattia, è un **fattore predittivo** di mancata risposta e di **progressione di disabilità** nel breve-medio termine.

È opportuno quindi modificare o sospendere un trattamento immunomodulante quando si verifica una delle seguenti condizioni:

- mancanza di efficacia;
- intolleranza/eventi avversi;
- scelta personale del paziente.

Figura 6. Flow chart fase di follow up



4.4 Vaccini e terapie immunosoppressive

Quando si considera la vaccinazione dei pazienti affetti da SM in trattamento con farmaci immunomodulanti è importante seguire alcune semplici regole:

- I vaccini inattivati vanno somministrati almeno due settimane prima della prima somministrazione di farmaci immunomodulanti;
- I vaccini vivi attenuati vanno somministrati da 4 a 6 settimane prima della prima somministrazione di farmaci immunomodulanti;
- Nei pazienti in trattamento immunomodulante/immunosoppressivo i vaccini inattivati devono esser preferiti ai vivi attenuati;
- I vaccini inattivati, solitamente sicuri e ben tollerati, possono presentare una ridotta efficacia in relazione al tipo di trattamento in atto;
- I vaccini vivi attenuati non devono esser somministrati in corso di trattamento immunomodulante/immunosoppressivo. Quando strettamente necessari, la somministrazione del vaccino vivo attenuato può essere effettuato dopo un periodo di sospensione del farmaco che varia da farmaco a farmaco. Sono consigliati almeno due mesi di interruzione per fingolimod, 6 mesi per la teriflunomide, non meno di 6 mesi per i monoclonali anti-CD20. Per le terapie immunosoppressive seguite da immuno-ricostituzione (cladribina, alemtuzumab) è obbligatorio aspettare la ripresa della fase immuno-ricostitutiva.

4.5 Infezione SARS-CoV-2 e COVID-19

Tutte i pazienti affetti da SM devono vaccinarsi per ridurre il rischio di COVID-19, in modo particolare quelle disabili, con forme progressive di SM, di età più avanzata e con comorbidità note per elevare il rischio di decorso sfavorevole in caso di infezione da SARS-CoV-2 (Raccomandazioni della Società Italiana di Neurologia, Aggiornate sul COVID-19 per le persone con Sclerosi Multipla (SM) – 8 Marzo 2022 ; www.sin.it ; www.aism.it).

Sulla base delle linee guida nazionali sovramenzionate si raccomanda:

- per i pazienti in trattamento con farmaci interferoni, glatiramer acetato, dimetilfumarato, teriflunomide, fingolimod, ozanimod, siponimod e natalizumab, la vaccinazione non richiede alcuna modifica della terapia;
- per i pazienti in trattamento con alemtuzumab, rituximab, ocrelizumab, ofatumumab, cladribina e altri immunosoppressori, è raccomandabile che vi sia un intervallo di 4-6 settimane fra la fine della schedula vaccinale (dunque la II dose in caso di vaccini che prevedano una dose di richiamo) e la ri-somministrazione del farmaco e, di un intervallo di almeno 3 mesi tra precedente somministrazione del farmaco e inizio della vaccinazione;
- per i pazienti in procinto di iniziare un nuovo trattamento con alemtuzumab, rituximab, ocrelizumab, ofatumumab, cladribina e altri immunosoppressori, si dovrebbe programmare l'inizio del medesimo dopo almeno 4-6 settimane dalla fine della schedula vaccinale;
- per i pazienti in trattamento con steroidi è consigliabile un intervallo di almeno un mese fra la vaccinazione e la fine del trattamento steroideo;
- la vaccinazione anti-COVID-19 è fortemente consigliata anche ai caregiver e ai familiari di persone con SM.

Relativamente alla dose 'booster', la circolare numero 41416 del 14/09/2021 del Ministero della Salute ha dato indicazione alla somministrazione di dose booster di vaccino anti SARS-CoV2 (dose di richiamo somministrata al fine di mantenere nel tempo un adeguato livello di risposta immunitaria) a pazienti affetti da SM in trattamento con interferoni, glatiramer acetato, dimetilfumarato, teriflunomide, ocrelizumab, rituximab, ofatumumab, fingolimod, ozanimod, siponimod, alemtuzumab, cladribina, ciclofosfamide, mitoxantrone, azatioprina e natalizumab nonché le persone con SM non in trattamento con DMT.

Appendice 5

PDTA SM – Fase riabilitativa

Secondo le linee guida del Ministero della Sanità italiano «la riabilitazione è un processo di soluzione dei problemi e di educazione nel corso del quale si porta una persona a raggiungere il miglior livello di vita possibile sul piano fisico, funzionale, sociale ed emozionale, con la minor restrizione possibile delle sue scelte operative». Una ulteriore definizione è presente nel contesto di un documento dedicato alla SM nelle linee guida britanniche (National Institute for Clinical Evidence, NICE), secondo le quali «la riabilitazione è un processo focalizzato sul miglioramento prestazionale nelle attività, e che mira ad ottimizzare la partecipazione e a minimizzare stress e disagio psico-fisico sia per la persona con sclerosi multipla sia per ogni persona che presti assistenza».

Le due definizioni condividono almeno tre punti chiave:

- si fa riferimento ad un «processo»;
- il destinatario del processo è una persona cui si vogliono restituire «attività» (la «abilità» è la capacità di svolgere attività);
- il risultato coinvolge il contesto interpersonale-sociale della persona.

In definitiva la riabilitazione non si occupa della malattia SM, ma dell'influenza che essa ha sull'individuo nella sua globalità. La riabilitazione non è quindi fisioterapia o rieducazione neuromotoria ma è parte integrante di un percorso riabilitativo, che rientra all'interno di un progetto comune in cui l'obiettivo finale del percorso, è il miglioramento della qualità di vita del soggetto.

Per sua stessa definizione, quindi, la riabilitazione può essere considerata un approccio adeguato nella gestione della SM, condizione cronica evolutiva che dà origine a sintomi multiformi e che produce bisogni che riguardano l'ambito non solo fisico, ma anche psicologico e sociale. Inoltre, con specifico riferimento alla SM, la riabilitazione si prefigge anche un risultato biologico ovvero quello di “proteggere” la riserva neuronale (in termini di riserva cognitiva, riserva motoria e volume encefalico) e massimizzare le capacità di compensare i danni subiti dalla patologia attraverso meccanismi di plasticità neuronale. La riabilitazione in SM prevede anche interventi sanitari che, pur non avendo come scopo primario il trattamento della disabilità, agiscono o migliorando la qualità di vita o favorendo interventi sociali rivolti a garantire alla persona la massima partecipazione possibile alla vita sociale.

Per potere affrontare in modo ottimale la disabilità che caratterizza il decorso della malattia è necessario definire uno specifico Progetto Riabilitativo Individuale (PRI), strumento attraverso il quale “il medico specialista in riabilitazione (responsabile clinico del paziente)” definisce con il team “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”. Per poter stilare un corretto PRI si deve tener conto dei seguenti obiettivi:

- il contenimento ed il recupero delle limitazioni motoria, cognitiva, emozionale e comportamentale attraverso inquadramento con criteri dell' ICF;
- la gestione dei sintomi che interferiscono con l'autonomia della persona;
- il trattamento delle co-morbidità;
- il mantenimento di una informazione e formazione delle persone con SM e dei familiari o "caregivers";
- la presa in carico a lungo termine del paziente ed il suo reinserimento sociale.

Una volta stilato, il PRI dovrà sempre essere condiviso dagli attori del team riabilitativo e accompagnare il paziente nel suo percorso. In Campania la riabilitazione è attuabile secondo le linee guida pubblicate nel Bollettino Ufficiale della Regione Campania n. 22 del 03 maggio 2003. Sul piano operativo è utile distinguere fra interventi riabilitativi prevalentemente di tipo sanitario ed interventi riabilitativi prevalentemente di tipo sociale, facenti capo a specifiche reti integrate di servizi e di presidi riabilitativi, a loro volta necessariamente intimamente connesse (come anche definite nella raccomandazione R (92) 6 del Comitato dei Ministri del Consiglio di Europa) organizzate anche attraverso il ricorso a strutture diurne o residenziali e/o in forma domiciliare, allo scopo di garantire assistenza qualificata.

5.1 Forma Remittente-Recidivante (SM-RR), forma Progressiva-Secondaria (SM-PS) e forma Progressiva-Recidivante (SM-PR)

I pazienti con SM si trovano ad affrontare gli effetti funzionali diretti della lesione nervosa (**danno primario**):

- ipostenia muscolare neurogena
- di coordinazione ed equilibrio (deficit propriocettivi, atassia da sofferenza cerebellare o midollare)
- spasticità e contratture muscolari
- disturbi visivi
- fatica primaria
- cognitivi (per esempio di attenzione e di memoria)
- disfagia
- disturbi di comunicazione
- del controllo sfinterico (al pari dell'incontinenza) e disturbi sessuali

Possiamo poi trovarci di fronte ad un **secondo** livello di disturbi, i cosiddetti **danni secondari**. Questi comprendono quelli conseguenti in generale al deficit di mobilità:

- piaghe cutanee da decubito in zone vulnerabili;
- fratture delle ossa lunghe o della colonna dovute ad osteoporosi e/o cadute accidentali, (specialmente se coesiste una storia di prolungate terapie con farmaci steroidei);
- gravi sepsi da infezioni delle vie urinarie;
- importanti retrazioni muscolo tendinee secondarie alla spasticità;
- quadri di polmonite ab ingestis per secondari a problemi disfagici.

Vi sono poi **danni «terziari»** come disgregazioni di coppia e familiari, perdita del lavoro e delle attività di svago, depressione reattiva alla condizione di disabilità, disturbi sessuali.

La storia clinica della SM, se la guardiamo dal punto di vista della disabilità e non della malattia neurologica, non è lineare. In generale si può ritenere che lesioni midollari e del tronco encefalico compaiano più tardivamente ma abbiano una relazione più diretta e prevedibile con la disabilità, rispetto alle lesioni degli emisferi cerebrali e del cervelletto. Si può ritenere che nel midollo spinale e nel tronco encefalico prevalgano funzioni di trasmissione di impulsi nervosi, rispetto a funzioni di elaborazione che sono invece più presenti nella corteccia cerebrale e cerebellare. Il rapporto fra carico lesionale e disabilità diventa più diretto quando la malattia raggiunge livelli elevati di gravità.

E' ormai evidente che un paziente con SM necessita costantemente di riabilitazione, con setting differenti in base al grado di disabilità e con intensità di cura e finalità riabilitative differenti, laddove in pazienti con basso EDSS ci preoccupa mantenere la funzione, ottimizzarla ed adattarla alle AVQ, in pazienti con un EDSS intermedio è fondamentale la terapia di adattamento (occupazionale, utilizzo di ortesi e facilitatori sia per gli spostamenti che eventualmente per la comunicazione e per i problemi urinari e di defecazione), mentre nel paziente con elevato EDSS la riabilitazione ha senso nel contesto di cure palliative, per prevenire e contenere i danni terziari da immobilità, per esempio la prevenzione delle piaghe da decubito, del polmone da stasi, della polmonite ab ingestis. Quindi anche nel paziente ormai terminale la spesa per la riabilitazione non è un costo inutile ed aggiuntivo, ma un costo minimo che ha finalità di prevenzione rispetto ai danni terziari che gravano maggiormente sul budget. Inoltre un paziente con SM, come tutti i pazienti con patologie cronico-recidivanti sviluppano nel tempo molto più lentamente disabilità se sottoposti a riabilitazione precoce.

Dunque nel caso della SM il «quando» della disabilità tende ad associarsi a «quanta» e «quale»: nel senso che fasi precoci della malattia si associano a disabilità complessivamente meno gravi e di tipo molto variabile mentre fasi più avanzate si associano a disabilità più gravi e più riproducibili fra persone diverse.

L'evoluzione della SM come disabilità della persona è stata meno studiata della evoluzione della SM come malattia neurologica. Grossolanamente si può ritenere che per il 50% delle persone siano ancora deambulanti 15 anni dopo l'esordio. Nella popolazione di pazienti con SM si troverà che circa il 30% sono incapaci di deambulare e quindi si spostano in carrozzina. Meno semplice è prevedere in dettaglio l'evoluzione temporale della disabilità. E' molto usato a questo scopo il punteggio ottenuto sulla scala clinica Expanded Disability Status Scale (EDSS), che è centrata sulla capacità di locomozione cui sono dedicati i livelli da 4 a 7. L'attesa è che questi livelli vengano raggiunti, nel 50% dei casi, rispettivamente entro 11, 23 e 33 anni quando la malattia sia esordita in modo remittente-intermittente, e a 0,7 e 13 anni nelle persone (circa il 15% dei casi di SM) in cui la malattia si sia presentata in forma progressiva fin dall'esordio. Ma sono solo studi orientativi e su grosse popolazioni e da utilizzare con cautela sul singolo paziente.

La prognosi della malattia viene spesso sintetizzata nella percentuale di persone che camminano ancora autonomamente dopo «x» anni di malattia. Per quanto sia di grande importanza la possibilità di cammino autonomo non è certo la sola abilità significativa per la persona con SM e per i suoi familiari: anzi il cammino autonomo può essere vissuto come un obiettivo secondario della cura. Vi sono persone che possono camminare ma sono fortemente disturbate da incontinenza, fatica, deficit di vista o di equilibrio. Vi sono altre persone che sono capaci di locomozione soltanto in carrozzina eppure sono pienamente soddisfatti della propria vita perché raggiungono una buona autosufficienza e mantengono una normale vita di relazione.

Molto importanti sono gli obiettivi dell'intervento riabilitativo:

1. deve essere tenere sempre in massima considerazione le esigenze del paziente;
2. la prescrizione di esercizio terapeutico deve conseguire ad una diagnosi aggiornata delle molte alterazioni funzionali potenzialmente presenti e delle loro possibili interazioni.

Le attività assistenziali a fini riabilitativi che si realizzano nei soggetti con SM hanno caratteristiche distinte a seconda dell'epoca di intervento. In linea generale, le finalità degli interventi che si realizzano possono essere distinte come segue:

- fase di acuzie: prevenzione dei danni conseguenti all'immobilità ed alla compromissione funzionale ("fase di prevenzione del danno secondario"); la fase di acuzie comprende anche il periodo di stabilizzazione clinica, durante il quale al paziente non possono essere richieste prestazioni di particolare impegno;
- fase immediatamente successiva all'acuzie, quando il quadro clinico è stabilizzato e l'intervento riabilitativo può positivamente influenzare i processi biologici che sottendono il recupero, nel momento in cui la disabilità è maggiormente modificabile. Tale condizione,

definita “**fase riabilitativa**”, può prevedere una presa in carico con modalità intensiva e richiede la disponibilità delle risorse, individuali e contestuali, che garantiscono il massimo impegno nell’attività a fini riabilitativi e può ripetersi in caso di riacutizzazioni o recidive della malattia;

- fase di completamento del processo di recupero previsto dal progetto riabilitativo, che in genere è caratterizzata da interventi riabilitativi di tipo estensivo;
- fase del mantenimento e/o di prevenzione della progressione della disabilità che si protrae per tutta la sopravvivenza residua ed è finalizzata al mantenimento delle prestazioni acquisite, al controllo periodico dei fattori di rischio di ulteriori eventi disabilitanti, alla prevenzione delle compromissioni funzionali favorite dall’invecchiamento ed alla organizzazione dell’attività quotidiana in maniera adeguata alle caratteristiche individuali ed ambientali. È, infatti, da sottolineare che le prestazioni acquisite durante la fase di trattamento riabilitativo intensivo tendono a regredire, se non supportate da costante esercizio attivo, correlato anche alla realizzazione quotidiana dei compiti appresi. A tale scopo è cruciale mantenere alta la motivazione del paziente, attuare periodi di recupero in caso di eventi intercorrenti che modifichino le abitudini operative acquisite, realizzare verifiche esterne delle prestazioni abituali, al fine di programmare ulteriori fasi di addestramento specifico in relazione alle potenzialità del soggetto affetto da SM.

5.2 Setting riabilitativi

La scelta dell’indirizzo da seguire deve essere determinata da competenze tecniche interdisciplinari, quali quelle necessariamente presenti nei centri SM di I e II livello, mentre il piano riabilitativo individualizzato sarà redatto UU.VV.BB.RR. dei distretti territoriali SM attraverso una integrazione delle informazioni e delle competenze.

La riabilitazione in regime ambulatoriale è indicata nella maggior parte dei quadri disfunzionali, se non si presentano problemi logistici di distanza tra l’abitazione e il servizio (EDSS ≤ 6.5).

La riabilitazione in regime domiciliare è indicata nelle persone con gravi disturbi di mobilità; per coloro che risiedono in zone disagiate con difficoltà a raggiungere i servizi ambulatoriali; dopo i programmi ambulatoriali per il trasferimento delle abilità apprese nel proprio ambiente (EDSS > 6.5).

La riabilitazione in regime di ricovero è indicata nelle persone che presentano quadri di particolare complessità clinica che richiedano articolate valutazioni, monitoraggio medico, trattamento di co-morbilità e programmi riabilitativi intensivi e suscettibili di significativi miglioramenti funzionali.

Ricoveri ospedalieri

- riabilitazione intensiva in ricovero ordinario o DH (cod 56);
- riabilitazione estensiva ospedaliera (cod 60) laddove il grado di modificabilità clinica è limitato per la gravità del quadro clinico di base e delle comorbidità.

Può essere indicato il **ricovero riabilitativo intensivo** in caso di:

- poussé di SM che determini comparsa o aggravamento di disabilità neurologica motoria (piramidale e cerebellare), cognitiva, tronco-encefalica o sfinterica;
- progressivo peggioramento della disabilità in ambito di una o più delle funzioni suddette, a medio-lungo termine.

Il paziente **con nuova diagnosi o in fase immediatamente successiva all'acuzie, o in fase di progressione di malattia** può accedere ad un reparto di degenza riabilitativa/Day Hospital riabilitativo dai centri SM che ne certifichino la necessità, attraverso un PRI redatto dalle UVBR distrettuale in cui viene identificato il setting appropriato.

La SM deve essere trattata in tutti i suoi ambiti. Appare logico, oltre che scientificamente provato, che i migliori risultati si ottengano dal lavoro in team con una riabilitazione coordinata e sinergica, orientata su un PRI. Il lavoro in team deve essere esplicito in due modalità: multidisciplinare ed interdisciplinare integrando vari interventi e tutti gli aspetti terapeutici, assistenziali e sociali. La riabilitazione deve essere considerata come un processo complesso che consta di interventi sanitari di provata efficacia e scientificamente validati, in grado di ridurre la disabilità e quindi migliorare la qualità di vita, integrati con interventi di riabilitazione di tipo sociale orientati a garantire alla persona la massima partecipazione possibile alla vita sociale. In tale ottica è necessario realizzare percorsi integrati di cura che sono non solo di tipo multidisciplinare, ma addirittura interdisciplinare che prevedano cioè una integrazione nel lavoro ancora più avanzata ed organizzata tale da strutturare un approccio comune nella pianificazione ed offerta delle cure e nella valutazione degli esiti. La persona con SM è al centro del lavoro dell'equipe interdisciplinare di cui fa parte con la sua famiglia in quanto insieme rivestono un ruolo centrale come parte attiva del processo decisionale. L'integrazione non può e non deve riguardare solo ciò che è possibile fare a livello ospedaliero o sul territorio, ma deve prevedere un effettivo raccordo tra tutte le realtà in gioco, identificando anche le figure professionali che si occupino di organizzare, sostenere e verificare il buon esito dell'integrazione con la identificazione e costituzione del team Riabilitativo. Per garantire l'efficacia dell'equipe sono essenziali due fattori: un elevato livello comunicativo ed una valida capacità di apertura ai differenti punti di vista dei vari operatori coinvolti. Il team interdisciplinare prende in carico globalmente la persona con SM stilando un **PRI** che sottintende un approccio ragionato e condiviso, incentrato sui

problemi e sui bisogni della persona. A tale scopo è indispensabile che all'interno dell'equipe ci sia una adeguata conoscenza delle competenze di ogni figura, uno scambio intenso e preciso di informazioni, obiettivi condivisi ed un comune processo decisionale. E' indispensabile che il team abbia una adeguata formazione sulla SM e sulle molteplici problematiche che la caratterizzano.

5.3 Team riabilitativo

Il team operativo interdisciplinare è composto da:

- Medico fisiatra, responsabile della Riabilitazione, responsabile clinico del progetto e programma riabilitativo;
- Infermiere professionale, responsabile del nursing;
- Fisioterapista, responsabile professionale della riabilitazione neuromotoria ed esecutore del programma riabilitativo;
- Terapista Occupazionale, responsabile professionale delle ADL e di ausili/ortesi;
- Psicologo clinico con competenza neuropsicologica, responsabile della valutazione delle funzioni cognitive e della loro riabilitazione neuropsicologica;
- Psicologo clinico/psicoterapeuta, responsabile della valutazione e della presa in carico dei disturbi psicologici;
- Logopedista, responsabile della deglutizione e del linguaggio;
- Personale di supporto O.T.A.A. /O.S.S.;
- Assistente sociale

A queste figure si affianca un gruppo di lavoro consulenziale composto da foniatra, urologo/ginecologo, neuropsicologo, dietista, radiologo, otorinolaringoiatra, cardiologo, pneumologo, oculista, chirurgo plastico. La comunicazione nell'ambito del team al fine di garantire la corretta gestione del percorso riabilitativo, nonché la gestione della disabilità dovuta alle ricadute, delle malattie concomitanti e delle complicanze, la gestione di quadri di disabilità elevata e delle eventuali cure palliative e la promozione della salute nel contesto sociale potrà essere facilitato da processi di teleconsulto, telemonitoraggio, telecooperazione.

5.4 Programmi riabilitativi che possono comporre il Progetto Riabilitativo Individuale

Riabilitazione neuromotoria. Essa ha il compito di ottimizzare le capacità psico-fisiche dei pazienti e deve essere pianificata, di volta in volta, in base al livello di gravità della malattia.

- La spasticità presente in circa il 50-90% dei casi, il deficit muscolare nel 60-80% e l'atassia nel 30-70% conducono spesso ad una riduzione della motilità e a difficoltà di vario tipo nelle attività della vita quotidiana;
- facile faticabilità;
- ipostenia.

Terapia occupazionale. Si occupa di far sì che il paziente raggiunga il miglior livello possibile di partecipazione ed autonomia nelle AVQ (la cura di sé, il tempo libero, il lavoro, il ruolo sociale) e di abbattere le barriere sociali.

Riabilitazione dei disturbi della comunicazione e della deglutizione. Il 60% circa presenta disturbi della comunicazione, il 50% della respirazione e 40% della deglutizione. Nelle fasi intermedie ed avanzata la disfagia è presente nell'80% dei pazienti.

Rieducazione dei disturbi cognitivi. Tra il 45-65% dei pazienti con SM ne è affetta.

Rieducazione dei disturbi sfinterici vescicali. E' presente nell'80% dei pazienti nel decorso della malattia e presenti come esordio della malattia nel 10%. Sono rappresentati da ritenzione urinaria, incontinenza, urgenza urinaria, infezioni delle vie urinarie. La gestione è di tipo farmacologica, comportamentale, cateterismo ad intermittenza, rieducazione del pavimento pelvico, ecc.

Gestione dei disturbi dell'alvo. Sono presenti nell'60% dei pazienti (stipsi, incontinenza e urgenza fecale, difficoltà a defecare e dolore). Tal senso gli interventi atti a migliorare la qualità di vita vanno da modifiche delle abitudini alimentari fino a l'utilizzo di farmaci sintomatici e/o procedure come Irrigazione Transanale (TAI).

Rieducazione dei disturbi sessuali. Presenti nel 80 % degli uomini e nel 55% delle donne. I sintomi più comuni sono nell'uomo la disfunzione erettile, la perdita della libido, disturbi della sensibilità e disturbi eiaculatori, mentre nella donna sono l'insufficiente lubrificazione vaginale, disturbi della sensibilità, perdita della libido e difficoltà di raggiungimento dell'orgasmo.

Gestione del dolore. Il progetto riabilitativo individuale si pone i seguenti obiettivi:

Obiettivi nella fase immediatamente successiva ad una acuzie

- Controllare i sintomi motori (affaticamento, spasticità, deficit motori);

- Verifica/trattamento di alterazioni delle abilità cognitive, alterazioni visive ;
- gestione del dolore;
- Verifica/trattamento alterazioni dell'eloquio e della deglutizione;
- Aumentare il grado di indipendenza individuale;
- Miglioramento dell'equilibrio in presenza di rischio specifico;
- Definizione eziologica e apprendimento delle norme di prevenzione delle cadute;
- Addestramento a programma domiciliare di esercizio preventivo per le cadute con adeguamento strutturale;
- Prevenire e/o trattare le patologie secondarie da ipomobilità o immobilità protratta
- Gestione delle problematiche relative alla vescica neurogena (cateterismo ad intermittenza) e prevenzione delle complicanze infettive;
- Gestione dell'alvo neurogeno;
- Prescrizione e gestione di ausili;
- Favorire il reinserimento in ambito domestico, sociale, lavorativo;
- Migliorare la qualità di vita.

Obiettivi dell'assistenza in fase di mantenimento e/o di prevenzione della progressione della disabilità.

La rivalutazione periodica del paziente con SM serve per il mantenimento a lungo termine delle prestazioni acquisite con l'intervento riabilitativo: infatti, se una cura medica intensa associata ad una riabilitazione limitata nel tempo può portare l'individuo ad un livello funzionale più alto, la mancanza di terapie fisiche e riabilitative di mantenimento adeguate portano ad una graduale perdita funzionale sino al livello di dipendenza. In questi casi l'intervento riabilitativo è principalmente volto a:

- correzione dei disturbi dell'equilibrio e del cammino (incluso training specifico e norme preventive per le cadute);
- controllo delle complicanze articolari e muscolo-tendinee;
- controllo delle sindromi dolorose.

La disabilità va valutata, oltre con la già citata EDSS, con:

- scala FIM
- valutazione cognitiva e comportamentale seriate
- valutazione fonatoria (disartria, disfonia, anartria)
- valutazione deglutitiva (masticazione, deglutizione)
- valutazione visiva (campo visivo, acuità visiva)

- valutazione del dolore
- valutazione dei dati di contesto
- aspetti caratteriali/comportamentali, familiari, socio-economici, lavorativi ed abitativi con potenziale impatto sul percorso riabilitativo e/o sul successivo reinserimento

Se necessario, il Medico fisiatra responsabile della Riabilitazione, eventualmente con la mediazione dell'assistente sociale, può prendere contatti con i sanitari delle strutture del territorio preposte all'organizzazione ed all'erogazione dell'assistenza sanitaria e/o sociale (medico di medicina generale, strutture riabilitative estensive afferenti al territorio di appartenenza, ASL, servizi sociali comunali, RSA, unità Ospedaliere ed extra-ospedaliere), nei casi con grave disabilità (fisica o sociale) per garantire la continuità assistenziale riabilitativa/sociale attraverso contatti con strutture di competenza con invio prima della dimissione di una relazione clinica basata sui criteri dell'ICF per poter meglio identificare le problematiche del paziente, gli attori che dovranno portare avanti il PRI per poter poi pianificare il rientro al domicilio o c/o strutture protette (RSA con finalità riabilitative/casa di riposo). Tutto questo soprattutto in caso di pazienti con esiti di SM molto invalidante e modesto recupero, per i quali si verifichi l'impossibilità della famiglia/caregiver di farsene carico.

La letteratura scientifica conferma l'utilità della riabilitazione interdisciplinare nella SM e la sua efficacia nel migliorare la capacità di svolgere le varie attività quotidiane, che corrisponde ad una riduzione della disabilità, ed un aumento della partecipazione sociale. Ci sono inoltre evidenze che tali effetti permangono per un certo tempo con progressivo deterioramento nel tempo. L'efficacia delle attività di riabilitazione è inoltre dimostrata in tutti i setting riabilitativi, cioè sia in regime di ricovero che ambulatoriale e domiciliare. La realizzazione di una rete di servizi ben organizzata, integrata e coordinata per la condivisione dei protocolli diagnostico-terapeutici ed assistenziali consente la migliore soddisfazione dei bisogni dei pazienti. La buona coordinazione dei diversi servizi coinvolti nella presa in carico è essenziale per ottimizzare le risorse e ridurre gli sprechi di inutili duplicazioni di trattamenti potenziando la qualità e l'efficacia delle prestazioni.

Appendice 6

6.1 Presa in carico della persona con Sclerosi Multipla

La complessità e varietà dei quadri clinici e la molteplicità dei bisogni che caratterizzano la SM è affrontabile solo se è presente un'interazione fra i diversi problemi funzionali, i bisogni e l'ambiente di riferimento. Pertanto l'assenza di tali connessioni determina differenti problematiche e intensità di disagio che evidenziano come l'appropriatezza di una specifica tipologia di intervento debba essere definita a seconda delle varie fasi della malattia e con l'apporto di tutti gli attori della rete.

Il percorso assistenziale della persona con SM, infatti, 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 (sanitario e sociale territoriale) che verticale (ospedale - territorio).

6.2 Soggetti

In questo quadro i soggetti chiamati a concorrere alla costruzione e realizzazione di progetti personalizzati che tengano conto delle specificità di ciascuna persona con SM sono, oltre la stessa persona con SM di cui va assicurata l'effettiva centralità e protagonismo nella progettazione e attuazione del percorso integrato di cura in applicazione concreta dei principi di patient centricity:

- L'Azienda Sanitaria Regionale. Rappresenta l'ente deputato ad un approccio globale ai bisogni sanitari e sociosanitari della persona. Nei suoi diversi livelli di macro articolazioni e articolazioni assicura la gestione anche a livello di territorio in ciascuna delle aree socio-sanitarie locali e nei sottostanti distretti socio-sanitari garantendo continuità tra ospedale e territorio ed integrazione socio-sanitaria;
- Il Centro SM. Rappresenta, all'interno di un contesto ospedaliero, il referente specializzato nella diagnosi e cura della SM, nel monitoraggio dell'andamento della malattia e nella gestione dei farmaci. In esso si concentrano le conoscenze e le risorse professionali di riferimento per la Sclerosi Multipla: l'équipe di base è generalmente composta dal neurologo e da un infermiere specializzato e dallo psicologo. Il Centro SM, inteso come polo specialistico, è di norma inserito all'interno di un ospedale. Svolge la funzione di collante con gli altri attori della presa in carico sul territorio;

- Il Comune. Rappresenta, singolarmente o nelle aggregazioni e forme collaborative, l'ente deputato sul territorio all'erogazione dei servizi sociali adottando, anche in questo caso, un approccio globale ai bisogni individuali della persona ed una stretta integrazione con il sistema sanitario sia ospedaliero che territoriale;
- I Distretti ed i relativi Servizi Territoriali (AD, ADI, servizi per l'erogazione di contributi economici per la vita indipendente e non autosufficienza, ecc.). Intervengono principalmente nella fase più avanzata di malattia (EDSS > 8.5);
- La Rete riabilitativa. Assicura attraverso un team interdisciplinare ed in collegamento con il Centro Clinico, il territorio, le strutture residenziali, la risposta riabilitativa attraverso progetti riabilitativi individuali che tengano conto degli obiettivi di cura e di vita della persona con SM. Ne fanno parte, oltre le UO RRF ospedaliere, anche le strutture territoriali pubbliche o private accreditate che prescrivono PRI ed erogano trattamenti riabilitativi ambulatoriali e domiciliari con particolare attenzione a quei percorsi specifici per la SM (es. riabilitazione del pavimento pelvico);
- I Medici di Medicina Generale (MMG) ed i Pediatri di Libera Scelta (PLS) e loro aggregazioni funzionali. Hanno funzione di filtro nel determinare l'accesso alle cure specialistiche erogate dalle strutture del SSN. Il MMG e il PLS sono indicati nello Schema di PSN come "coordinatori" del percorso di continuità delle cure ospedale-territorio, ma in realtà, ad oggi, risultano essere una figura non ancora adeguatamente coinvolta nel trattamento e nel monitoraggio della SM. Svolgono un ruolo primario nell'avviare il processo di accertamento medico legale;
- I Neurologi territoriali. Costituiscono il punto di unione tra centro clinico e distretto. Sono a capo o fanno parte dell'equipe che a livello del distretto coordina le attività domiciliari, che autorizza e monitora i trattamenti riabilitativi ambulatoriali e domiciliari, e che più facilmente, anche per contiguità territoriale, può interagire con o MMG ed i PLS;
- L'Infermiere e/o il Case Manager (figura di estrema importanza alla luce delle innovazioni apportate nel recente DM 77). Rappresenta la figura che si fa carico dei bisogni assistenziali della persona e della sua rete relazionale. Cerca di intercettare proattivamente i bisogni della persona assicurando la continuità assistenziale tra ospedale e territorio. Inoltre, si interfaccia con le CoT al fine di facilitare l'organizzazione dell'assistenza e gli ausili, quando questi risultano necessari;
- I Presidi dell'offerta territoriali (definiti dal DM). Sono Case della comunità, centri operativi territoriali e ospedali di comunità, così come descritti nella prima parte di questo documento;
- Le Strutture Residenziali e Semiresidenziali. Si tratta principalmente di soggetti del terzo settore, o di soggetti pubblici e/o a gestione mista, con funzione di assistenza socio-sanitaria in regime semiresidenziale e residenziale. Fondamentale non è solo la tipologia di servizi che offrono, ma anche la qualità con cui essi vengono erogati, in relazione alle specifiche esigenze di vita delle

persone che vi risiedono o vi trascorrono parte della giornata, in relazione al proprio progetto individuale, sia di cura sia socio-riabilitativo e di vita. Per questo è di notevole importanza il sistema di autorizzazione, accreditamento e monitoraggio e controllo dell'ente regionale e locale su dette strutture e il miglioramento della loro integrazione nel contesto socio-ambientale e nella rete dei servizi e nel percorso di assistenza della persona, anche considerate le linee guida e gli standard legati all'emergenza COVID – 19;

- L'Hospice e la rete delle Cure Palliative. Sono da intendersi non come interventi da attivare nel “fine vita” ma strettamente associati ai percorsi riabilitativi e farmacologici ai sensi della Legge 38;
- I Familiari ed i Caregiver. Sono tra i soggetti facenti parte del percorso di presa in carico e vanno ricompresi anche i familiari delle persone con SM, intesi come risorse da coinvolgere nell'attivazione del percorso ed importanti punti di riferimento che permettono il mantenimento della persona nel proprio contesto di vita assumendo anche la funzione di caregiver. La famiglia va quindi supportata nella gestione della malattia e non deve essere intesa come elemento sostitutivo del sistema pubblico di assistenza sociosanitaria. In tal senso vanno previsti percorsi di formazione dedicati, contributi per l'assistenza indiretta, strumenti informativi, soluzioni per evitare il burn out, accesso a servizi quali il supporto psicologico, moduli respiro, supporti alla domiciliarità, contributi per l'accessibilità domestica, ecc.;
- Il Terzo Settore e l'Associazione di pazienti. Il Terzo Settore, privato e pubblico, concorre in modo complementare alla gestione dei servizi e degli interventi sociosanitari territoriali. In questo contesto viene riconosciuto e valorizzato il ruolo dell'Associazione Italiana Sclerosi Multipla (AISM) per le funzioni di rappresentanza, advocacy, sostegno, affiancamento alla partecipazione dell'individuo a processi che lo coinvolgono e contribuzione all'elaborazione di linee guida per la gestione della malattia e relativo monitoraggio e valutazione, con particolare riferimento all'introduzione e attuazione di PDTA dedicati alla gestione della SM.

Appendice 7

7.1 Percorso Accertativo

Premessa.

Il sistema di accertamento della disabilità è elemento fondamentale del PDTA, in quanto rappresenta la porta di accesso a servizi, prestazioni ed agevolazioni essenziali per attenuare e gestire gli effetti della disabilità sulla qualità della vita, contrastando lo svantaggio sociale che la patologia comporta in diversi ambiti di vita (lavoro, studio, tempo libero, famiglia) e consentendo di realizzare i diritti di inclusione e partecipazione sociale della persona con SM.

I dati pubblicati periodicamente da AISM nel Barometro della Sclerosi Multipla mostrano infatti come l'accertamento medico-legale rappresenti un elemento essenziale del loro percorso, e rispetto al quale sussistono problematiche e criticità, al punto che la questione dell'equità e della appropriatezza degli accertamenti è emersa come uno dei nodi da risolvere con più urgenza dalla consultazione realizzata nel 2022 da AISM per la realizzazione della nuova Agenda della SM (Barometro della SM 2022).

Il Barometro 2023 riporta anche i dati relativi all'analisi delle prestazioni erogate dall'INPS alle persone con SM, dalla quale emerge da un lato una forte eterogeneità regionale in termini di distribuzione per 100.000 abitanti sia delle prestazioni assistenziali che di quelle previdenziali.

Criteri e modalità di accertamento. Principi generali.

Un impulso per l'adozione di criteri e modalità uniformi per la valutazione dell'invalidità della SM, deriva dall'accordo siglato il 25 maggio 2011 tra Governo, Regioni, Province autonome e Autonomie Locali, "Preso in carico globale delle persone con malattie neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale" dove, all'art.1, è previsto il coinvolgimento diretto e l'impegno formale di tutti i sottoscrittori per promuovere, in modo omogeneo su tutto il territorio nazionale, varie azioni di supporto della condizione di disabilità e invalidità, percorsi di formazione ed informazione, l'istituzione di centri di riferimento e di un sistema integrato per l'assistenza di queste persone, incluse le persone con SM.

Nel dicembre 2012, partendo dalle linee guida INPS per l'accertamento degli stati invalidanti emanate nel luglio 2012, all'interno delle quali figura una specifica sezione dedicata alla SM, è stata emanata da INPS la Comunicazione Tecnico Scientifica per l'accertamento degli stati invalidanti correlati alla sclerosi multipla - prodotta grazie alla collaborazione tra AISM e INPS, con il patrocinio delle Società Scientifiche SIN (Società Italiana di Neurologia) e SNO (Società Neurologi, Neurochirurghi e Neuroradiologi Ospedalieri). La Comunicazione è stata diffusa presso tutte le UOC (Unità Operative Complesse) ed alle UOST (Unità Operative Semplici Territoriali) dell'INPS, deputate a valutare la disabilità a livello medico

legale, ovvero per il riconoscimento dell'invalidità civile, stato di handicap in base alla Legge 104, disabilità a fini lavorativi ai sensi della L.68/99.

La seconda versione aggiornata di questo strumento è stata pubblicata nell'aprile 2018 e riporta una scheda neurologica ad uso dei neurologi dei Centri SM, per predisporre le certificazioni in vista delle visite medico legali. Tale certificazione neurologica è stata a sua volta aggiornata nel settembre 2019 e diffusa a tutti i centri SM e rappresenta un utile strumento affinché le Commissioni possano valutare in maniera adeguata le persone con SM tenendo in debita considerazione l'insieme degli elementi rilevanti, non soltanto la scala EDSS ma anche l'impatto dei sintomi, gli effetti delle terapie inclusa quella riabilitativa, la sussistenza delle condizioni e requisiti per l'esonero dalle visite di revisione ai sensi del DM 2 agosto 2007.

Se opportunamente utilizzata e adottata anche dalle commissioni valutatrici delle ASL (dove ancora delegate per alcune tipologie di accertamento), la Comunicazione INPS-AISM, tra l'altro già recepita in diverse Regioni nell'ambito dei PDTA per la SM approvati, garantisce una valutazione della disabilità (sia a fini di invalidità che di riconoscimento della L. 104, che ancora della L. 68/99 in tema di collocamento mirato) adeguata e omogenea sull'intero territorio, andando a superare quelle problematiche che da anni le persone con SM riscontrano nei processi di valutazione della disabilità, invalidità, handicap, derivanti in ampia parte da una sottovalutazione dei sintomi invisibili (come la fatica) e degli effetti collaterali delle terapie, essendo al contrario essenziale integrare le informazioni ricavate dalla scala EDSS con altri aspetti, quali i disturbi cognitivi, la fatica primaria sia mentale che fisica, il dolore neuropatico e la funzionalità degli arti superiori.

Si rende pertanto necessario assicurare sull'intero territorio nazionale, anche nei casi in cui il processo di accertamento medico legale sia tuttora in capo alle Regioni e ASL, la "Comunicazione tecnico-scientifica per l'accertamento degli stati invalidanti correlati alla Sclerosi Multipla" elaborata da INPS di concerto e con il patrocinio di AISM e delle Società Scientifiche SIN e SNO nella ultima versione aggiornata a Novembre 2023.

Ai fini di una completa valutazione dei molteplici risvolti della SM sulla vita della persona sia in termini sanitari che sociali (si fa in particolare riferimento alla valutazione dello stato di handicap ex Legge 104/92 e della Legge 68/99 che molta attenzione devono prestare agli aspetti di svantaggio sociale) le Regioni favoriscono e promuovono inoltre la possibilità che un rappresentante dell'AISM (medico o altro esperto associativo) presenzi alle visite medico-legali affiancando la persona con SM, se da questa richiesto, per supportarla e sostenerla nella adeguata esposizione di documentazione ed elementi utili ad un corretto inquadramento medico legale, in ottica di qualificazione del processo nonché di riduzione delle casistiche di contenzioso.

Procedura di “accertamento in base agli atti”.

A settembre 2020 è stata pubblicata la legge di conversione del Decreto legge 76/20, “misure urgenti per la semplificazione e l'innovazione digitale”, che ha introdotto in maniera strutturale per tutti gli accertamenti medico legali la possibilità di “visita agli atti”, ovvero a distanza, sulla base della sola documentazione inviata.

Nelle ipotesi in cui la documentazione non fosse ritenuta sufficiente da INPS per una valutazione obiettiva, l'interessato sarà eventualmente comunque poi convocato a visita diretta.

Si comprende dunque quanto sia ancora più importante, favorire e promuovere la produzione di documentazione specialistica in capo alla singola persona con SM, che consenta alla Commissione, anche in mancanza dell'esame obiettivo, di comprendere esattamente le peculiarità e caratteristiche del singolo caso, uniformandosi alla richiamata Comunicazione tecnico-scientifica, in modo da evitare il rischio di accertamenti che sottostimino la complessità della situazione individuale.

È quindi importante che il neurologo di riferimento del paziente abbia cura di predisporre una relazione neurologica il più possibile dettagliata e comprensiva dello stato aggiornato della persona (disponibile anche sui siti di riferimento: www.aism.it e www.neuro.it), così che quest'ultima possa inviarla congiuntamente agli altri documenti sanitari utili (eventuali referti di esami diagnostici e relazioni conclusive di degenza ospedaliera, ecc.). Si auspica, infine, che le Commissioni valutatrici tengano adeguato conto del suddetto documento specialistico neurologico.

Appendice 8

8.1 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 con temporanea perdita di autonomia. La natura degenerativa della malattia inoltre può portare a un cumulo della disabilità. L'ampia diversificazione dei quadri sintomatologici, dei loro differenti tempi di sviluppo e dell'impatto che, per ciascuno, uno stesso sintomo può avere anche in relazione al proprio contesto di vita, espone le persone a grave rischio di esclusione e perdita di indipendenza a tutti i livelli, in tutte le sfere e lungo tutto il percorso di vita.

La gestione degli aspetti psicologici è cruciale nella SM. Sia la diagnosi che tutto il successivo decorso pongono sfide importanti sotto il profilo emotivo.

La comunicazione della diagnosi è un momento estremamente delicato, che segna l'inizio di un rapporto con il sistema delle cure destinato a durare nel tempo e dalla cui qualità può dipendere l'aderenza, e più in generale l'approccio, alle cure, e quindi il decorso della SM. Gli specialisti della SM sono consapevoli dell'importanza di questo momento, in cui è fortemente raccomandata la presenza di uno psicologo.

Come espresso nell'Agenda della SM e patologie correlate 2025 di AISM, l'elemento della qualità e della durata del percorso diagnostico emerge in modo forte, anche tra persone diagnosticate relativamente di recente che raccontano di sintomi male interpretati e visite con molti altri specialisti prima di essere correttamente indirizzati verso il Centro SM. Shock, paura, negazione, tristezza, sono tutte reazioni riportate da molte persone neo diagnosticate. Spesso, al momento della diagnosi, accade che le persone si lascino prendere da pensieri negativi come l'idea di non poter più vivere come prima, permettendo così che informazioni scorrette o percepite in modo inadeguato e poco chiaro si insinuino nella mente sotto forma di certezze acquisite. Soprattutto in questa fase è quindi molto importante avere interlocutori affidabili e informazioni chiare.

Riabilitazione, supporto psicologico, aiuto e assistenza personale sono componenti delle cure alle persone con SM e patologie correlate che, per essere efficaci, devono intercettare i bisogni delle persone nel loro ambiente di vita; per questo i servizi sono al centro della trasformazione organizzativa, che deve strutturarli come rete di presa in carico territoriale e di prossimità.

I disturbi psichiatrici, in particolare i disturbi del tono dell'umore, risultano frequentemente associati alla sclerosi multipla, sia nelle fasi più precoci che nella sua evoluzione. Tali disturbi si ritiene siano correlati al carico emotivo e psicologico legato alla malattia, seppur sempre più supportata è l'ipotesi di una base organica condivisa.

Il disturbo depressivo maggiore è in assoluto il più diffuso fra i pazienti con SM, interessando circa il 30% dei pazienti nel corso della vita e presentando pertanto una prevalenza quasi doppia rispetto a quanto osservato in altre malattie croniche. Tale disturbo risulta associato al genere femminile e sembra più frequente nei pazienti con decorso progressivo ed alta disabilità.

Secondi per frequenza i disturbi dello spettro bipolare, in particolare il disturbo bipolare II, riscontrati in quasi il 10% dei pazienti con più alta frequenza nel sesso maschile.

Infine altri disturbi comunemente riportati nella popolazione SM, seppur con minore frequenza, sono: il disturbo d'ansia generalizzato, il disturbo da attacchi di panico e il disturbo ossessivo compulsivo.

Considerato l'impatto negativo che tali disturbi possono avere su tutte le sfere della vita del paziente, in particolare su quella lavorativa e affettiva, risulta di primaria importanza un corretto inquadramento clinico e un trattamento mirato.

Fondamentale da parte del professionista è l'utilizzo di strumenti di screening validati, come la Beck Depression Inventory (BDI-II) per il disturbo depressivo e la scala MDQ per il disturbo bipolare, che permettano di identificare le problematiche del tono dell'umore fin dalle prime manifestazioni, e indirizzare il paziente verso la figura specialistica dello psichiatra, al fine di effettuare un più mirato inquadramento clinico e iniziare quanto prima una terapia specifica.

Una particolare attenzione rispetto all'impatto psicologico è certamente da riservare ai bambini o adolescenti che ricevono una diagnosi di SM. In questa fascia di età la SM coinvolge ovviamente, il nucleo familiare, in primis i genitori, ma anche amici, compagni di scuola, e comporta dinamiche ed esigenze specifiche.

È importante che anche il caregiver possa avere accesso a cure psicologiche che lo supportino nella ricerca di strategie di coping adeguate e lo aiutino a mantenere una propria identità separata dal ruolo di caregiver. Spesso il caregiver attraversa diverse fasi prima di accettare un sostegno nello svolgimento del proprio ruolo. Da un rifiuto iniziale si passa gradualmente a delle forme di resistenza successive, per arrivare ad una ricerca di aiuto e infine ad accettare di aver bisogno di un supporto. I caregiver spesso non hanno le idee chiare sul tipo di aiuto di cui hanno bisogno, per questo dare informazioni e supporto alla famiglia può risultare inefficace.

È una priorità il benessere psichico in tutte le fasi di malattia, disabilità, vita, con trattamenti dello psicologo garantiti gratuitamente dal Servizio Sanitario Nazionale come Livello Essenziale di Assistenza, sia per la persona con SM e patologia correlata, sia per il familiare e caregiver. Altresì importante è riconoscere la stretta interdipendenza tra salute fisica e benessere psichico, con una particolare attenzione ai momenti di discontinuità e di passaggio. Ecco allora la necessità di assicurare la presenza di uno psicologo specializzato e dedicato all'interno di ogni Centro clinico di riferimento e del trattamento psicologico nella Rete della SM anche per i livelli di cure primarie e intermedie, potenziando programmi di formazione e aggiornamento degli psicologici rispetto alle caratteristiche e complessità specifiche della SM e patologie correlate. Anche

nel caso della SM dovranno essere costruiti nuovi modelli e soluzioni in grado di assicurare, secondo una delle priorità definite dalla linea di missione 6 del PNRR, il valore della ‘casa come primo luogo di cura’. Nel team interdisciplinare è quindi essenziale la presenza dello psicologo che, lavorando fianco a fianco con gli altri operatori sanitari – clinici e riabilitatori, supporti la gestione emotiva dei tanti momenti e passaggi difficili ai quali la sclerosi multipla li metterà di fronte.

Infine, il team di presa in carico deve calibrare i propri interventi in funzione delle condizioni e dei bisogni sociali delle persone e delle famiglie. Questo implica anzitutto un riconoscimento e una valorizzazione del ruolo dei caregiver, ma anche un coordinamento con gli operatori dei servizi che erogano assistenza domiciliare, con i centri diurni e le altre articolazioni del sistema territoriale e soprattutto la capacità di prendere in carico l'intero nucleo familiare, valutandone i bisogni in modo continuativo.

Assicurare che la struttura dei servizi sia capace di supportare questo approccio, e che quindi integri le competenze specialistiche presenti presso i Centri clinici e i trattamenti farmacologici e specialistici con i servizi territoriali e di cure intermedie, è l'obiettivo del cosiddetto ‘DM 71’. Si tratta in sostanza di valorizzare e indirizzare anche per la SM il ruolo delle Case di Comunità, delle Centrali Operative Territoriali, degli Ospedali di comunità, assieme alla rete dei servizi e prestazioni degli ambiti sociali comunali, dei centri e presidi riabilitativi e socioriabilitativi, assicurando per l'intero percorso un appropriato trattamento psicologico rivolto alle persone con SM e patologie correlate.

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. Persone con SM con disabilità motoria o che risiedono lontano dal Centro dove sono seguite dal punto di vista neurologico, possono accedere con maggiore facilità al servizio attraverso interventi in remoto.

Appendice 9

PDTA SM – Consenso informato

9.1 Informativa e consenso informato nella pratica clinica standard

Per «consenso informato» si fa riferimento alla manifestazione di volontà del paziente che può dirsi valida solo se preceduta da un'informativa accessibile ed esauriente da parte del professionista. A sua volta, l'informazione deve presentare determinate caratteristiche per rendere valido il consenso ed escludere, quindi, la possibilità di incorrere in responsabilità professionale sanitaria per omessa o incompleta informativa sul trattamento sanitario praticato.

L'informazione è un momento di centrale importanza nel rapporto medico-paziente. Come il trattamento medico o chirurgico è finalizzato alla salvaguardia della salute (art. 32, comma 1, Cost.), intesa principalmente come integrità psicofisica, così l'informazione è funzionale al rispetto della libertà di autodeterminazione (artt. 2, 13 e 32, comma 2, Cost.).

Questa sintetica premessa è necessaria per consentire di cogliere la funzione essenziale del consenso informato, dalla quale non si può prescindere se si vuol precisare con chiarezza e con coerenza logico-giuridica la quantità, le modalità e la forma (scritta o orale) delle informazioni da trasmettere al paziente, nonché le responsabilità conseguenti all'omissione di tale obbligo.

Infatti, se l'informazione fosse funzionale alla sola inviolabilità del corpo e della mente, potrebbe ben essere circoscritta all'illustrazione del rapporto tra rischi e benefici per l'integrità psicofisica del paziente. Invece, il fatto che la violazione della libertà di autodeterminazione nello svolgimento della prestazione sanitaria si risolva in un'alterazione, anche solo temporanea, delle condizioni di vita, e quindi del benessere della persona, induce a ritenere che l'obbligo d'informazione tuteli anche il benessere globalmente inteso del paziente. Da quest'impostazione, deriva per il medico l'obbligo di comunicare non solo i dati che permettono di scegliere se sottoporsi ad un determinato trattamento, ma anche quelli utili a decidere se sottoporvisi altrove o se posticiparlo, o se optare per un altro trattamento, magari in relazione ad imminenti progressi tecnologici o ad impegni del paziente incompatibili con la riabilitazione o con gli effetti collaterali propri di quel trattamento.

Un riconoscimento di questa funzione dell'informazione, che si potrebbe definire complessa, proviene anche dalla giurisprudenza, secondo la quale il consenso informato tutela la libertà di «autodeterminazione in ordine alla propria salute» mediante l'obbligo per il medico di trasmettere tutte le informazioni utili a promuovere il benessere del paziente durante e dopo il trattamento. Il contenuto dell'informazione, ossia il quantum di conoscenze da trasmettere al paziente, deve, quindi, essere personalizzato, non può essere completamente stabilito prima dell'incontro col paziente stesso, ma necessita delle opportune integrazioni

in relazione al particolare stato d'animo e di salute del singolo paziente, rapportandosi finanche alle sue esigenze familiari o di lavoro, che possono indurlo a preferire una metodica di intervento piuttosto che un'altra, oppure, più semplicemente, a procrastinare il trattamento. Sono queste le esigenze che è necessario considerare per realizzare il diritto dell'assistito ad una scelta consapevole che il medico non può conoscere se non entra in rapporto umano col malato. Oltre che oggettiva, la personalizzazione dell'informazione deve anche essere soggettiva, ossia calibrata sul paziente attraverso il dialogo, l'unico strumento che consente al medico di capire il livello intellettuale ed emotivo del paziente e di adeguarvi le modalità delle informazioni in modo da renderle intelligibili. In altri termini, l'operatore sanitario non deve assumere il ruolo di semplice divulgatore di conoscenze tecniche, quanto interagire empaticamente con il paziente attraverso un colloquio costruttivo così da guidarlo nelle scelte, evitando in ogni modo di prevaricare la volontà del medesimo e rendendosi disponibile ad ogni possibile chiarimento che giovi ad una consapevolezza del paziente su quanto riguarda la sua condizione clinica, le esigenze di terapia, gli aspetti di prognosi. Meritevole di essere attentamente considerato risulta, allora, l'art. 35 del Codice di deontologia medica del 2014 ed attualmente in vigore, là dove in un inciso impone al medico «di acquisire, in forma scritta e sottoscritta o con altre modalità di pari efficacia documentale, il consenso o il dissenso del paziente, nei casi previsti dall'ordinamento e dal Codice e in quelli prevedibilmente gravati da elevato rischio di mortalità o da esiti che incidano in modo rilevante sull'integrità psico-fisica». Al di fuori delle ipotesi espressamente menzionate nell'appena citata disposizione, ovvero quando la prestazione del consenso informato, per lo specifico intervento, non è soggetta ad una condizione particolare, non esiste alcun obbligo di redigere un consenso informato in forma scritta ma non si possono non considerare quelle che sarebbero le inevitabili difficoltà sul piano probatorio nel caso in cui la vicenda dovesse sfociare in un contenzioso. È, pertanto, preferibile che l'assenso/dissenso che il paziente manifesta con riferimento ad una prospettiva concordata di trattamento diagnostico, terapeutico e/o riabilitativo sia espresso alla presenza di terzi (c.d. *consenso testimoniato*) e/o formalmente documentato. Si stima utile evidenziare, però, che non è sufficiente la mera sottoscrizione di un modulo precompilato di consenso alle cure. Ciò non significa che l'utilizzo dei moduli debba essere sempre evitato. Anzi, il ricorso alla redazione scritta delle informazioni è utile in quanto crea una "base" di conoscenze che è sempre uniforme per tutti i pazienti sottoposti al medesimo trattamento e che può essere da loro riletta anche dopo la fine del colloquio. Tuttavia, non può essere l'unico strumento a tutela della libertà di autodeterminazione, perché, come abbiamo ricordato, è sempre necessario che il medico personalizzi il modulo con le informazioni ricavate dal dialogo col paziente. Il ricorso alla sola modulistica, inoltre, anche se stilata diligentemente, contraddirebbe la natura fiduciaria del rapporto medico-paziente, la quale, infatti, si realizza solo nell'incontro umano e professionale tra quest'ultimo e la persona cui affidare le proprie esigenze diagnostico-terapeutiche. Ne deriva che l'obbligo di informazione non può

ritenersi assolto attraverso la sola consegna di un modulo informativo scritto, a prescindere da quanto possa essere dettagliato.

Concludendo, consegnare a tutti i pazienti un documento nel quale si chiede di scegliere se accettare o meno un trattamento del quale si descrivono, a volte fin troppo analiticamente, i rischi ed i benefici equivale a snaturare la situazione giuridica in cui si trova il paziente, trasformando il suo diritto ad essere informato in un obbligo di informarsi, ed il suo diritto di scegliere in un obbligo di prendere una decisione consapevole.

9.2 Quantità di informazioni

Per costante insegnamento, l'informazione deve basarsi sullo stato delle migliori conoscenze scientifiche ed avere ad oggetto il rapporto costi-benefici del trattamento che il medico intende eseguire sul paziente. Secondo dottrina: il concetto di completezza dell'informazione non deve essere inteso nel senso di dare in ogni caso il massimo delle notizie disponibili, altrimenti si burocratizzerebbe anche la somministrazione del più blando farmaco. Quindi, la quantità di informazioni deve aumentare quando crescono l'importanza dei beni coinvolti ed i coefficienti di rischio della prestazione sanitaria. Del resto, se le informazioni tendono a tutelare la libertà di autodeterminazione, appare evidente che la loro quantità e precisione debbano essere tanto maggiori quanto più è equilibrato il rapporto costi-benefici del singolo trattamento.

L'informazione deve riferirsi anche ai pericoli e alle conseguenze dell' eventuale scelta di non sottoporsi ad alcun trattamento. Infatti, secondo la costante giurisprudenza, poiché il paziente ha diritto di «privilegiare il proprio stato attuale», il medico deve metterlo in condizione di conoscere il quadro clinico e le relative potenzialità evolutive che si verificherebbero nel caso in cui non fosse eseguita alcuna di terapia. In mancanza di tale informativa, è invalido non solo il rifiuto, ma anche il consenso, nonostante fossero adeguate le informazioni sul trattamento proposto e sulle sue alternative.

Di conseguenza, il malato può esprimere una volontà consapevole se conosce le conseguenze cui porterebbe la propria malattia, ove non curata, e le considera sufficienti a giustificare i costi ed i rischi dell'intervento proposto dal medico. In sostanza, la valutazione del paziente circa l'accettabilità dei rischi di un determinato intervento non è condizionata solo dai potenziali benefici del trattamento stesso, ma anche dalla gravità delle conseguenze cui si espone astenendosi da qualsiasi terapia.

Ancora: **l'informazione non deve essere troppo tecnica.** Essa infatti, non ha, né potrebbe avere, lo scopo di colmare il divario di conoscenze fra il medico ed i suoi interlocutori, bensì quello di stabilire tra di loro “l'alleanza terapeutica”, ossia una condivisione di obiettivi in un clima di fiducia reciproca.

9.3 Tempi dell'informazione

E' opportuno ricordare che il processo informativo segue una determinata tempistica: dall'informazione sul rapporto costi-benefici e sulle eventuali alternative diagnostico-terapeutiche (comma 1 dell'art. 33 c.d.m.) si può giungere all'acquisizione del consenso solo dopo aver tenuto conto delle «capacità di comprensione» del paziente «al fine di promuoverne la massima partecipazione alle scelte decisionali e l'adesione alle proposte diagnostico-terapeutiche» (comma 2 dell'art. 33 c.d.m.) e solo dopo aver soddisfatto «ogni ulteriore richiesta di informazione da parte del paziente» (comma 3 dell'art. 33 c.d.m.). Dunque, se l'attività di informazione è definita dall'art. 35 c.d.m. come un «processo» che non si può completare senza aver prima dato risposta alle richieste di ulteriori informazioni da parte del paziente, ne consegue che tra l'informazione del medico e la manifestazione di volontà del paziente deve intercorrere un lasso di tempo tale da consentire all' assistito quella minima riflessione indispensabile per comprendere le informazioni ricevute e per chiedere, eventualmente, chiarimenti.

Il tempo necessario per elaborare l'informazione varia in relazione alla tipologia di prestazione prospettata (modalità svolgimento, preparazione, effetti collaterali, complicanze, possibilità di procedure alternative) e alle caratteristiche del paziente (cliniche, culturali, psicologiche). **In ogni caso il foglio informativo non è sostitutivo del colloquio esplicativo che avrà con il medico specialista**, ma un'anticipazione rispetto al colloquio, utile qualora voglia approfondire, anche con il supporto del medico di famiglia, alcuni aspetti del trattamento terapeutico proposto.

Il processo informativo avviene verbalmente e deve esser modulato sull'esigenza del sapere del paziente, prevedendo **un linguaggio appropriato**, gradualità delle notizie e coinvolgendo le persone che il paziente intende rendere partecipi della sua situazione (art. 33 Cod. deontologico). Il paziente ha diritto ad una informazione in termini comprensibili ed il medico ha il dovere di fornire una completa informazione al paziente in conformità alla sua volontà (Cassaz. Civ. n. 16123 del 14.7.2006).

L'obiettivo è quello di creare con il paziente le condizioni per una decisione condivisa e una partecipazione consapevole agli atti clinici proposti dal medico. **E' possibile utilizzare come ausilio /supporto opuscoli, materiale audiovisivo come integrazione e non sostituzione del colloquio medico-paziente.**

9.4 Contenuti dell'informazione

Relativamente ai contenuti per il percorso clinico diagnostico della SM risulta necessario ma non sufficiente:

- comunicare la diagnosi appena questa sia accertata, con umanità e rispetto nei confronti dell'individuo, affinché si possa dar luogo a quell'alleanza terapeutica fondamentale per il percorso di fiducia e rispetto che fa parte del rapporto medico-paziente;
- spiegare, adattando il linguaggio ad una persona di media cultura e la malattia diagnosticata (es. cosa significa avere la SM?). Infatti, la persona dovrebbe essere posta in condizione di sapere tutto

ciò che le è utile per prendere coscienza della malattia, riorganizzare e adattare la propria vita e prendere decisioni riguardo al proprio futuro;

- accompagnare la diagnosi a spiegazioni su cosa sia realmente la malattia, realizzando un'informazione chiara, esaustiva e personalizzata;
- concedere al paziente tutto il tempo necessario per il chiarimento dei propri dubbi, anche in incontri successivi, durante i quali il medico deve essere sempre disponibile per ulteriori contatti;
- essere messi in grado di scegliere correttamente le proprie fonti di informazioni, anche al di fuori del *team* che gli ha fornito la diagnosi. Infatti, i medici forniranno al paziente idoneo materiale esplicativo e lo indirizzeranno verso fonti di informazioni adeguate. Inoltre va illustrata la presenza di diverse competenze durante la presa in carico del paziente, tra le quali il supporto psicologico e consulenze specifiche per ogni fase del percorso diagnostico-terapeutico;
- illustrare al paziente tutti i trattamenti sanitari, compresa la scelta di non sottoporsi a nessuna terapia o rifiutare quella proposta dal medico. Il paziente deve poter partecipare alla scelta terapeutica a seconda delle proprie esigenze personali (famiglia, lavoro, ecc.). La comunicazione deve riguardare il trattamento proposto (ovvero il miglior trattamento disponibile per il paziente allo stato delle conoscenze scientifiche) e in particolare, per quanto riguarda l'utilizzo di farmaci, tutte le indicazioni sui rischi e benefici prevedibili del trattamento stesso. Vanno inoltre segnalate: posologia e modalità di somministrazione, controindicazioni e precauzioni d'impiego, interazioni con altri farmaci o sostanze, effetti indesiderati e sovradosaggio. Particolare accortezza va data alla segnalazione delle precauzioni di impiego (età fertile, gravidanza, allattamento) e dell'interferenza del farmaco con le attività della vita quotidiana del paziente;
- segnalare l'importanza dell'aderenza al piano posologico-terapeutico. Per questo aspetto si richiama l'attenzione sul fatto di non ritenere soddisfatti l'esigenza e il dovere informativo con la riproduzione fedele dei contenuti del foglio illustrativo del farmaco, questi infatti vanno chiariti e resi comprensibili al paziente;
- chiarire al paziente che, in caso di necessità, i medici potranno adattare il piano terapeutico all'eventuale risposta clinica del paziente e al progresso scientifico in tale ambito.
- nel caso di rifiuto di qualsivoglia trattamento, informare il paziente dell'evoluzione e progressione della malattia per mancanza di appropriate cure;
- il paziente deve essere informato sul trattamento dei propri dati personali, nello specifico dei dati sulla salute, ai sensi di quanto previsto dal Dlgs 196/2003, in particolare dal titolo V. Si ribadisce che è indispensabile fornire un'informativa generale del percorso clinico-diagnostico ed una specifica per illustrare tutti gli *step* di trattamento. Pertanto, risulta necessario che tutti i trattamenti

sanitari del PDTA siano preceduti dalla informativa specifica sulla base della quale il paziente potrà rilasciare o negare il consenso al trattamento stesso.

Appendice 10

PDTA SM – Supporto informatico

10.1 Supporto informatico al PDTA per la Sclerosi Multipla

A supporto del PDTA, definito per la patologia SM, è auspicabile una soluzione informatica web-based con le seguenti caratteristiche:

- orientamento al paziente: nell’ottica di gestire in maniera integrata l’informazione clinico sanitaria del paziente nel corso della sua vita;
- orientamento ai processi: nell’ottica di supportare gli operatori della piattaforma web nella gestione del percorso del paziente e nelle loro attività di routine. Tale approccio deve essere esteso pure alla gestione del dato al fine di garantire una completa definizione ed organizzazione strutturata di percorsi diagnostico terapeutici (*clinical pathways*) standard;
- il software applicativo e l’architettura applicativa della soluzione devono essere flessibili, personalizzabili e adattativi: la soluzione deve essere tale da consentire un facile adeguamento ai possibili mutamenti organizzativi e di processo (PDTA), nonché alle diverse esigenze delle singole unità operative aziendali;
- modularità e scalabilità della soluzione, per consentire la crescita dei volumi dei dati, delle transazioni e del portafoglio di servizi applicativi erogati;
- forte integrazione e coerenza tra le componenti della soluzione proposta e orientamento agli standard;
- facilità d’utilizzo da parte di personale sanitario attraverso l’adozione di semplici interfacce utente grafiche di facile apprendimento e di un disegno snello delle transazioni applicative.

La soluzione web-based deve permettere alle diverse classi di utenza di accedere al sistema da qualsiasi sede aziendale e/o privata, non imponendo limiti geografici e garantendo quindi la creazione di una rete distribuita sia all’interno che all’esterno delle singole realtà aziendali, una rete diffusa che inglobi sia i Centri SM, sia ASL attraverso i Distretti, gli specialisti e le sedi territoriali, sia i MMG che i pazienti.

L’accesso alla piattaforma web deve essere garantito da qualsiasi tipo di browser (*web app*) o dispositivo mobile (*mobile app*), senza limiti relativi al numero di utenti contemporaneamente loggati e di sessioni

attive. L'accesso dovrà avvenire tramite credenziali e si basa su logiche di profili, ruoli e permessi, al fine di far coesistere sulla rete diffusa diverse divisioni/organizzazioni di ruolo e processo.

I dati fra la piattaforma e l'utente devono essere garantiti in termini di sicurezza.

La soluzione tecnologica per il PDTA e Rete SM nasce con l'obiettivo di consentire:

- la costruzione e gestione di una rete informatica per tutti i Centri SM e per il collegamento con la rete della Medicina Generale, della regione Campania; la piattaforma tecnologica fungerà da baricentro e da punto di incontro dei vari attori della suddetta rete di SM;
- lo sviluppo, la gestione ed il monitoraggio del PDTA standard;
- l'arruolamento e gestione coordinata dei pazienti SM e dei relativi dati amministrativi e clinici, con più punti di ingresso nella suddetta rete e per tutti gli attori coinvolti nel PDTA;
- la gestione e prenotazione delle prestazioni da erogare sui pazienti arruolati, sulla base delle liste di attesa e delle disponibilità della "rete" regionale configurate ed impostate sulla piattaforma tecnologica dagli utenti abilitati dei vari Centri SM, ASL attraverso i Distretti, gli specialisti e le sedi territoriali, MMG e i pazienti (inizialmente saranno gestite disponibilità dedicate alla rete SM da tutte le specifiche entità coinvolte, ma si è già pensato ad una futura integrazione della piattaforma con i sistemi CUP delle aziende coinvolte);
- l'implementazione di una base dati contenente dati amministrativi e clinici dei pazienti con patologia cronica ed arruolati nel PDTA SM definito, sia per una completa gestione del paziente affetto da SM durante tutte le fasi del PDTA, sia al fine di valutare la qualità dell'assistenza alla luce del nuovo percorso; il suddetto database sarà accessibile ed utilizzabile, eventualmente anche in maniera parziale in base ad un sistema evoluto di autorizzazioni e permessi, da tutti gli utenti della rete Centri SM e territorio;
- il calcolo, controllo e monitoraggio di indicatori di efficienza e di efficacia del suddetto PDTA attraverso i dati estrapolati da un cruscotto direzionale disponibile sulla piattaforma tecnologica per i centri SM della rete;
- l'elaborazione di statistiche e report, accessibili sia dai MMG sia dai referenti dei Centri di SM, sui livelli di appropriatezza regionali.

Oltre alla introduzione di una piattaforma web-based per lo scambio di informazioni cliniche nell'ambito del PDTA, il Piano Nazionale di Ripresa e Resilienza divide la Missione Salute in due filoni di sviluppo e sperimentazione: "Assistenza di prossimità e telemedicina" e "Innovazione, ricerca e digitalizzazione dell'assistenza sanitaria".

In linea con questi principi, sarà indispensabile per le caratteristiche specifiche della malattia SM (eterogeneità clinica, afferenza di pazienti da città, province e regioni diverse da quelle in cui il Centro è

localizzato, aumento incidenza e prevalenza della SM) implementare servizi di telemedicina che includono i seguenti:

- Televisita: consiste in una interazione a distanza tra il medico e il paziente con l'eventuale presenza di un caregiver, può dar luogo alla prescrizione di farmaci, accertamenti diagnostici o di terapie;
- Teleconsulto: consiste in una interazione/consulenza a distanza tra due medici, che può portare ad una indicazione diagnostica e/o di una scelta terapeutica senza la presenza fisica del paziente;
- Telecooperazione: consiste nell'assistenza fornita da un medico o altro operatore sanitario ad un altro medico o altro operatore sanitario impegnato in un atto sanitario;
- Telemonitoraggio: 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 (tecnologie biomediche con o senza parti da applicare).
- Telefarmacia: per la ricognizione e riconciliazione farmacologica, monitoraggio aderenza e persistenza, farmacovigilanza e dispositivivigilanza.

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;
- *difficoltà tecniche/amministrativo/economiche*. Molti pazienti non possiedono, non sanno usare o non possono usare il computer relativamente alla concomitante presenza di disabilità fisica;
- *mananza 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.

Appendice 11

PDTA SM – Gestione delle cure palliative

La cura palliativa, come da definizione OMS del 2002, è un approccio che migliora la qualità della vita dei malati 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 medicina palliativa ha il suo fondamento nel concetto del “curare quando non si può guarire” ed è naturale che nasca per pazienti con malattie oncologiche incurabili e che per molto tempo sia rimasta limitata ai cosiddetti “malati terminali”; dal 1980 la validità dell’approccio palliativo viene estesa anche ad altre malattie tra cui quelle neurologiche e scompare il concetto degli “ultimi mesi di vita” come spazio temporale per le cure palliative e, gli elementi comuni a tutte le condizioni trattabili dalla Medicina Palliativa, diventano la non guaribilità e la necessità di un’assistenza multidisciplinare che consideri:

- la molteplicità dei sintomi;
- i bisogni totali della persona (compresi quelli psicologici, spirituali, sociali);
- i bisogni della famiglia e del caregiver.

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.

11.1 Cure palliative e Sclerosi Multipla

Le forme avanzate di SM, sia Primariamente Progressive sia nelle forme Secondariamente Progressive che da “relapsing/remitting” perdono l’andamento a “poussé” e assumono un andamento lentamente ma progressivamente ingravescente 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 sconosciuto 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 costrette per periodi lunghissimi in condizione di dipendenza e di elevate necessità assistenziali, alle quali non risulta applicabile tout court il modello di cura palliative 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.

11.2 Cure palliative e PDTA

Sostenere l'attivazione di PDTA che garantiscano, 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 socio-assistenziale 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 PDTA, inoltre, viene indicato come lo strumento d'elezione per assicurare il raccordo dei processi di presa in carico riabilitativa e l'elaborazione del PRI con la gestione del dolore e delle cure palliative.

11.3 Setting cure palliative e quadro clinico

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 counselling 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.

11.4 Indicazioni della Società Italiana di Neurologia

La Società Italiana di Neurologia (SIN) ha elaborato attraverso dapprima attraverso il Gruppo di Studio – SM, un documento per la gestione del paziente con sclerosi multipla e grave disabilità successivamente aggiornato con il documento “Le Cure Palliative nel Malato Neurologico” – Documento Intersocietario SICP-SIN. Il documento, tra gli altri aspetti, pone in evidenza l'importanza di pianificare e gestire sin dal

momento della diagnosi la presa in carico multidisciplinare del paziente, coinvolgendo le competenze di diverse discipline tra cui la stessa medicina palliativa. Lo scopo è quello di ottenere una gestione unitaria, continuativa che vede il Centro SM ed il neurologo quale punto principale di snodo delle scelte operative, condivise con il paziente e chi lo rappresenta, in un quadro di forte integrazione di ruoli e funzioni e di ampio coinvolgimento, per i pazienti in fase avanzata di malattia, della persona vicina al paziente o caregiver, spesso oberato da un carico assistenziale derivante da assenza di adeguati servizi. In questo senso l'informazione/formazione del caregiver sugli aspetti rilevanti della condizione clinica del paziente, sugli interventi che vengono effettuati, insieme ad un eventuale supporto psicologico e sociale, è da considerare parte integrante della gestione globale del paziente grave. Nei documenti vengono evidenziate la complessità delle persone con SM con disabilità elevata; viene inoltre messa in evidenza l'indeterminazione prognostica della SM all'inizio e nel corso della sua traiettoria per cui risulta complesso stabilire la "fase di fine vita". Ai sintomi direttamente imputabili alla SM, vengono aggiunti nella gestione globale le comorbidità legate alla cronicizzazione, alla disabilità ed alle patologie proprie dell'invecchiamento. In Italia la cura della SM è affidata generalmente a centri dedicati ("Centri SM") che però tendono a perdere i pazienti con più grave disabilità; non ci sono dati sull'accesso ai servizi disponibili nelle reti di Cure Palliative (CP) regionali, che comunque appare non soddisfacente (AISM; 2017). Numerose pubblicazioni affermano la necessità di un approccio palliativo precoce e simultaneo, integrato con i Centri SM, multiprofessionale e multidisciplinare, con diversificazione di intervento "di base/generale" (personale esperto ma non dedicato) e "specialistico" (Unità di CP). Più difficile è trovare modelli di dispensazione delle CP con indicatori di accesso e dati di efficienza. In particolare, lo studio italiano PeNSAMI, che ha valutato l'efficacia di un intervento domiciliare palliativo dispensato nell'arco di 6 mesi su malati con $EDSS \geq 8$ da parte di un team costituito da un medico (neurologo o fisiatra), un infermiere (case manager), uno psicologo ed un assistente sociale, ha dimostrato la riduzione del carico di alcuni sintomi fisici (Solari; 2017). L'intervento precoce trova risposta nella necessità di anticipare ed intercettare i bisogni senza risposta in persone con EDSS superiore ad 8 e nei loro caregiver. AISM stima che siano circa 6200 le persone con SM in Italia con EDSS elevato che gioverebbero di un approccio con CP "specialistiche".

Appendice 12

PDTA NMOSD E MOGAD

Negli ultimi anni sono state identificate malattie demielinizzanti del SNC che possono mimare la SM ma che presentano meccanismo patogenetico specifico rendendole malattia a sé stanti. La Neuromielite Ottica (NMOSD) e la Malattia associata agli anticorpi MOG (MOGAD), infatti sono malattie demielinizzanti il cui meccanismo patogenetico è correlato alla presenza di autoanticorpi contro antigeni situati nel SNC.

12.1 Neuromielite Ottica (NMOSD) e Malattia associata agli anticorpi MOG (MOGAD)

Caratteristiche cliniche epidemiologiche

La definizione di **NMOSD** o Spettro dei Disordini della Neuromielite Ottica si riferisce a un gruppo di malattie rare che colpiscono meno di cinque persone su 100.000 in tutto il mondo. In particolare si tratta di una patologia presente principalmente fra le popolazioni est-asiatiche, con una prevalenza di 1-5 casi ogni centomila abitanti, e un nuovo caso ogni 770.000 persone all'anno; circa il 90% dei casi colpisce il genere femminile.

Anche i casi di **MOGAD** sono molto rari, e poco è noto sull'epidemiologia della malattia. I dati disponibili variano di circa 0,1 a oltre 3 casi su 100 mila abitanti. Anche il rapporto delle donne colpite rispetto agli uomini non riporta un'indicazione univoca (da 1:1 a 2:1). I bambini e gli adolescenti sono colpiti dalla MOGAD più spesso degli adulti, ma i primi tendono ad avere un solo un episodio mentre gli adulti possono avere attacchi ricorrenti o ricadute.

Le manifestazioni cliniche iniziali della **NMOSD** si verificano, più frequentemente, in un'età compresa tra i 35-45 anni, mentre i casi presenti nei bambini e negli anziani rappresentano il 18%. La NMOSD è considerata una malattia autoimmune, associata nella stragrande maggioranza dei casi alla presenza di particolari anticorpi detti anti-aquaporina-4 (AQP4). L'esordio della NMOSD è per lo più acuto e può causare un importante calo della vista, oppure importanti difficoltà nella deambulazione (paraparesi o tetraparesi), accompagnati da disturbi delle sensibilità e del controllo degli sfinteri. La grande maggioranza delle persone con MNOSD ha un decorso caratterizzato da riacutizzazioni della malattia che compaiono a distanza di mesi o di anni e presentano un recupero della sintomatologia che spesso è solo parziale. Il

decorso tipico della malattia è quello in cui si verificano nel tempo vari episodi acuti (recidive), tra cui neuriti ottiche e mieliti. In circa un terzo delle persone con NMOSD si possono manifestare anche sintomi collegati per esempio al coinvolgimento del tronco cerebrale, come vomito, singhiozzo, prurito, diminuzione e perdita dell'udito, paralisi facciale, vertigini. Inoltre in alcuni casi sono segnalate alterazioni ormonali, quindi a carico del sistema endocrino, del ritmo sonno-veglia oppure confusione, fino al coma. Fino agli anni 2000 la NMO era considerata una variante della SM, nel 2004 sono stati individuati gli anticorpi anti-acquaporina-4 e nel 2015 sono stati aggiornati e pubblicati i nuovi criteri diagnostici per la NMOSD. Nell'ambito dell'iter diagnostico dovranno essere escluse altre patologie, che potrebbero avere manifestazioni cliniche simili, come per esempio la SM, la mielite virale, vascolare e altre malattie autoimmuni, e - secondo i criteri diagnostici - la diagnosi di NMOSD potrà essere formulata in due distinti casi e cioè se siano presenti o assenti gli anticorpi anti- AQP4. La diagnosi differenziale con il corretto inquadramento diagnostico è fondamentale, poiché eseguire una netta distinzione tra NMOSD e SM, e altre patologie autoimmuni, permette di utilizzare trattamenti farmacologici specifici, diversi da quelli più comunemente impiegati nella SM. La NMOSD ha una prognosi molto severa, il recupero dagli attacchi è variabile, ma nella maggioranza dei casi il danno neurologico che ne deriva è importante, con deficit permanenti, che possono riguardare le varie funzioni controllate dalle zone del sistema nervoso centrale (SNC) colpito dalla malattia. Nelle persone non trattate, il 30% muore nei primi 5 anni di malattia in conseguenza di lesioni midollari e del tronco encefalico con insufficienza respiratoria. Proprio l'insufficienza respiratoria e le complicanze a lungo termine dei gravi deficit motori e dell'alimentazione sono le principali cause di morte nelle persone affette da NMOSD; la probabilità di morte a causa della malattia è 12 volte superiore a quella delle persone con SM.

La **MOGAD** è una malattia associata alla presenza di anticorpi anti-MOG, in cui il sistema immunitario produce erroneamente anticorpi (di tipo IgG) diretti contro la proteina MOG (glicoproteina oligodendrocitaria mielinica), presente sugli oligodendrociti. Questo comporta il danneggiamento della mielina con conseguenti infiammazioni nel SNC. Nella MOGAD si può avere un decorso monofasico o recidivante (circa il 50% delle persone) e le manifestazioni cliniche iniziali più comuni sono rappresentate dalla neurite ottica, che può causare un coinvolgimento bilaterale e simultaneo dei nervi ottici e la mielite trasversa, che si osserva nel 30% dei pazienti all'esordio. La diagnosi di MOGAD viene fatta in modo analogo, mettendo insieme le valutazioni cliniche, gli esami di risonanza magnetica e di laboratorio, in questo caso per la ricerca di anticorpi antiglicoproteina oligodendrocitaria della mielina.

Trattamenti

La **NMOSD** è responsabile di rilevante disabilità con complicanze potenzialmente fatali, pertanto risulta particolarmente importante trattare le persone con NMOSD con farmaci efficaci e farlo quanto più

precocemente possibile per bloccare gli attacchi, ed arrestare l'accumulo di disabilità. Come nel caso della SM, è possibile distinguere fra varie tipologie di trattamenti: terapie degli attacchi, terapia cronica, terapie sintomatiche e trattamenti riabilitativi. La terapia degli attacchi clinici si basa sulla somministrazione di boli cortisonici, anche se sempre maggiori evidenze indicano un maggiore beneficio dell'utilizzo combinato di steroidi ad alte dosi e plasmaferesi, iniziata fin dai primi giorni dell'attacco. Al momento la terapia cronica della NMOSD vede l'utilizzo di azatioprina, micofenolato mofetile, rituximab, metotrexate, mitoxantrone, ciclofosfamide (trattamento off label). In casi selezionati, è utilizzato anche il trapianto di cellule staminali emolinfopoietiche. Recentemente, diversi studi clinici hanno dimostrato una grande efficacia di nuovi farmaci quali eculizumab (rimborsabile condetermina dell'Agenzia Italiana del Farmaco(n. 596/2022). pubblicata sulla Gazzetta Ufficiale n.210 del 08-09-2022), inebilizumab (Inebilizumab: approvato dalla Commissione Europea a maggio 2022) e satralizumab (Satralizumab: rimborsabile con determina pubblicata su Gazzetta Ufficiale (GU Serie Generale n.172 del 25-07-2022). Le terapie sintomatiche intervengono sui sintomi della NMOSD ma non sui meccanismi patogenetici alla base della malattia: non modificano quindi l'evoluzione della malattia, ma migliorano la qualità di vita pur comportando potenzialmente varie tipologie di effetti collaterali. Le terapie farmacologiche attualmente a disposizione per poter affrontare i sintomi che possono presentarsi nella NMOSD e arrivare a una loro buona gestione sono diversi e appartenenti a varie classi farmacologiche. Ogni sintomo della NMOSD può essere gestito sia farmacologicamente sia attraverso l'utilizzo di ausili, approcci riabilitativi. Per una corretta valutazione dovrà essere tenuta in considerazione la comparsa di effetti collaterali, soprattutto perché spesso le persone con NMOSD presentano anche più sintomi in contemporanea e pertanto si troveranno nella condizione di dover assumere più farmaci e quindi di poter avere anche più effetti collaterali combinati fra di loro. È per tale motivo che è estremamente importante tenere presente nella valutazione complessiva della persona con NMOSD anche gli effetti collaterali derivanti dalle varie terapie sintomatiche.

Per la **MOGAD** vengono impiegate alte dosi di corticosteroidi e immunoglobuline in vena (Igvena) e plasmaferesi, per trattare l'attacco iniziale o la ricaduta. Non esistono ancora terapie approvate per il trattamento di MOGAD ma sono in corso dei trials clinici specifici. Le terapie «off label» attualmente più utilizzate prevedono l'uso di IVIG (soprattutto nel caso di bambini e adolescenti) o immunosoppressori (azatioprina, micofenolato mofetile, metotrexato), rituximab e tocilizumab. È importante sapere che molte immunoterapie per la SM non solo non sono efficaci per il MOGAD, ma possono persino peggiorare la malattia. Il trattamento sintomatico (procedure medicamentose, fisioterapia, ergoterapia, logopedia, accompagnamento psicologico, mezzi ausiliari) deve essere personalizzato. A tal proposito valgono gli stessi principi del trattamento dei sintomi della SM.

Il percorso diagnostico della persona con NMOSD o MOGAD nasce dal sospetto clinico del neurologo che valuta il paziente e deve ricercare le caratteristiche cliniche fondamentali.

In relazione all'overlap fenotipico clinico e neuroradiologico della NMOSD e MOGAD con la SM questo percorso inizia e/o trova nel suo percorso il suo interlocutore principale nei "Centri SM." Il neurologo esperto di SM negli anni ha sviluppato, infatti, le competenze cliniche nella diagnosi di NMOSD/MOGAD e il Centro SM appartiene a un network di rete multidisciplinare di specialisti che risulta fondamentale per l'approccio alla persona. Il paziente necessita infatti nel corso della sua malattia di una serie di specialisti che siano organizzati per lavorare in maniera integrata secondo un modello di sussidiarietà circolare con tutti gli attori che si occupano della malattia. In particolare risultano fondamentali le seguenti figure professionali: il neuroradiologo, l'oculista o il neuroftalmologo, l'urologo, il neuroriabilitatore, il fisoterapista e il logopedista, lo psicologo e il neuropsicologo, ma anche il reumatologo, l'infettivologo, il ginecologo e il nutrizionista. Fondamentale, inoltre il ruolo dell'Associazione Pazienti e il link di questa con i Centri clinici.

Bibliografia

- 7th Joint ECTRIMS-ECTRIMS (European/Americas Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis-Americas Committee for Treatment and Research in Multiple Sclerosis) 2017 meeting
- Banwell B et al. *“Therapies for multiple sclerosis: considerations in the pediatric patient”* Nat. Rev. Neurol. 2010;
- Bar-Or A et al. Annals of neurology. 2008;
- Calabresi PA et al *“Pegylated interferon β -1a for relapsing-remitting multiple sclerosis (ADVANCE): a randomised, phase 3, double-blind study”* Lancet Neurol 2014;
- Casetta I, Iuliano G, Filippini G. *Azathioprine for multiple sclerosis*. The Cochrane database of systematic reviews. 2007; (4): CD003982;
- Cohen J, et al *“Glatiramer Acetate Clinical Trial to Assess Equivalence With Copaxone (GATE) Study Group. Equivalence of Generic Glatiramer Acetate in Multiple Sclerosis: A Randomized Clinical Trial. JAMA Neurol. 2015 Dec;72(12):1433-41*
- Cohen JA et al *Oral fingolimod or intramuscular interferon for relapsing multiple sclerosis*. The New Engl J Med. 2010;
- Cohen JA, et al *Alemtuzumab versus interferon beta 1a as first-line treatment for patients with relapsing-remitting multiple sclerosis: a randomized controlled phase 3 trial. Lancet. 2012;*
- Comi G et al *“Effect of glatiramer acetate on conversion to clinically definite multiple sclerosis in patients with clinically isolated syndrome (PreCISe study): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial”* Lancet. 2009;
- Confavreux C *“Oral teriflunomide for patients with relapsing multiple sclerosis (TOWER): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial.”* Lancet Neurol. 2014
- Consensus Statement :*Evaluation of new and existing therapeutics for pediatric MS: International Pediatric MS Study Group (IPMSSG) Jan 2011;*
- Cook S, Vermersch P, Comi G et al; CLARITY Study Group. Safety and tolerability of cladribine tablets in multiple sclerosis: the CLARITY (CLAdRIBine Tablets treating multiple sclerosis orally) study. Mult Scler. 2011;
- Correale J *“Personalized treatment in multiple sclerosis”* Curr Neurol Neurosci Rep 2011;
- Filippi M et al *“Interferon beta-1a for brain tissue loss in patients at presentation with syndromes suggestive of multiple sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial”* Lancet. 2004;
- Fox RJ *“Placebo-controlled phase 3 study of oral BG-12 or glatiramer in multiple sclerosis.(CONFIRM)”*. N Engl J Med. 2012;
- Ghezzi A et al. *The management of multiple sclerosis in children: a European view* Mult Scler published online 4 August 2010;
- Ghezzi A *Therapeutic strategies in childhood multiple sclerosis* Ther Adv Neurol Disord 2010;
- Ghezzi A. et al. *Natalizumab therapy of multiple sclerosis: recommendations of the Multiple Sclerosis Study Group Italian Neurological Society* Published online Neurol Sci 2011;
- Ghezzi et al. *Safety and efficacy of natalizumab in children with multiple sclerosis* Neurology 2010;

- Giovannoni G, Soelberg Sorensen P, Cook S, et al. *Safety and efficacy of cladribine tablets in patients with relapsing-remitting multiple sclerosis: Results from the randomized extension trial of the CLARITY study*. Mult Scler. 2018;
- Giovannoni G, Turner B, Gnanapavan S, Offiah C, Schmierer K, Marta M. Is it time to target no evident disease activity (NEDA) in multiple sclerosis? Mult Scler Relat Disord. 2015 Jul;4(4):329-33. doi: .1016/j.msard.2015.04.006. Epub 2015 May 8. Review. PubMed PMID: 26195051;
- Gold R. "Placebo-controlled phase 3 study of oral BG-12 for relapsing multiple sclerosis.(DEFINE STUDY)" N Engl J Med. 2012;
- Gonsette RE. *Mitoxantrone in progressive multiple sclerosis: when and how to treat?* Journal of the Neurological Sciences. 2003;
- Hauser SL, Bar-Or A, Comi G et al; OPERA I and OPERA II Clinical Investigators. Ocrelizumab versus Interferon Beta-1a in Relapsing Multiple Sclerosis. N Engl J Med. 2017;
- Hauser SL, Dawson DM, Leirich JR, Beal MF, Kevy SV, Propper RD, Mills JA, Weiner HL. *Intensive immunosuppression in progressive multiple sclerosis. A randomized, three-arm study of high-dose intravenous cyclophosphamide, plasma exchange, and ACTH*. The New England Journal of Medicine. 1983;
- Hauser SL, Dawson DM, Leirich JR, Beal MF, Kevy SV, Propper RD, Mills JA, Weiner HL. *Intensive immunosuppression in progressive multiple sclerosis. A randomized, three-arm study of high-dose intravenous cyclophosphamide, plasma exchange, and ACTH*. The New England Journal of Medicine. 1983;
- Hauser SL, et al. N Engl J Med. 2008. Castillo-Trivino et al. PloS 2013
- He D, Zhou H, Han W, Zhang S. *Rituximab for relapsing-remitting multiple sclerosis* Cochrane Database Syst Rev.;
- Jacobs LD et al " *Intramuscular interferon beta-1a therapy initiated during a first demyelinating event in multiple sclerosis. CHAMPS Study Group.*" The New England Journal of Medicine 2000;
- Jacobs LD et al. " *Intramuscular interferon beta-1a for disease progression in relapsing multiple sclerosis. The Multiple Sclerosis Collaborative Research Group (MSCRG)*" Ann Neurol 1996;
- Johnson KP et al " *See comment in PubMed Commons bCopolymer 1 reduces relapse rate and improves disability in relapsing-remitting multiple sclerosis: results of a phase III multicenter, double-blind placebo-controlled trial*"; Neurology 1995;
- Kappos L et al Group BS. " *Long-term effect of early treatment with interferon beta-1b after a first clinical event suggestive of multiple sclerosis: 5-year active treatment extension of the phase 3 BENEFIT trial*". Lancet Neurology 2009;
- Kappos L, et al . A placebo-controlled trial of oral fingolimod in relapsing multiple sclerosis. The New England Journal of Medicine. 2010;
- Massacesi L, Tramacere I, Amoroso S, et al. *Azathioprine versus beta interferons for relapsing-remitting multiple sclerosis: a multicentre randomized non-inferiority trial*. " Plos One 2014;
- Maurer et al. *Health care situation of patients with relapsing-remitting multiple sclerosis receiving immunomodulatory therapy: a retrospective survey of more than 9000 German patients with MS.*, Eur J Neurol 2011;

- Montalban X, Hauser SL, Kappos Let al; ORATORIO Clinical Investigators. Ocrelizumab versus Placebo in Primary Progressive Multiple Sclerosis. N Engl J Med. 2017;
- Naegelin Y, Naegelin P, von Felten S, et al. *Association of Rituximab Treatment With Disability Progression Among Patients With Secondary Progressive Multiple Sclerosis*. JAMA Neurol. 2019
- Neuhaus O, Kieseier BC, Hartung HP. *Therapeutic role of mitoxantrone in multiple sclerosis*. Pharmacology & Therapeutics. 2006;
- P. O'Connor, et al. "Randomized trial of oral teriflunomide for relapsing multiple sclerosis (TEMSO)" New Engl J Med 2011;
- Plavina T, Subramanyam M, Bloomgren G, Richman S, Pace A, Lee S, Schlain B, Campagnolo D, Belachew S, Ticho B. "Anti-JC virus antibody levels in serum or plasma further define risk of natalizumab-associated progressive multifocal" Ann Neurol. 2014;
- Polman CH "A randomized, placebo-controlled trial of natalizumab for relapsing multiple sclerosis" . N Engl J Med. 2006;
- PRISMS (Prevention of Relapses and Disability by Interferon beta-1a Subcutaneously in Multiple Sclerosis) Study Group "Randomised double-blind placebo-controlled study of interferon beta-1a in relapsing/remitting multiple sclerosis"; Lancet 1998;
- Prosperini et al. *One-year MRI scan predicts clinical response to interferon beta in multiple sclerosis*. Eur J of Neurol, 2009.
- Rio J et al. *Factors related with treatment adherence to interferon beta and glatiramer acetate therapy in multiple sclerosis*. Mult Scler 2005:
- Rudick RA "Natalizumab plus interferon beta-1a for relapsing multiple sclerosis." N Engl J Med. 2006;
- Sormani MP et al. *Combined MRI lesions and relapses as a surrogate for disability in multiple sclerosis* Neurology 2011;
- The IFNB Multiple Sclerosis Study Group "Interferon beta-1b is effective in relapsing-remitting multiple sclerosis. Clinical results of a multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial"; Neurology 1993;
- Zephir H, de Seze J, Duhamel A, Debouverie M, Hautecoeur P, Lebrun C, Malikova I, Pelletier J, SenechalO, Vermersch P. *Treatment of progressive forms of multiple sclerosis by cyclophosphamide: a cohort study of 490 patients*. Journal of the Neurological Sciences. 2004;
- Claudia Borreani et al PeNSAMI project Unmet needs of people with severe multiple sclerosis and their carers: qualitative findings for a home-based intervention; PLOS One 2014
- Orsi, L., Borreani, C., Marson, R., Veronese, S., Pucci, E., Moretto, G., & Tarquini, D. LE CURE PALLIATIVE NEL MALATO NEUROLOGICO.
- Documento redatto dalla Società Italiana di Neurologia (SIN) "Gestione del paziente con sclerosi multipla e grave disabilità", 2016
- Massimo Filippi, Maria A Rocca , Olga Ciccarelli , Nicola De Stefano , et al MAGNIMS Study Group MRI criteria for the diagnosis of multiple sclerosis: MAGNIMS consensus guidelinesn Lancet Neurol 2016 Mar;15(3):292-303. doi: 10.1016/S1474-4422(15)00393-2.
- Linee guida SIN Diagnosi e Terapia della Sclerosi Multipla dell'adulto Pubblicata: 18/07/2022 - ultimo aggiornamento: 18/07/2022