



REGIONE ABRUZZO

Azienda Sanitaria Locale n. 2 LANCIANO-VASTO-
CHIETI

Via Martiri Lancianesi n. 17/19 – 66100 Chieti
C.F. e P. Iva 02307130696

DELIBERAZIONE

DEL

DIRETTORE GENERALE

N. 1004 DEL 14 AGO. 2018

IL DIRETTORE GENERALE

Dott. Pasquale Flacco, nominato con delibera della Giunta Regionale d'Abruzzo n. 1023 del 10 dicembre 2015 ai sensi del vigente Decreto Legislativo n.502 del 30 dicembre 1992 e successive modifiche ed integrazioni, assume di propria iniziativa il seguente atto:

OGGETTO: Recepimento della D.G.R. n. 487 del 5 luglio 2018 avente come oggetto: “Presenza d’atto ed approvazione del Documento Tecnico Regionale “Rete e Percorso Diagnostico-Terapeutico-Assistenziale delle Sclerosi Multipla”. Prime disposizioni attuative degli obiettivi 1 e 5 del Piano di Riqualificazione del Sistema Sanitario Regionale abruzzese”.

VISTA la deliberazione di Giunta Regionale n. 505 del 26 luglio 2016 di presa d’atto del Piano di riqualificazione del sistema sanitario abruzzese 2016-2018;

VISTO il D.C.A. n. 79 del 21 luglio 2016 con oggetto “Approvazione documento tecnico “Riordino della rete ospedaliera – Regione Abruzzo”;

RICHIAMATO il Piano Nazionale della Cronicità di cui all’Accordo Rep. Atti n.160/CSR del 15 settembre 2014;

RICHIAMATA altresì la deliberazione di Giunta Regionale n. 408 del 12 giugno 2018 di recepimento del Piano Nazionale Demenze

ACQUISITA in data 16/07/2018 la nota prot. n. 0202091/18/DPF009, con la quale il Dipartimento per la salute e il Welfare Servizio Programmazione socio sanitaria notificava la D.G.R. n. 487 del 5 luglio 2018 avente ad oggetto: “Presenza d’atto ed approvazione del documento tecnico regionale “rete e percorso diagnostico-terapeutico assistenziale della sclerosi multipla”, prime disposizioni attuative degli obiettivi 1 e 5 del piano di riqualificazione del sistema sanitario regionale abruzzese”, tutti allegati quali parti integranti e sostanziali del presente provvedimento;



REGIONE ABRUZZO
Azienda Sanitaria Locale n. 2 LANCIANO-VASTO-CHIETI

Via Martiri Lancianesi n. 17/19 – 66100 Chieti
C.F. e P. Iva 02307130696

CONSIDERATO che il Documento Tecnico recepito nella D.G.R. 487/2018 si articola nella fase della diagnosi, fase della terapia e fase del follow up, e delinea una Rete regionale distinguendo i Centri di Sclerosi Multipla in I e II livello sulla base dei volumi di attività, della specificità del personale a disposizione (team interdisciplinare) e della gestione di tutti i farmaci innovativi e sottoposti a registro;

CONSIDERATO altresì che le disposizioni attuative per l'erogazione e il funzionamento dei PAC diagnostici previsti dal predetto Documento Tecnico, ai sensi della LR n. 20/2006, verranno regolamentati con distinto e successivo provvedimento regionale;

CONSIDERATO inoltre che il Documento Tecnico, in allegato "A" definisce un'integrazione al Disciplinare tecnico parte integrante alla D.G.R. 11 agosto 2011 n. 575 "Approvazione Piano Regionale di governo delle liste di attesa (PRGLA)", laddove prevede l'impegnativa per "prima visita specialistica presso Centro Sclerosi Multipla" da parte del MMG, PLS, o altro specialista SSN, con le condizioni di erogabilità in classe "B" (priorità breve);

RITENUTO di dover recepire la D.G.R. n. 487 del 5 luglio 2018 avente ad oggetto: "Presa d'atto del documento tecnico regionale "rete e percorso diagnostico-terapeutico assistenziale della sclerosi multipla", prime disposizioni attuative degli obiettivi 1 e 5 del piano di riqualificazione del sistema sanitario regionale abruzzese"

DELIBERA

per tutti i motivi esplicitati in narrativa e che debbono intendersi per integralmente riportati e trascritti nel presente dispositivo,

1. **DI RECEPIRE** la D.G.R. n. 487 del 5 luglio 2018 avente come oggetto: "Presa d'atto ed approvazione del Documento Tecnico Regionale "Rete e Percorso Diagnostico-Terapeutico-Assistenziale delle Sclerosi Multipla". Prime disposizioni attuative degli obiettivi 1 e 5 del Piano di Riqualificazione del Sistema Sanitario Regionale abruzzese";
2. **DI STABILIRE** che, nell'esercizio della propria autonomia organizzativa, la ASL Lanciano Vasto Chieti provvederà, in funzione delle misure organizzative individuate e dei risultati assistenziali attesi, all'elaborazione di percorsi/procedure di contestualizzazione del Documento Tecnico Regionale "Rete e Percorso Diagnostico-Terapeutico-Assistenziale delle Sclerosi Multipla", allegato alla predetta D.G.R.;
3. **DI PRECISARE** che il presente atto non comporta oneri di spesa a carico dell'Azienda;
4. **DI TRASMETTERE** copia del presente provvedimento e dei relativi allegati ai Direttori Medici di Presidio, ai Direttori di Dipartimento, ai Direttori dei Distretti, ai direttori delle UU.OO.CC. di Neurologia, nonché al Collegio Sindacale.



REGIONE ABRUZZO
Azienda Sanitaria Locale n. 2
LANCIANO-VASTO-CHIETI

Via Martiri Lancianesi n. 17/19 – 66100 Chieti
C.F. e P. Iva 02307130696

Parere favorevole _____

Il Direttore Sanitario Aziendale
(Dr. Vincenzo Orsatti)

Parere favorevole _____

Il Direttore Amministrativo Aziendale
(Dr.ssa Tiziana Petrella)

IL DIRETTORE GENERALE
(Dott. Pasquale Flacco)

CONTROLLO DI BUDGET

Si attesta, previa verifica, che il costo derivante dal presente atto trova sufficiente capienza all'interno del budget assegnato sul C.E. n. del bilancio (anno)

Il Direttore/Responsabile U.O. _____

Firma _____



REGIONE ABRUZZO

Azienda Sanitaria Locale n. 2

LANCIANO-VASTO-CHIETI

Via Martiri Lancianesi n. 17/19 – 66100 Chieti

C.F. e P. Iva 02307130696

RISCONTRO CONTABILE

Si attesta l'esecuzione del riscontro di regolarità contabile e di verifica e/o effettuazione delle scritture contabili anche ai fini della liquidazione e del pagamento.

Reg. n. _____ del _____ € _____

Reg. n. _____ del _____ € _____

Reg. n. _____ del _____ € _____

Reg. n. _____ del _____ € _____

Reg. n. _____ del _____ € _____

Reg. n. _____ del _____ € _____

Il Direttore e/o Responsabile U.O.

Della sujestesa deliberazione viene iniziata la pubblicazione il giorno

4 AGO. 2018 con prot. n. **37928**

all'Albo della ASL per rimanere ivi affissa per 15 giorni consecutivi ai sensi della L. n. 267/2000 e della L.R. n. 28/1992.

La sujestesa deliberazione diverrà esecutiva a far data dal decimo giorno successivo alla pubblicazione.

La sujestesa deliberazione è stata dichiarata "immediatamente eseguibile".

Il Funzionario preposto



GIUNTA REGIONALE

Seduta in data - 5 LUG, 2018 Deliberazione N. 487

Negli uffici della Regione Abruzzo, si è riunita la Giunta Regionale presieduta dal Sig. Presidente Giovanni LOLLI

con l'intervento dei componenti:

	P	A
1. LOLLI Giovanni	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. BERARDINETTI Lorenzo	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. D'IGNAZIO Giorgio	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. PAOLUCCI Silvio	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. PEPE Dino	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
6. SCLOCCO Marinella	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Svolge le funzioni di Segretario Daniela Valenza

OGGETTO

PRESA D'ATTO ED APPROVAZIONE DEL DOCUMENTO TECNICO REGIONALE "RETE E PERCORSO DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO ASSISTENZIALE DELLA SCLEROSI MULTIPLA". PRIME DISPOSIZIONI ATTUATIVE DEGLI OBIETTIVI 1 E 5 DEL PIANO DI RIQUALIFICAZIONE DEL SISTEMA SANITARIO REGIONALE ABRUZZESE.

LA GIUNTA REGIONALE

VISTO l'art. 4, comma 1, lett. g) dell'Intesa Stato - Regioni 23 marzo 2005, che impone alle Regioni lo sviluppo e l'implementazione di percorsi diagnostici e terapeutici, sia per il livello di cura ospedaliero che per quello territoriale, allo scopo di assicurare l'uso appropriato delle risorse sanitarie e garantire l'equilibrio della gestione;

RICHIAMATA la Deliberazione di Giunta Regionale n. 505 del 26 luglio 2016 - di presa d'atto ed approvazione del Piano di riqualificazione del sistema sanitario abruzzese 2016-2018 D.C.A. 10 giugno 2016, n. 55, come integrata con la D.G.R. 22 settembre 2016, n. 576 - che pone tra le scelte fondamentali da perseguire nel percorso di risanamento del disavanzo sanitario:

- **Obiettivo 1** *Gestire i pazienti cronici il più possibile a domicilio*, ovvero la programmazione di un nuovo modello di gestione del paziente fragile e/o affetto da patologie cronicodegenerative, caratterizzato dalla riqualificazione dell'assistenza domiciliare e territoriale, e dal potenziamento dell'integrazione dell'assistenza primaria di base e specialistica, con il fine di favorire la continuità e l'appropriatezza delle cure, da erogarsi il più possibile vicino ai cittadini;
- **Obiettivo 5** *Privilegiare il contatto diretto con il paziente*, ovvero la programmazione di una nuova organizzazione del SSR, tale da renderlo più funzionale alle effettive esigenze del paziente anche attraverso l'elaborazione di PDTA omogenei per patologia ed il monitoraggio della loro applicazione;

CONSIDERATO che il **Decreto del Commissario ad Acta 21 luglio 2016 n. 79**, recante "*Approvazione documento tecnico "Riordino della rete ospedaliera - Regione Abruzzo"*", nel delineare la rete ospedaliera regionale in attuazione degli standard previsti dal DM 70/2015, ha programmato l'elaborazione di Percorsi Diagnostico - Terapeutici Assistenziali che stabiliscano, in relazione a specifiche patologie, il miglior percorso praticabile all'interno delle organizzazioni aziendali, con l'obiettivo di assicurare l'appropriatezza, l'efficacia e la sicurezza delle cure attraverso la definizione dei ruoli coinvolti, l'uniformità delle pratiche, la riduzione dell'evento straordinario o imprevisto, lo scambio di cultura e di informazioni;

CONSIDERATO altresì che con la **Deliberazione di Giunta Regionale 18 giugno 2018, n. 421** è stato recepito il Piano Nazionale della Cronicità, di cui all'Accordo Rep. Atti n. 160/CSR del 15 settembre 2014, con specifico mandato per l'Agenzia Sanitaria Regionale A.S.R. Abruzzo di definire per l'immediato ulteriori PDTA nell'ambito della cronicità;

RICHIAMATA la **Deliberazione di Giunta Regionale 12 giugno 2018, n. 408**, di recepimento del Piano Nazionale Demenze, di cui all'Accordo Rep. Atti n. 135/CU del 30 ottobre 2014, concernente le pertinenti strategie di programmazione sanitaria e gli interventi da attuare nell'ambito assistenziale;

VISTA la **D.G.R. 29 agosto 2012, n. 539** recante "*Piano d'indirizzo per la riabilitazione - recepimento Accordo Stato regioni del 10 febbraio 2011*";

VISTO il **Piano Sanitario Regionale LR n. 5/2008**, paragrafo 5 Produrre salute: i Livelli Essenziali di Assistenza, con particolare riferimento a quanto descritto al paragrafo 5.2 Macrolivello territoriale;

VISTO il **D.C.A. 20 dicembre 2013, n. 107** "*Attività e procedure di competenza del Punto Unico di Accesso e della Unità di Valutazione Multidimensionale - Linee guida regionali*" con il quale sono state aggiornate, in coerenza con le previsioni del vigente Piano Sanitario Regionale L.R. n. 5/2008, le procedure di presa in carico e di gestione dei pazienti eleggibili a trattamenti riabilitativi e di mantenimento, di assistenza domiciliare, residenziale e semiresidenziale, e sono state approvate specifiche scale di valutazione multidimensionali per il corretto inquadramento dei pazienti anziani e disabili e la appropriata elaborazione di programmi di cura personalizzati (Piano Assistenziale Individualizzato);

VISTA la nota prot. n. 1025 del 22 giugno 2018, acquisita al prot. RA/180577/18/DPF009 del 25 giugno 2018, con la quale l'ASR Abruzzo ha trasmesso il documento tecnico "**Rete e Percorso Diagnostico-Terapeutico Assistenziale della Sclerosi Multipla**", che si allega al presente provvedimento quale parte costitutiva ed integrante;

PRESO ATTO delle motivazioni tecniche sottese al documento trasmesso dall'ASR Abruzzo;

RILEVATO in particolare che il Documento Tecnico in parola contiene diversi elementi innovativi, quali:



- **un protocollo per la risonanza magnetica**, elaborato d'intesa dai neurologi e dai radiologi, quale procedura per la standardizzazione degli esami della RM per la sclerosi multipla date le risorse disponibili nella Regione Abruzzo;
- **un protocollo per la gestione riabilitativa dei pazienti**, da differenziare a seconda del livello di gravità e di impatto socio - familiare della condizione invalidante e della sua presumibile evoluzione;
- **l'attivazione del PAC diagnostico**, come strumento di appropriatezza e di snellimento delle procedure relative agli accertamenti, finalizzati anche ai controlli nelle diverse fasi e secondo le tempistiche previste;

RILEVATO altresì che il Documento si articola nella fase della diagnosi, fase della terapia e fase del follow up, e delinea una Rete regionale distinguendo i Centri di Sclerosi Multipla in I e II livello sulla base dei volumi di attività, della specificità del personale a disposizione (team interdisciplinare) e della gestione di tutti i farmaci innovativi e sottoposti a registro;

EVIDENZIATO che il Documento reca una integrazione al disciplinare tecnico parte integrante alla **Deliberazione di Giunta Regionale 11 agosto 2011 n. 575 "Approvazione Piano regionale di Governo delle liste di attesa (PRGLA)"**, laddove prevede, tra le procedure da eseguire per la realizzazione del soprarichiamato PAC diagnostico, l'impegnativa per **"Prima visita specialistica presso il Centro Sclerosi Multipla"** da parte del MMG, PLS, o altro Specialista SSN, con le condizioni di erogabilità in classe "B" (priorità breve) descritte in Allegato "A" al Documento Tecnico oggetto della presente approvazione;

EVIDENZIATO, inoltre, che il Documento Tecnico stabilisce indicatori organizzativi e di processo, utili per il monitoraggio di verifica dell'attuazione del PDTA in parola presso le Aziende UU.SS.LL. regionali, espressamente demandato all'Agenzia Sanitaria Regionale A.S.R. Abruzzo;

DATO ATTO che il Documento Tecnico - stante la perdurante fase transitoria di attuazione della normativa in materia di LEA, di cui al D.P.C.M. 12 gennaio 2017, art. 64, comma 2, relativamente alle prestazioni di specialistica ambulatoriale - , distingue in diverse tabelle quanto attualmente erogabile ai sensi del vigente nomenclatore di cui al D.C.A. n. 12/2013 e s.m.i., e quanto invece da garantire solo a seguito dell'emanazione del decreto ministeriale di definizione delle nuove tariffe massime di specialistica ambulatoriale abrogativo del D.M. 22 luglio 1996 e del D.M. 9 dicembre 2015 (cfr. Tabella 5a e Tabella 5b del Paragrafo 6 sul PAC diagnostico, nonché Appendice 2);

DATO ATTO, inoltre, che il Documento reca in appendice:

- **il core set di parametri** estratti dalla Classificazione Internazionale del Funzionamento, della Disabilità e della Salute (ICF), da utilizzare per la valutazione riabilitativa del paziente con diagnosi di Sclerosi Multipla (cfr. **Appendice 1**);
- **l'elenco delle prestazioni riabilitative ambulatoriali** secondo l'attuale nomenclatore tariffario regionale, e l'elenco delle prestazioni riabilitative ambulatoriali secondo il nomenclatore nazionale allo stato non ancora vigente per quanto sopra richiamato (cfr. **Appendice 2**);
- **le linee di indirizzo sulla Sclerosi Multipla in età pediatrica** (cfr. **Appendice 3**);
- **indirizzi e modulistica in materia di accertamenti medico - legali** riguardanti pazienti con Sclerosi Multipla (cfr. **Appendice 4**);
- **la previsione di un Osservatorio Regionale sulla Sclerosi Multipla**, con finalità di aggiornamento, valutazione, sviluppo del PDTA e relativo sistema di monitoraggio, e di attivazione dello specifico Registro di malattia (cfr. **Appendice 5**);

RIFENUTO, per tutto quanto sopra detto, di approvare il **Documento Tecnico Regionale “Rete e Percorso Diagnostico-Terapeutico Assistenziale della Sclerosi Multipla”**, allegato parte integrante e sostanziale del presente atto, a garanzia dei livelli essenziali di assistenza e dell’uso corretto ed efficace delle risorse dedicate;

DATO ATTO che con la sottoscrizione del presente provvedimento il Dirigente del Servizio Programmazione socio-sanitaria del Dipartimento per la Salute e il Welfare attesta che la presente deliberazione non comporta oneri a carico del bilancio regionale;

VISTO il **D.P.C.M. 12 gennaio 2017** recante “*Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all’articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502*”, pubblicato sulla Gazzetta Ufficiale n. 65 del 18 marzo 2017 - Suppl. Ordinario n. 15 ed entrato in vigore il 19 marzo 2017;

DATO ATTO che:

- il Dirigente del Servizio Programmazione socio-sanitaria, competente nella materia trattata dal presente provvedimento, ha espresso il proprio parere favorevole in ordine alla regolarità tecnico amministrativa dello stesso, apponendovi la propria firma in calce;
- il Direttore del Dipartimento per la Salute e il Welfare, apponendo la sua firma sul presente provvedimento, sulla base del parere favorevole di cui al precedente punto, ha attestato che lo stesso è conforme agli indirizzi, funzioni ed obiettivi assegnati al Dipartimento medesimo;

A VOTI ESPRESSI NELLE FORME DI LEGGE

DELIBERA

per le motivazioni specificate in premessa, che qui si intendono integralmente trascritte e approvate

- 1. DI PRENDERE ATTO E DI APPROVARE** il **Documento Tecnico “Rete e Percorso Diagnostico-Terapeutico Assistenziale della Sclerosi Multipla”**, che si allega al presente provvedimento quale parte costitutiva ed integrante (cfr., Allegato A);
- 2. DI STABILIRE** che nell’esercizio della propria autonomia le Aziende UU.SS.LL., in funzione delle misure organizzative individuate e dei risultati assistenziali attesi, elaborino propri **protocolli operativi di dettaglio e di contestualizzazione del PDTA regionale sulla Sclerosi Multipla**, in coerenza e nel rispetto della programmazione sanitaria regionale vigente;
- 3. DI PRECISARE** che detti protocolli operativi debbano contemplare anche tutte le disposizioni utili ad assicurare la **massima diffusione di informazioni inerenti l’applicazione del PDTA in questione**, sia a beneficio degli operatori (MMG, PLS, Medici Specialisti, addetti CUP, addetti URP, infermieri e terapisti del territorio, assistenti sociali, etc.), sia a beneficio degli utenti e dei loro familiari e *care givers*, al fine di rendere effettivo lo svolgimento di tutte le necessarie ed appropriate procedure di presa in carico e di trattamento dei pazienti interessati, in ogni fase del percorso e nel rispetto della prevista tempistica;
- 4. DI RINVIARE** a successivo provvedimento la composizione dell’**Osservatorio Regionale sulla Sclerosi Multipla**, di cui all’Appendice 5 al Documento Tecnico;
- 5. DI DARE ATTO** che con la sottoscrizione del presente provvedimento il Dirigente del Servizio Programmazione socio-sanitaria del Dipartimento per la Salute e il Welfare attesta che il medesimo atto non comporta oneri a carico del bilancio regionale;
- 6. DI TRASMETTERE** il presente provvedimento al Servizio “*Programmazione Socio-Sanitaria*” del Dipartimento per la Salute e il Welfare, il quale è tenuto, a sua volta, a notificarlo all’Agenzia Sanitaria Regionale dell’Abruzzo ed alle Aziende UU.SS.LL. della Regione Abruzzo;

7. **DI TRASMETTERE** il presente provvedimento ai Ministeri della Salute e dell'Economia e Finanze, ai fini del monitoraggio del Piano di Rientro e dei Livelli Essenziali di Assistenza;
8. **DI DISPORRE** la pubblicazione del presente provvedimento sul B.U.R.A.T. e sul sito istituzionale della Regione Abruzzo (www.regione.abruzzo.it).

DIPARTIMENTO: PER LA SALUTE E IL WELFARE

SERVIZIO: PROGRAMMAZIONE SOCIO-SANITARIA

UFFICIO: GARANZIA DEI LIVELLI ESSENZIALI DI ASSISTENZA

L'Estensore
Dott.ssa Virginia Vitullo

(firma)

Il Responsabile dell'Ufficio
Dott.ssa Virginia Vitullo

(firma)

Il Dirigente del Servizio
Dott. Germano De Sanctis

(firma)

Il Direttore Regionale
Dott. Angelo Muraglia

(firma)

Il Componente la Giunta
Dott. Silvio Paolucci

(firma)

Approvato e sottoscritto:

Il Presidente della Giunta

(firma)

Il Segretario della Giunta

(firma)

ASR ABRUZZO
AGENZIA SANITARIA REGIONALE
Prot. n° 1025 Partenza
22/06/2018



ALL. A

Pescara, 22 Giugno 2018

Trasmessa via mail

Al Dirigente del Servizio
Programmazione socio-sanitaria DPF009
Dott. Germano De Sanctis

Alla Responsabile Ufficio
Garanzia Livelli Essenziali di Assistenza
Servizio DPF009
Dott.ssa Virginia Vitullo

e, p.c. Al Componente la Giunta Regionale alla
Programmazione Sanitaria
Dott. Silvio Paolucci

Al Direttore del Dipartimento
per la Salute e il Welfare
Dott. Angelo Muraglia

**Oggetto : Trasmissione Documento Tecnico del Percorso Diagnostico Terapeutico (PDTA) della
Sclerosi Multipla.**

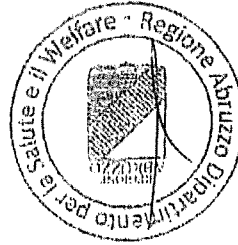
A seguito di formale richiesta dell'AIMS (Associazione Italiana Sclerosi Multipla) è stato istituito un tavolo di lavoro regionale presso l'ASR Abruzzo, relativo alla definizione del PDTA della Sclerosi Multipla. A conclusione dei lavori e in ottemperanza agli adempimenti ministeriali, si trasmette il documento tecnico in allegato per eventuale validazione e recepimento.

Il documento sopra richiamato, elaborato da un gruppo regionale di lavoro multidisciplinare, coordinato dalla ASR Abruzzo d'intesa con il Servizio Programmazione del Dipartimento per la Salute e il Welfare, è stato approvato nella seduta conclusiva del 21 giugno c.m.

Con l'occasione, si inviano cordiali saluti.



Il Direttore
Dott. Alfonso Mascitelli

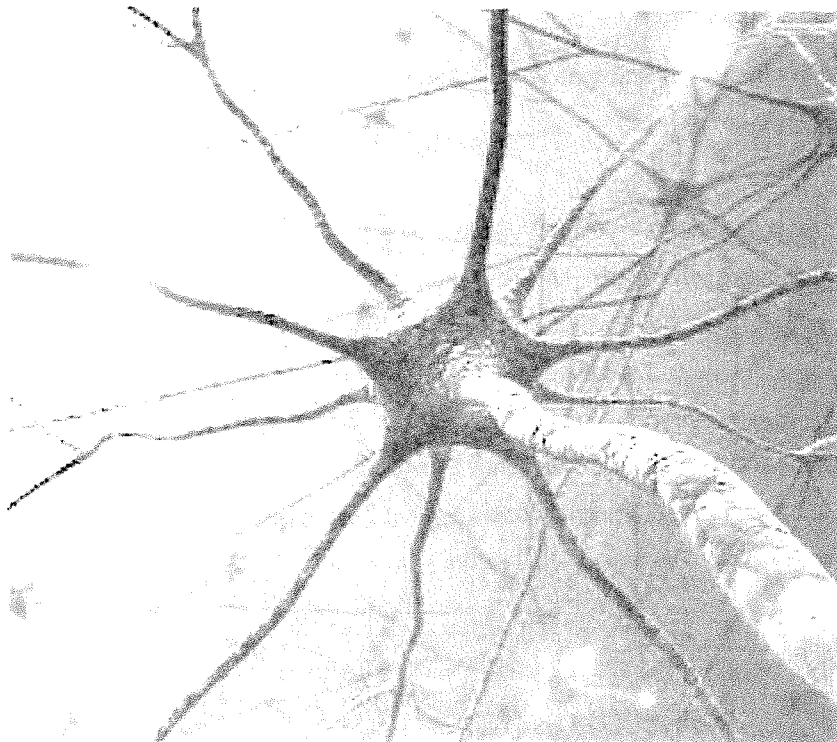


ASR ABRUZZO
AGENZIA SANITARIA REGIONALE

REGIONE ABRUZZO

RETE E PDTA DELLA

SCLEROSI MULTIPLA



Gruppo Regionale

Dott. Maurizio Assetta
Dott. Paolo Bandiera
Dott. Massimo Calisi
Prof. Antonio Carolei
Prof. Massimo Cautlo
Prof.ssa Irene Ciancarelli
Dott. Carlo D'Anizio
Dott. Vincenzo Di Ifiglio
Dott.ssa Giovanni De Luca
Dott.ssa Federica De Santis
Dott.ssa Elisa Di Tilio
Dott.ssa Deborah Farina

Dott. Giuseppe Gallie'
Dott. Giuseppe Lami
Dott. Maurizio Maddestra
Dott.ssa Iole Mancini
Dott. Carmine Marini
Dott. Vittorio Morganti
Prof. Marco Onofri
Dott.ssa Erika Pietrolongo
Dott. Giorgio Spacca
Prof.ssa Alessandra Splendiani
Dott. Rocco Totaro

ASR Abruzzo

Dott.ssa Giorgia Fragassi
Dott.ssa Anita Saponari
Dott.ssa Ludovica Mascaro
Dott. Vito Di Candia
Dott.ssa Chiara Tuccella

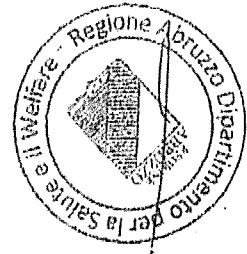
Dipartimento per la Salute e il Welfare

Dott. Germano De Sanctis
Dott.ssa Virginia Vitullo

Direttore ASR Abruzzo

Dott. Alfonso Mascitelli





INDICE

INTRODUZIONE	4
1. EPIDEMIOLOGIA	5
2. OFFERTA REGIONALE E RETE	7
3. PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE	11
3.1 FASE DELLA DIAGNOSI	11
3.2 FASE DEL TRATTAMENTO	20
3.3 FASE DEL FOLLOW-UP	38
4. RIABILITAZIONE DEL PAZIENTE CON SCLEROSI MULTIPLA	39
5. MULTIDISCIPLINARIETA'	45
6. PAC DIAGNOSTICO SCLEROSI MULTIPLA	46
7. INDICATORI	50
ALLEGATO A	52
ALLEGATO B	53
APPENDICE 1	58
APPENDICE 2	61
APPENDICE 3	64
APPENDICE 4	67
APPENDICE 5	71



INTRODUZIONE

L'esigenza di una definizione, adozione e attuazione a livello regionale di un Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) per la Sclerosi Multipla (SM), in termini di continuità ospedale territorio e di integrazione socio sanitaria, nasce dall'obiettivo di garantire una corretta presa in carico globale della persona con SM, partendo da una approfondita conoscenza dei bisogni del paziente in relazione alla sua fase di malattia e disabilità, e assicurando una diffusione nelle buone pratiche del sistema assistenziale.

Garantire assistenza di una patologia cronico evolutiva ad alta complessità come la SM, dal momento dell'esordio a tutte le fasi di vita e di evoluzione della malattia, richiede la capacità di coordinare in percorsi unitari le diverse figure professionali impegnate nei diversi stadi della malattia, soprattutto se afferenti ai diversi livelli dell'ospedale, delle cure intermedie e cure primarie e ai diversi comparti dell'area sanitaria e socio assistenziale.

In questo contesto, come richiamato nel Piano Nazionale della Cronicità, il PDTA diventa uno strumento prezioso di programmazione del processo di cura, di integrazione tra i professionisti e le diverse strutture, che sono elementi essenziali dei programmi di presa in carico della persona con SM.

Questo percorso è in linea con le indicazioni del DM 70/2015 (art.1 comma 5 lettera i), che prevede l'articolazione di reti per patologia, che devono essere strutturate attraverso forme di coordinamento e di integrazione professionale su base non gerarchica.

Rispettare la centralità del paziente significa anche avere piena consapevolezza dell'evidente impatto sociale di questa malattia e di come essa rientra a pieno titolo negli obiettivi del Piano di Riqualificazione del SSR della Regione Abruzzo, recepito con DCA n. 55/2016. In esso si richiama espressamente che il primo obiettivo che la Regione Abruzzo intende raggiungere nei prossimi tre anni è quello di spostare le cure il più possibile vicino ai cittadini, prestando particolare attenzione al paziente affetto da patologie cronico degenerative.

Nella Regione Abruzzo il documento tecnico sul PDTA della SM è stato redatto da un gruppo di lavoro costituito da rappresentanti della ASR Abruzzo e del Dipartimento Regionale della Salute e Welfare, da specialisti dei Centri SM e dalla Associazione Italiana Sclerosi Multipla (AISM).

1. EPIDEMIOLOGIA

La SM è la seconda causa più comune di disabilità neurologica nel giovane adulto, seconda solo ai traumi da incidenti stradali.

La SM è una patologia che colpisce preferenzialmente le donne con un rapporto incidente di 3:1, esordisce tipicamente intorno ai 30 anni e viene diagnosticata per lo più tra i 20 e i 40 anni.

Si stima a livello mondiale che siano 2,3 milioni le persone affette da SM, di queste 600.000 in Europa. La distribuzione della malattia non è uniforme: le Figure 1 e 2 mostrano come la prevalenza sia maggiore nei paesi del nord Europa, negli Stati Uniti, in Australia e Nuova Zelanda e molto inferiore in paesi quali Asia, Africa e Sud America.

Figura 1: Prevalenza di casi di SM nel mondo (per 100.000 abitanti).

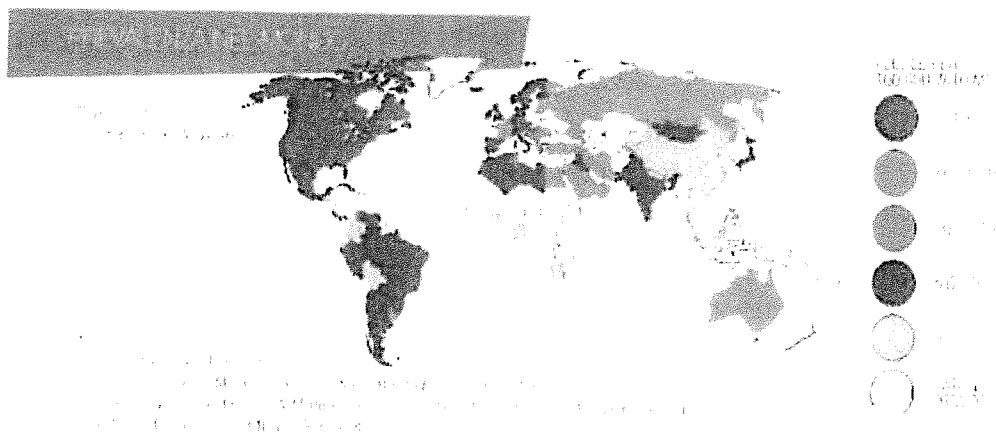
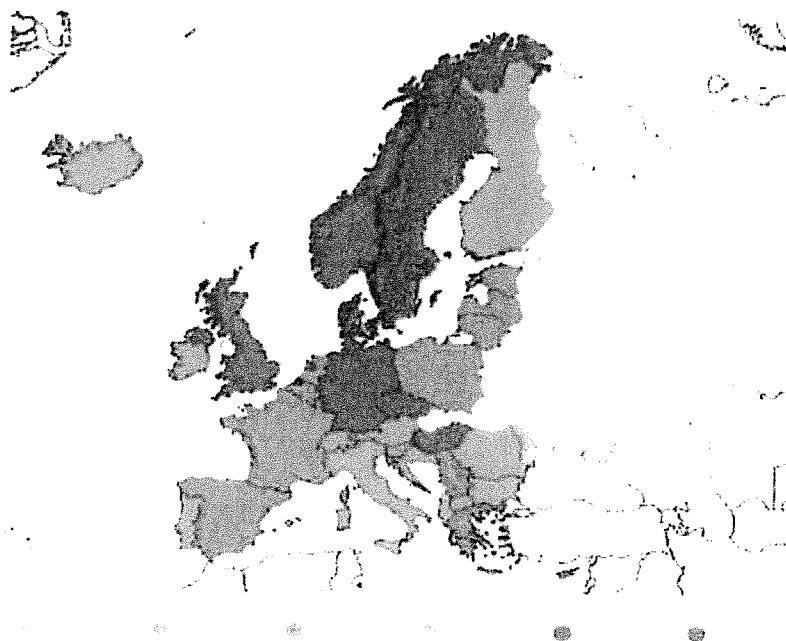


Figura 2: Prevalenza di casi di SM in Europa (per 100.000 abitanti).

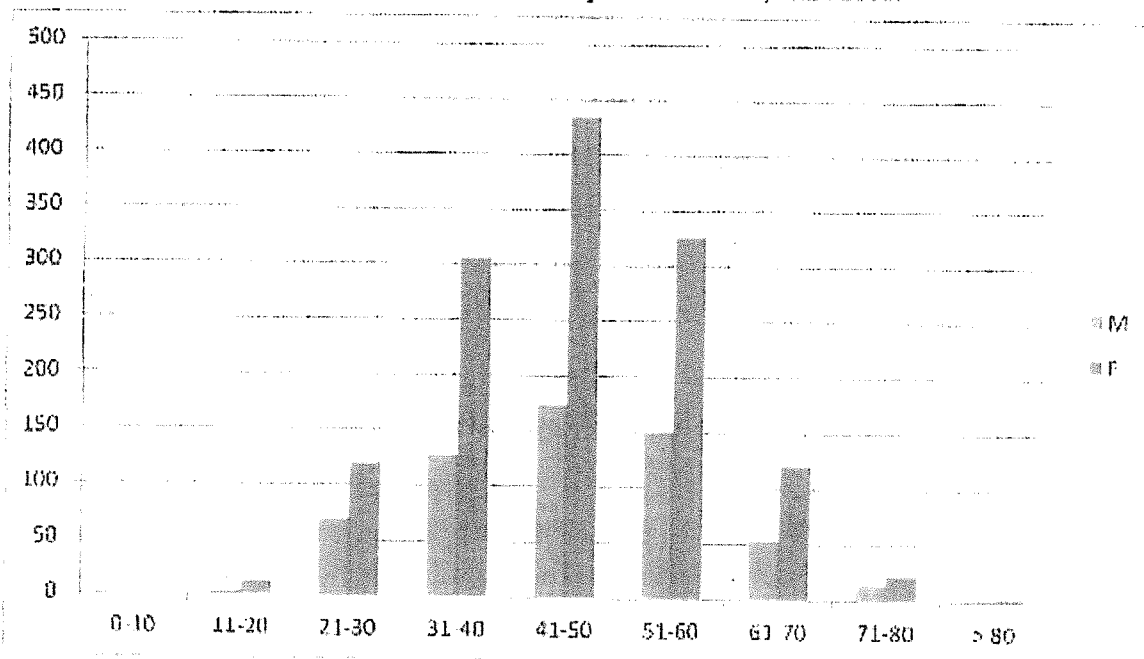


In Italia nel 2017, secondo le stime di prevalenza prodotte dall'AIMS, vi dovrebbero essere circa 113.000 persone con SM. La prevalenza media stimata per l'Italia è di circa 193 casi per 100.000 abitanti, ad eccezione della Sardegna (360 casi per 100.000 abitanti); l'incidenza della patologia sembra essere di circa 3.400 nuovi casi l'anno (5-6 nuovi casi l'anno ogni 100.000 persone, 12 in Sardegna). La mortalità in Italia è pari a 0,4 casi ogni 100.000 abitanti.

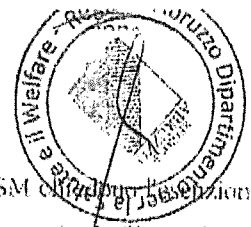
In Abruzzo, sulla base dei dati AISM 2017, vengono stimati 2.400 casi prevalenti e 75 nuovi casi incidenti su un totale di popolazione di 1.321.000 abitanti. Nella provincia di L'Aquila uno studio epidemiologico condotto nel 1996 evidenziava un tasso di prevalenza di 56 casi per 100.000 abitanti. Il successivo follow-up al 31 dicembre 2014 ha evidenziato un aumento significativo della prevalenza, con un tasso di 197 casi per 100.000 abitanti. Sulla base di questi dati, considerando che la popolazione abruzzese è di circa 1.400.000 abitanti, è possibile stimare una prevalenza di oltre 2.700 casi di SM sull'intero territorio regionale.

Utilizzando il flusso informativo esenzione ticket specifico per patologia (codice 046), messo a disposizione dall'Ufficio Governo dei dati e flussi informativi del Dipartimento della Salute e del Welfare della Regione Abruzzo, è stata calcolata una prevalenza di 1952 pazienti con SM per l'anno 2016. Di questi, 489 residenti nella ASL 1 Avezzano, Sulmona, L'Aquila, 608 nella ASL 2 Lanciano, Vasto, Chieti, 396 nella ASL 3 Pescara e 459 nella ASL 4 Teramo. I dati di prevalenza così ottenuti sono stati stratificati per sesso ed età, come riportato in Figura 3.

Figura 3: Prevalenza della SM in Abruzzo, divisa per sesso ed età, anno 2016.



Fonte dei dati: Ufficio Governo dei Dati e Flussi Informativi, Dipartimento della Salute e del Welfare della Regione Abruzzo.



Questi dati potrebbero risentire di una sottostima, in quanto non tutti i pazienti con SM hanno una diagnosi. Pertanto, al fine di una più accurata indagine epidemiologica e per riorganizzare in maniera efficace la rete dei servizi, è stata svolta una attenta ricognizione, in condivisione con le Direzioni Sanitarie Aziendali, con l'obiettivo di fornire dati relativi al numero dei pazienti seguiti presso i vari centri delle singole AA.SS.LL., specificando quanti di essi risultano in trattamento, per l'anno 2016 (Tabella 1).

Tabella 1. Gestione dei pazienti con SM in Abruzzo. Ricognizione anno 2016.

	PAZIENTI SEGUITI	PAZIENTI IN TRATTAMENTO
Avezzano, Sulmona, L'Aquila	650 (L'Aquila) 17 (Avezzano)	485 (L'Aquila) 17 (Avezzano)
Lanciano, Vasto, Chieti	1500 (Chieti) 467 (Lanciano)	832 (Chieti) 217 (Lanciano)
Pescara	--	--
Teramo	382	181
Totale	3016	1732

Fonte dei dati: Direzioni Sanitarie Aziendali AA.SS.LL.

2. OFFERTA REGIONALE E RETE

Sebbene in assenza di Centri Clinici dedicati alla gestione dei pazienti con SM, nella Regione Abruzzo sono stati identificati dei Centri di diagnosi e cura, autorizzati alla prescrizione e somministrazione dei farmaci per il trattamento della SM, come indicato nella DG8/73 del 28 giugno 2010 e s.m.i.:

- P.O. L'Aquila (Clinica Neurologica);
- P.O. Avezzano (U.O. Neurologia);
- P.O. Lanciano (Reparto di Neurologia);
- P.O. Chieti (Clinica Neurologica);
- P.O. Teramo (U.O. Neurologia);
- C.C.P. Villa Serena Città S. Angelo, Pescara (Reparto di Neurologia).

Tale realtà è in linea con lo scenario nazionale, in cui le reti per la SM non sempre sono state formalizzate e riconosciute con provvedimenti specifici che definiscono ruoli, responsabilità, processi e attività.

La salvaguardia delle specificità esistenti in cui si concentra il sapere specialistico e la prevalenza delle risposte di cura rappresenta un importante punto di partenza nella nuova pianificazione.

L'attuale riordino della rete ospedaliera regionale, sulla base della rimodulazione prevista dal DCA 79/2016, è caratterizzata dalla presenza di 7 U.O. di Neurologia.

La diagnosi, la cura, il trattamento ed il monitoraggio della SM devono essere assicurati all'interno delle UU.OO. di Neurologia presenti nelle singole AA.SS.II... anche se ad oggi non sono attivi in Abruzzo Centri Clinici dedicati alla gestione della SM.

Si rende di conseguenza necessario un riconoscimento formale della rete, che ha come obiettivo il miglioramento dell'offerta regionale dal punto di vista degli standard professionali, delle condizioni di accessibilità, nonché della valutazione e controllo della performance di presa in carico.

La riorganizzazione, pertanto, deve prevedere la creazione di una rete regionale SM, composta da Centri SM in grado di garantire adeguatezza rispetto a standard di qualità e servizi efficaci nel soddisfare i bisogni differenziati dei pazienti.

Nella Regione Abruzzo, prevedendo una fase di transizione di un anno per l'adeguamento, i centri vengono distinti in Centri SM di I e II livello (Tabella 2), che devono operare in attuazione del PITA regionale, secondo specifici criteri.

Tabella 2. Requisiti dei Centri SM di I e II livello. Regione Abruzzo.

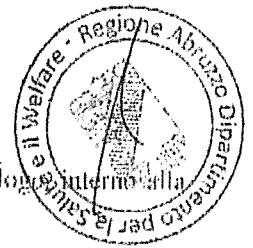
	CENTRO SM I LIVELLO	CENTRO SM II LIVELLO
Requisiti organizzativi	Medici prevalentemente impegnati nelle attività relative alla SM. Personale infermieristico dedicato.	Medici prevalentemente impegnati nelle attività relative alla SM. Personale infermieristico dedicato.
Autonomia prescrittiva	Farmaci di I e/o II linea di trattamento.	Farmaci di I e II linea di trattamento.
Attività	Almeno 100 pazienti in carico, di cui almeno 60 in terapia.	Almeno 300 pazienti in carico, di cui almeno 200 in terapia.

In sintonia con gli indirizzi dell'AIMS, si ritiene importante che il I livello sia comunque in grado di garantire:

- Adeguate dotazione di personale, proporzionale ai pazienti seguiti;
- Collocazione all'interno di una struttura sanitaria (non necessariamente Unità Operativa Complessa) in grado di garantire disponibilità di un numero adeguato di posti letto;
- Esistenza di un Centro entro 1 ora e mezza di percorrenza utilizzando la rete dei mezzi pubblici;
- Disponibilità di Risonanza Magnetica Nucleare da almeno 1,5 tesla ai fini diagnostici e del follow-up, con garanzia di tempestività nell'accesso e nella effettuazione degli esami diagnostici entro la soglia definita;
- Accesso tempestivo e continuo ai farmaci DM2 - modificanti la malattia- su base personalizzata;
- Gestione delle ricadute con accesso tempestivo alle visite e terapie.

Nei Centri di II livello i requisiti aggiuntivi sono:

- Documentata e significativa esperienza e casistica sulla SM come struttura organizzativa;

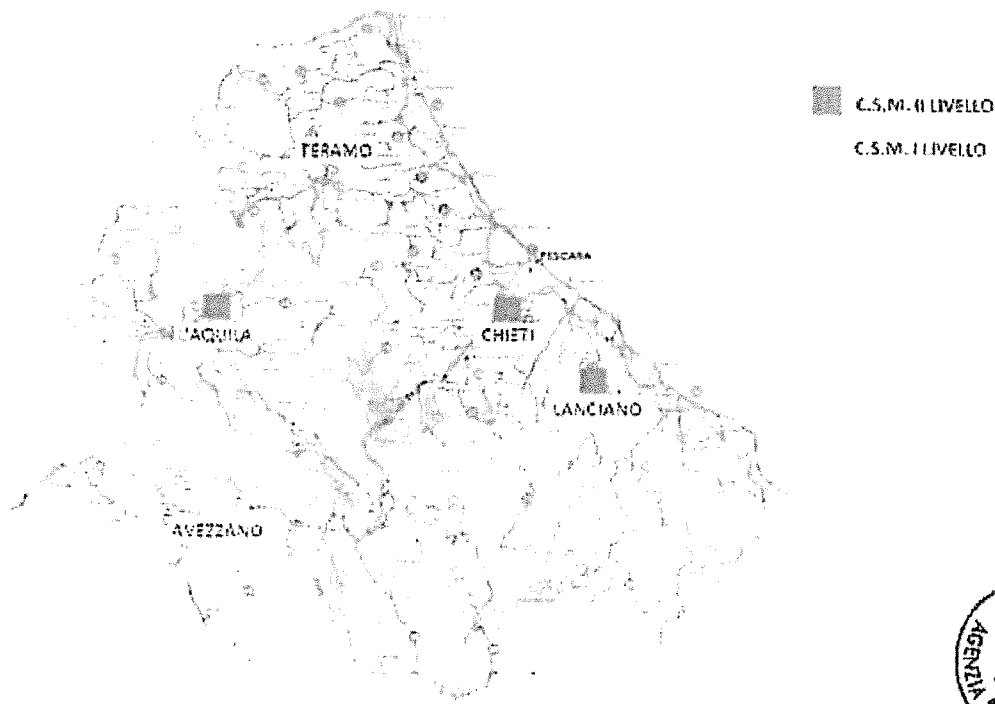


- b) Garanzia di un team interdisciplinare, inclusa la figura professionale dello psicologo interno alla struttura ospedaliera di appartenenza;
- c) Presenza di figure professionali per la gestione di tutti i farmaci innovativi e sottoposti a registro;
- d) Promozione della formazione e aggiornamento degli operatori della rete regionale per la SM anche ai fini ECM;
- e) Consulenze e supporto ai Centri di I livello nella gestione dei casi clinici ad alta complessità anche con riferimento agli aspetti certificativi.

RETE REGIONALE PER LA SCLEROSI MULTIPLA	
CENTRO SM I LIVELLO	CENTRO SM II LIVELLO
Ospedale "SS. Filippo e Nicola" - Avezzano	P.O. "San Salvatore" - L'Aquila
P.O. "G. Mazzini" - Teramo	Ospedale Policlinico "SS. Annunziata" - Chieti *
	P.O. "Renzetti" - Lanciano

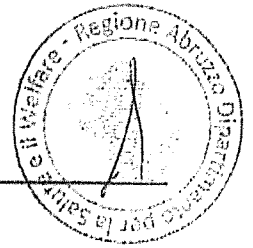
* La DGR n.487 del 26/5/2008 ha classificato il P.O. di Chieti come Centro di Riferimento regionale per la SM.

RETE REGIONALE PER LA SCLEROSI MULTIPLA



L'obiettivo di definire un modello di rete in grado di garantire equità di accesso e sostenibilità è stato formulato dal gruppo regionale di lavoro secondo le seguenti direttrici:

1. Il Centro di SM deve mantenere elevati standard di specializzazione;
2. Particolazione della rete in due livelli: Centro SM di I livello (almeno 100 pazienti con SM in carico, dei quali almeno 60 in terapia); Centro SM di II livello (almeno 300 pazienti con SM in carico, dei quali almeno 200 in terapia);
3. Valorizzazione della prossimità territoriale per consentire ai pazienti la possibilità di fruire dei servizi assistenziali;
4. I Centri SM di I e II livello devono coordinarsi con i Distretti per l'erogazione dei servizi territoriali (cure intermedie e domiciliari);
5. Tutti i nodi della rete devono adottare il PDTA elaborato a livello regionale;
6. La Regione mantiene la governance della rete monitorando sia l'applicazione del PDTA attraverso gli indicatori di performance e sia la mobilità dei pazienti tra ambiti provinciali diversi.



3. PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE

La SM è una malattia infiammatoria del Sistema Nervoso Centrale (SNC) a verosimile base autoimmune, ad andamento cronico. Il decorso di malattia nelle forme tipiche è caratterizzato da una prima fase a ricadute, con recupero totale o parziale del deficit neurologico, seguita, in una parte dei pazienti, da una seconda fase con evoluzione progressiva dei disturbi. In altri casi, la SM presenta decorso progressivo dei sintomi/segni sin dall'esordio.

Il PDTA della persona con SM si articola nelle seguenti fasi:

- Fase della diagnosi;
- Fase della terapia;
- Fase del follow-up.

3.1 FASE DELLA DIAGNOSI

Il tipo di presentazione clinica della SM è strettamente dipendente dalla localizzazione, sede anatomica della lesione, dalle dimensioni e dal numero delle lesioni. I sintomi di esordio, frequentemente acuti in un arco temporale di minuti/ore, o subacuti nell'arco di qualche giorno, persistenti per almeno 24h, comunemente sono rappresentati da:

- Disordini motori (mono-emi-para-plegia);
- Sensitivi (ipoanestesia emicorporca, a uno o più arti);
- Cerebellari/tronco-encefalo (disartria, atassia, diplopia, vertigine);
- Midollari (utero-emi-paraplegia, ipo-anestesia, incontinenza-ritenzione urinaria e/o fecale);
- Visivi (neurite ottica retro bulbare).

Sono anche possibili presentazioni con cefalea, disordini cognitivi, confusione mentale, afasia e crisi epilettiche da lesioni pseudotumorali.

Pertanto, data la molteplicità, il grado di acuzie e la severità dei sintomi e/o segni di esordio clinico della SM, la persona può rivolgersi al proprio Medico di Medicina Generale (MMG) o Pediatra di Libera Scelta (PLS), in caso di disturbi ad esordio acuto e di grado severo, può presentarsi direttamente al Pronto Soccorso (PS) (Figura 4).

In caso di esordio subacuto, il MMG o PLS, a seguito dell'anamnesi e dell'esame obiettivo, verificata la presenza di una delle condizioni di erogabilità previste all'Allegato A del presente documento, può porre il sospetto di SM e inviare il paziente al Centro SM. In alternativa, il MMG o PLS può inviare il paziente al neurologo o ad altro Specialista del SSN mediante impegnativa per prima visita neurologica o altra prima visita specialista del SSN.

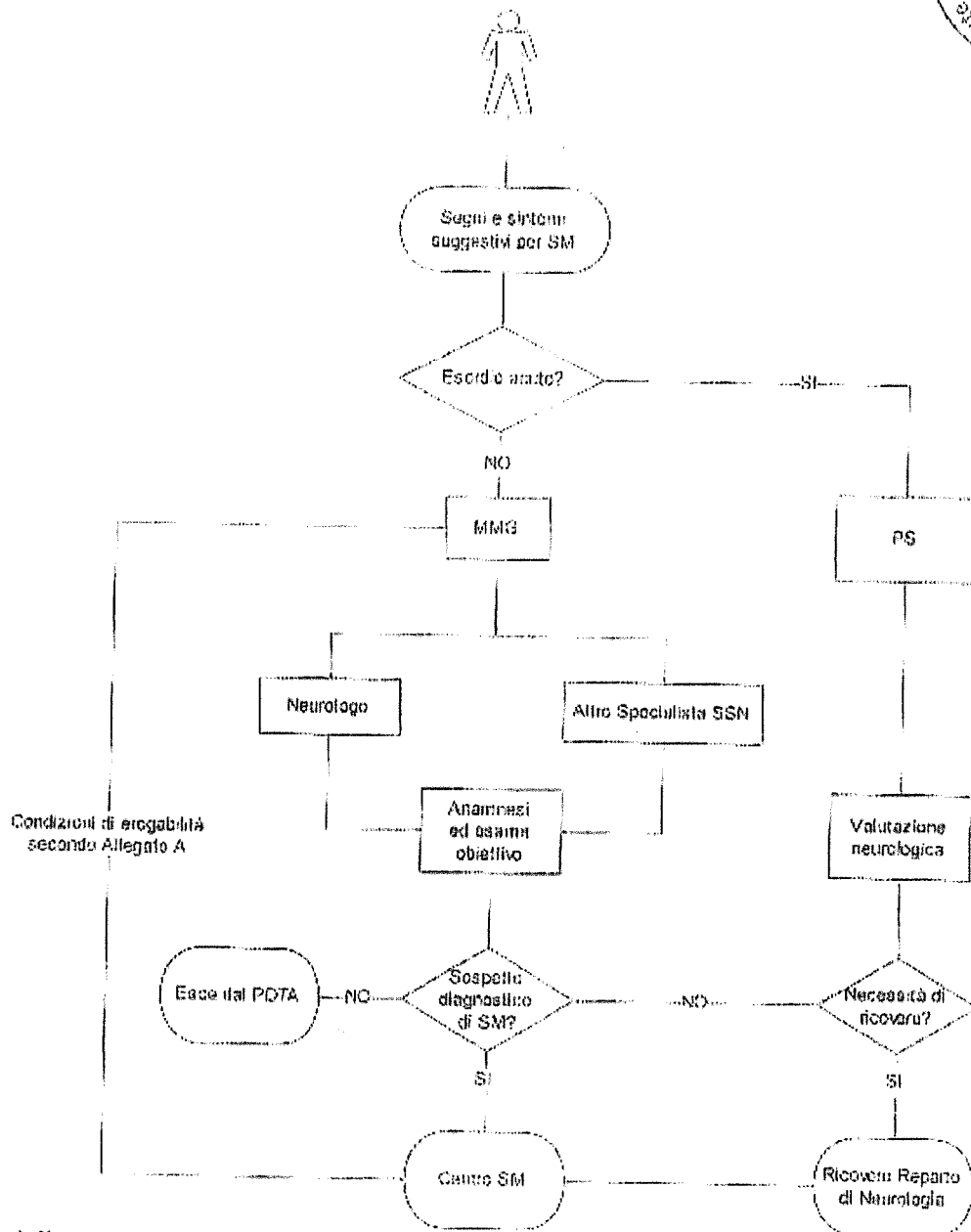
Il paziente accede al Centro SM mediante impegnativa del MMG o del PLS o del Neurologo o di altro Specialista del SSN, per "Prima visita presso Centro SM" con classe di priorità BREVE (Allegato A), presentata al CUP di I livello.

In caso di esordio acuto e di grado severo, il paziente accede al PS dove, dopo valutazione clinica neurologica, appropriata diagnostica per immagini e dopo avere escluso le altre condizioni neurologiche che si manifestano con il medesimo quadro sindromico della SM in fase acuta, si definisce che questo primo evento possa rappresentare l'esordio di una SM. In tal caso, il paziente viene preso in carico dal neurologo del Presidio Ospedaliero che valuterà la necessità di ricoverarlo per garantire la terapia, la stabilizzazione della fase acuta, e il completamento dell'iter diagnostico. Qualora accertata la diagnosi di SM, alla dimissione del paziente il neurologo lo invia, previo accordi, al Centro SM per la presa in carico, con impegnativa su ricettario del SSR. Se il neurologo valuta non necessario il ricovero, invia il paziente direttamente al team dei medici del Centro SM con impegnativa "Prima visita presso Centro SM", con classe di priorità BREVE (Allegato A).

Il Centro SM deve assicurare la presa in carico del paziente e garantire: la diagnosi tempestiva ed accurata di malattia; un'adeguata comunicazione diagnostica; il monitoraggio clinico-strumentale dell'attività di malattia e del decorso; il trattamento; il follow-up e l'attuazione di percorsi di continuità ospedale-territorio. Il team dei medici del Centro SM, durante la presa in carico dell'utente, prescrive su ricettario SSR le richieste di prestazioni e di visita successiva di controllo presso il Centro SM, con prenotazione al CUP di II livello.

Il setting assistenziale più appropriato per eseguire gli accertamenti diagnostici è il regime ambulatoriale, nell'ambito del quale è prevista la possibilità di attivare un PAC diagnostico (vedi paragrafo 6). Il Day Hospital diagnostico risulta appropriato, come previsto all'art.43 del DPCM LFA del 12 gennaio 2017, solo per l'esecuzione di esami che richiedono un monitoraggio clinico prolungato, come a titolo di esempio la rachicentesi, o per accertamenti diagnostici in pazienti non collaboranti. Il DPCM richiamato individua, inoltre, nell'allegato 6 A il DRG 013 (Sclerosi Multipla e atassia cerebellare) tra i DRG ad alto rischio di non appropriatezza in regime di degenza ordinaria.

Figura 4. Fase della diagnosi.



Criteri diagnostici

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). Al fine di evitare un ritardo nella diagnosi, in caso di sospetto diagnostico di SM, si consiglia di non trattare il paziente con terapia cortisonica.

I criteri attualmente utilizzati per la diagnosi di SM sono quelli di Mc Donald (Tabella 3).

A oggi non esiste un singolo specifico test che permetta di definire la diagnosi di SM, si tratta perciò di un processo diagnostico complesso, che spesso non si esaurisce in un unico atto clinico e può richiedere la collaborazione di diversi specialisti.

In generale è necessario:

1. Definire la diagnosi di SM attraverso la verifica dei criteri di riferimento, oppure identificare sindromi cliniche o radiologiche isolate (CIS e RIS) con probabilità di conversione a SM;
2. Escludere diagnosi alternative;
3. Caratterizzare/classificare ogni singolo caso in base al decorso clinico e ai fattori prognostici, in modo tale da assegnare il trattamento più idoneo.

Il neurologo segue un iter diagnostico inizialmente "standardizzato" che si completa successivamente con la scelta di una strategia appropriata a ogni singola situazione.

Tabella 3. Criteri di Mc Donald, revisione 2017.

Manifestazioni cliniche	Criteri aggiuntivi per la diagnosi di SM
> 2 attacchi e evidenza clinica di 2 o più lesioni	Nessuno
> 2 attacchi e evidenza clinica di 1 lesione (con evidenza storica di un attacco precedente che ha coinvolto una zona diversa)	Nessuno
> 2 attacchi e evidenza clinica di 1 lesione	Disseminazione spaziale dimostrata da un ulteriore attacco clinico, coinvolgente un sito differente del SNC, o dalla MRI.
1 attacco e evidenza clinica di 2 o più lesioni	Disseminazione nel tempo dimostrata da un ulteriore attacco clinico o dalla MRI o dimostrata dalle bande oligoclonali nel liquor cerebrospinale.
1 attacco e evidenza di 1 lesione	Disseminazione spaziale dimostrata da un ulteriore attacco clinico, coinvolgente un sito differente del SNC, o dalla MRI. E Disseminazione nel tempo dimostrata da un ulteriore attacco clinico o dalla MRI o dimostrata dalle bande oligoclonali nel liquor cerebrospinale.

Iter diagnostico

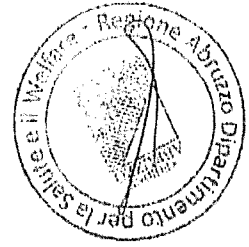
Per ogni paziente con sospetta SM, che si presenta al Centro SM, è consigliabile eseguire i seguenti accertamenti:

1. Raccolta accurata delle notizie anamnestiche, visita neurologica ed applicazione di scale di misurazione.

La diagnosi di SM deve essere fatta clinicamente da uno specialista neurologo sulla base della visita e dell'anamnesi, dimostrando deficit neurologici riferibili a sedi differenti del SNC e comparsi in tempi successivi. E' di fondamentale importanza quantificare il danno neurologico attraverso l'utilizzo di scale. Le scale più frequentemente utilizzate sono:

- Expanded Disability Severity Scale (EDSS);
- Multiple Sclerosis Functional Composite (MSFC);
- Ambulation Index (AI);
- Modified Fatigue Impact Scale (M-FIS).

2. Esami di laboratorio: in fase diagnostica è consigliabile che il paziente venga sottoposto a esteso screening di laboratorio in quanto è fondamentale operare una corretta diagnosi differenziale. Gli esami



comprendono:

- Indici di flogosi;
- Immuno-elettroforesi proteica;
- Ricerca di auto-anticorpi organo e non organo specifici, tra cui:
 - Anticorpi anti ghiandola tiroide (ATG, ATPO)
 - ANA, Ab anti-dsDNA, ENA
 - Ab anti-fosfolipidi
 - Anticoagulante lupico
 - Fattore Reumatoide
 - Anti-MOG
 - Anti aquaporina-4
- Ricerca di anticorpi anti-Borrelia Burgdorferi e anti-Treponema;
- Anti-HCV, anti-HBV e anti-HIV (previo consenso informato);
- Dosaggio dell'ACE, se indicato;
- Studio delle sottopopolazioni linfocitarie, se indicato;
- Tipizzazione HLA, se indicato.

Tale screening è finalizzato ad escludere patologie infiammatorie sistemiche e infettive che "mimano" almeno nella loro fase iniziale la SM.

3. Studio del liquor: la diagnostica liquorale comprende la determinazione quantitativa del quoziente IgG/Albumina e la ricerca di una sintesi di IgG con profilo oligoclonale mediante isoelettrofocusing seguito da immunoblotting specifico per le IgG. L'esecuzione della procedura è preceduta da un colloquio informativo e dall'ottenimento del consenso scritto da parte del paziente.

4. Studio dei potenziali evocati (PE): la presenza di alterazioni funzionali a carico dei sistemi visivo, uditivo, somatosensoriale e motorio non è da considerarsi un dato specifico per la SM, tuttavia contribuisce all'accuratezza della diagnosi. I PE visivi (PEV) hanno una maggiore rilevanza diagnostica.

5. RM cerebrale e midollare senza e con gadolinio, secondo protocollo di cui all'Allegato B.

6. Valutazione neuropsicologica con batteria testistica multidimensionale finalizzata all'esame delle diverse abilità cognitive. Numerosi dati di letteratura confermano che i pazienti affetti da SM hanno performance cognitive inferiori rispetto a controlli sani, sin dalle fasi precoci di malattia. Iniziali disordini cognitivi possono essere riscontrati anche nel 50-60% di pazienti al primo episodio di malattia (CIS), con prevalente coinvolgimento delle funzioni mnestiche e attentive. Al fine di risparmiare tempo, specialmente nelle fasi diagnostiche, si opta per una valutazione breve con la batteria BICAMS e successivamente con la batteria di RAO estesa.

7. Valutazione del tono dell'umore e della qualità della vita:

- Beck Depression Inventory (BDI), oppure Hamilton, oppure MADRS;
- Prescreening per struttura caratteriale;
- Questionario autosomministrato sulla Qualità di Vita: SF-36 o MSQoL-54 o MSIS-29.

La diagnosi differenziale

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

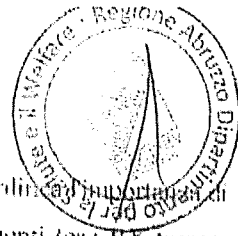
Le condizioni che devono essere escluse nel percorso diagnostico comprendono un'ampia gamma di patologie, come ad esempio la Sindrome di CLIPPERS (Infiammazione linfocitica cronica con rialzamento perivascolare pontino sensibile agli steroidi), PRES (Sindrome da encefalopatia posteriore reversibile), ADDEM (Encefalomielite Acuta Disseminata), Encefaliti virali, malattia di Devic, malattia di Behcet, che specie all'esordio possono essere confondenti sia sul piano clinico sia sul piano dell'imaging e del laboratorio. Per tale ragione la diagnosi deve essere effettuata da neurologi esperti nella malattia che devono disporre di un setting diagnostico completo. Formulare tempestivamente la diagnosi, minimizzando il rischio di una misdiagnosi, è oggi divenuta una priorità assoluta per il neurologo per la complessiva gestione del paziente e le decisioni terapeutiche.

Condizioni che possono essere confuse con SM

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

Nei pazienti che presentano un quadro suggestivo di SM con associati segni infiammatori sistemici indicativi di altra patologia autoimmune è consigliabile approfondire l'iter diagnostico standard con:

- Valutazione reumatologica;
- Ricerca di autoAb non organo-specifici;
- AngioRM in caso di sospetta vasculite del SNC.



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

La classificazione

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

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

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

Fattori prognostici

Sulla base dei numerosi dati emersi dagli studi condotti su pazienti con CIS e da trial clinico-terapeutici tesi alla valutazione della potenziale utilità di una terapia immunomodulante precoce, è possibile valutare ogni singolo paziente con CIS in termini di probabilità di conversione e, in caso di SM definita, l'evoluzione clinico-radiologica (Tabella 4).

Tabella 4. Fattori prognostici per la diagnosi di SM.

	Fattori prognostici negativi	Fattori prognostici positivi
Elementi clinici	Esordio multifocale Coinvolgimento piramidale Riadute 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

Le informazioni riportate in sintesi nella tabella possono essere considerate quali potenziali indicatori di prognosi e possono aiutare il neurologo nelle scelte clinico-terapeutiche, senza tuttavia dimenticare che non esiste ad oggi un marcatore in grado di predire con certezza l'evoluzione della malattia nel singolo paziente.

Comunicazione della diagnosi

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

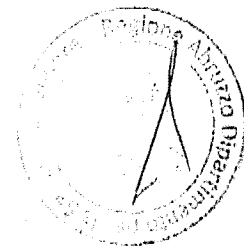
Ricevere una diagnosi di SM, per una persona il più delle volte molto giovane, spesso all'inizio o nel pieno della propria vita affettiva e lavorativa, è sempre un momento di grande impatto emotivo. Decidere di sposarsi, pensare alla maternità o alla paternità, progettare una carriera, mantenere le relazioni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

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

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

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

Per questi motivi il medico (neurologo del centro), quando si trova di fronte ad una diagnosi di SM, si pone diverse domande: Deve comunicare la diagnosi? Quando? Perché? Quanto è giusto sapere? Come?



Le modalità di comunicazione della diagnosi

- "Quando" la persona dovrebbe conoscere la propria diagnosi?

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

Come dimostrato da alcuni studi, anche le persone con SM hanno opinioni simili. Un'indagine del 1998 ha messo in evidenza che il 78% dei pazienti avrebbe voluto conoscere la diagnosi appena essa fosse stata accertata (cosa che evidentemente non è avvenuta), anche se il 62% di loro ha riferito di aver sviluppato sintomi depressivi dopo aver saputo di avere la SM. I pazienti con SM affermano sull'argomento che: "... il medico deve comunicare subito la diagnosi, con umanità e rispetto nei confronti dell'individuo".

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

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

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

Perché per qualcuno forse sarebbe meglio non sapere subito di avere la SM? È stato dimostrato che il sapere di avere la SM peggiora notevolmente la propria "qualità di vita" (la percezione dell'insieme del proprio benessere fisico, psicologico e sociale), in maniera equivalente a quanto potrebbe peggiorarla la presenza di una moderata disabilità fisica. Ci sono casi, inoltre, in cui è necessaria molta cautela nello svelare una diagnosi di SM, per esempio a persone minorenni, oppure instabili emotivamente, o infine prive di una rete di supporto familiare o affettivo. Il medico deve essere in grado di valutare le caratteristiche della persona che ha di fronte prima di "scegliere le parole adatte".

- "Quanto" è giusto sapere?

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

- "Come" andrebbe comunicata la diagnosi?

Oggi i medici sono d'accordo nell'evitare eufemismi ("malattia demielinizzante", "infiammazione del sistema nervoso centrale") e nell'usare subito il termine "sclerosi multipla". Questo termine dovrebbe essere accompagnato da spiegazioni su che cosa sia realmente la malattia (non necessariamente grave, non mortale, talvolta benigna, non guaribile, ma trattabile con nuovi farmaci efficaci; infine, una malattia per la quale la ricerca scientifica promette molto), un'informazione chiara, franca e realistica.

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

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

Le esigenze del paziente con SM

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

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

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

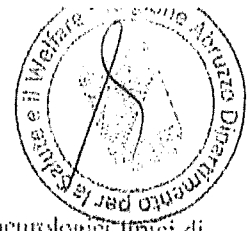
3.2 FASE DEL TRATTAMENTO

Lo scenario terapeutico della SM negli ultimi decenni si è ampliato ed è in costante evoluzione. Dall'introduzione sul mercato dei primi farmaci in grado di modificare il decorso della malattia sono trascorsi oltre venti anni e da allora sono state commercializzate diverse nuove terapie e molte altre sono attualmente in fase avanzata di sperimentazione.

La terapia precoce della SM non è rivolta solo alla prevenzione delle ricadute cliniche, ma soprattutto a ridurre il processo infiammatorio subclinico cronico e, per quanto possibile, alla prevenzione dei processi neurodegenerativi che stanno alla base della progressione della disabilità.

L'approccio terapeutico attuale si basa, fondamentalmente, su tre diversi livelli:

1. Terapia delle ricadute, durante la fase acuta per accelerare il recupero;
2. Terapia di profilassi, finalizzata a ridurre l'attività di malattia, intesa come riduzione della sua frequenza, della progressione della disabilità, della comparsa di nuove lesioni alla RM e preservare il volume cerebrale, cioè al raggiungimento della cosiddetta "No Evidence of Disease Activity" (NEDA);
3. La terapia sintomatica, per ridurre i sintomi inveterati, esiti di pregresse ricadute.



1. La terapia delle ricadute

La ricaduta (poassé o riacacerbazione clinica) rappresenta la comparsa di nuovi sintomi neurologici tipici di un evento infiammatorio demielinizzante acuto o il peggioramento di quelli preesistenti, di durata ≥ 24 ore in assenza di fattori precipitanti quali febbre o infezioni. Il ciclo steroideo infatti viene abitualmente praticato dopo aver escluso le cosiddette "pseudoricadute", conseguenti al "fenomeno di Uhthoff", cioè peggioramenti transitori legati all'aumento della temperatura corporea, dovuto alla febbre, all'aumento della temperatura ambientale, ecc. Lo schema terapeutico più utilizzato prevede l'impiego di Metilprednisolone ad alte dosi (1g al giorno per 3-5 giorni, per via endovenosa). Il trattamento steroideo accelera il recupero funzionale, ma non influenza la prognosi né ha un effetto preventivo sulle ricadute successive.

Sintomi clinici che compaiono entro un mese dall'inizio dell'episodio clinico sono considerati parte di un'unica ricaduta: è possibile effettuare un ulteriore bolo steroideo a giudizio clinico prima di utilizzare altri trattamenti in acuto. In casi di parziale efficacia, il trattamento steroideo può essere prolungato fino a 7-10 giorni. La terapia steroidea in bolo può essere effettuata in sicurezza e senza effetti dannosi sul feto dopo il primo trimestre di gravidanza.

In presenza di controindicazioni al Metilprednisolone, o in caso di gravi ricadute con mancanza di beneficio, si può valutare l'opportunità di effettuare un ciclo di Plasmaferesi o di Immunoglobuline e.v. al dosaggio di 0,4 g/kg/die per 5 giorni.

2. La terapia di profilassi

I primi farmaci modificanti il decorso della malattia (Disease Modifying Drugs - DMDs), Interferone Beta e Glatiramer Acetato, disponibili in commercio dopo i primi anni '90, hanno rivoluzionato la storia naturale della SM nel prevenire o ritardare il più possibile la progressione della malattia e la comparsa di ricadute e, quindi, di modificare la storia naturale della SM. Prima di tale periodo venivano utilizzati i farmaci immunosoppressori, impiegati anche in altre patologie autoimmuni (Azatioprina, Methotrexate, Ciclofosfamide). Il bersaglio delle terapie DMD è principalmente la modulazione dell'infiammazione immuno-mediata, prevalentemente correlata ai Linfociti B e T. I linfociti, attivati attraversano la barriera ematoencefalica, avviano la cascata infiammatoria che contribuisce al processo della demielinizzazione multifocale e del danno assonale.

Negli ultimi anni, il panorama terapeutico si è notevolmente ampliato con la commercializzazione dei farmaci orali, con la nascita delle terapie di seconda linea, riservate alle forme aggressive, e con i miglioramenti tecnologici nei dispositivi per l'autosomministrazione delle terapie iniettive, con conseguente aumento dell'aderenza alla terapia.

L'ampliarsi dello scenario terapeutico nell'ultimo decennio ha portato al modificarsi di molti paradigmi. La formulazione di nuovi criteri diagnostici permette una notevole anticipazione diagnostica e terapeutica, i cui vantaggi emergono chiaramente dagli studi clinici. Inoltre, il monitoraggio clinico e neuroradiologico con la RM consente di evidenziare l'attività subclinica di malattia e di identificare tempestivamente i pazienti non-responder o parzialmente responder ai DMD, con possibilità di modificare la strategia terapeutica.

L'ampia disponibilità di farmaci con diversa efficacia in termini di impatto sull'attività di malattia e con diverse modalità di somministrazione (parenterale, orale), rende attivamente possibile l'obiettivo di una "personalizzazione" della terapia, in base alle caratteristiche cliniche, agli aspetti di RM, alla presenza di comorbidità, ma anche alle caratteristiche demografiche, allo stile di vita, alle preferenze del singolo paziente, alla propensione al rischio, all'attività lavorativa, al contesto familiare-sociale e all'eventuale programma di maternità o paternità.

L'approccio terapeutico più comunemente utilizzato è quello graduale a scalare (escalating) che procede dalle terapie di prima linea a quelle di seconda in base alla risposta del paziente, ma nei casi aggressivi di malattia si può procedere ad un approccio di induzione (induction), che utilizzi farmaci più attivi (con i conseguenti maggiori potenziali rischi) fin dall'inizio del trattamento. Infatti, l'approccio induttivo con i nuovi agenti terapeutici disponibili sul mercato è da prendere in considerazione per le forme più attive di malattia. Appare evidente come l'identificazione precoce di questi pazienti ad elevato rischio di progressione è cruciale per un intervento terapeutico tempestivo ed efficace, in grado di ottenere una rapida e prolungata soppressione dell'attività di malattia, prevenendo lo sviluppo di disabilità irreversibile.

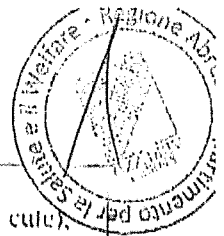
Altrettanto fondamentale in questi casi è l'attività di farmacovigilanza, resa possibile anche da Registri del farmaco, attraverso il monitoraggio regolare e il report sistematico degli eventi avversi nel lungo termine.

La terapia di profilassi è attualmente distinta in terapia di prima linea e terapia di seconda linea. La terapia di prima linea comprende farmaci quali Interferone beta (IFN β -1a e β -1b), Glatiramer Acetato (GA), Dimetil fumarato (DMF), Teriflunomide e Peginterferone β -1a. La terapia di seconda linea è riservata alle forme più aggressive di malattia o a quelle forme che non abbiano risposto adeguatamente alle terapie di prima linea e comprende farmaci quali: Fingolimod, Natalizumab, Alemtuzumab e Mitoxantrone.

Farmaci immunosoppressori come Azatioprina, Methotrexate, Ciclofosfamide, che non sono registrati per la SM, così come anche il Rituximab (questo indicato in presenza di anticorpi anti-MOG), possono essere usati dai clinici come terapie off-label.

FARMACI DI PRIMA LINEA

Interferone β-1a	
Gruppo ATC	L03AB07
Classe di rimborsabilità	Nota AIFA 65
Via di somministrazione	Sottocutanea (s.c.); Intramuscolare (i.m.)
Posologia	22 e 44 mcg soluzione s.c., 3 volte a settimana 30 mcg/0,5 ml soluzione i.m., 1 volta a settimana
Efficacia terapeutica	L'Interferone β -1a si è dimostrato efficace nel ridurre il rischio di ricadute e nel rallentare la progressione della disabilità nella forma Ricidivante Remittente (RRMS) e nel diminuire la probabilità di sviluppo della SM clinicamente definita in pazienti che hanno mostrato un primo evento demielinizante.
Profilo di sicurezza	- Sintomi simil-influenzali (malattia, affaticamento, malessere generalizzato).



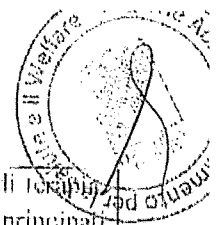
	<p>mal di testa e febbre);</p> <ul style="list-style-type: none"> - Reazioni al sito di iniezione (eritema, dolore, gonfiore e lesione alla cute); - Disturbi comportamentali (depressione e tentativi di suicidio); - Fenomeni autoimmuni (sviluppo di anticorpi antitiroide, contro antigeni nucleari e muscolari, disfunzioni tiroidee ed epatiche, miastenia gravis, lupus eritematosus sistemico); - Comparsa di anticorpi neutralizzanti (NAbs).
--	--

Interferone β-1b	
Gruppo ATC	L03AB08
Classe di rimborsabilità	Nota AIFA 65
Via di somministrazione	Sottocutanea (s.c.)
Posologia	250 mcg/ml s.c. a di alterni
Efficacia terapeutica	<p>L'Interferone β-1b si è dimostrato efficace nel diminuire la frequenza delle esacerbazioni, aumentare il tempo della prima ricaduta, rallentare l'aumento dell'area totale delle lesioni valutata alla RM in pazienti con RRMS; effetti significativi si sono osservati nella riduzione del valore di Expanded Disability Status Scale (EDSS), del tasso di ricadute e del volume delle lesioni alla RM nelle forme SM secondariamente progressive (SPMS). L'Interferone β-1b ha l'indicazione anche nelle forme SPMS in fase attiva della malattia.</p>
Profilo di sicurezza	<ul style="list-style-type: none"> - Sintomi simil-influenzali (mialgia, affaticamento, malessere generalizzato, mal di testa e febbre); - Reazioni al sito di iniezione (eritema, dolore, gonfiore e lesione alla cute); - Disturbi comportamentali (depressione e tentativi di suicidio); - Fenomeni autoimmuni (sviluppo di anticorpi antitiroide, contro antigeni nucleari e muscolari, disfunzioni tiroidee ed epatiche, miastenia gravis, lupus eritematosus sistemico); - Comparsa di anticorpi neutralizzanti (NAbs).

Peginterferone β-1a (formulazione pegilata dell'interferone β -1a)	
Gruppo ATC	L03AB13
Classe di rimborsabilità	Nota AIFA 65
Via di somministrazione	Sottocutanea (s.c.)
Posologia	125 mcg, 1 somministrazione s.c., ogni 2 settimane
Efficacia terapeutica	<p>Azione più prolungata del farmaco, con un profilo di efficacia molto simile a quello degli altri tipi di interferone.</p>
Profilo di sicurezza	<ul style="list-style-type: none"> - Sintomi simil-influenzali (mialgia, affaticamento, malessere generalizzato, mal di testa e febbre); - Reazioni al sito di iniezione (eritema, dolore, gonfiore e lesione alla cute); - Disturbi comportamentali (depressione e tentativi di suicidio); - Fenomeni autoimmuni (sviluppo di anticorpi antitiroide, contro antigeni nucleari e muscolari, disfunzioni tiroidee ed epatiche, miastenia gravis, lupus eritematosus sistemico); - Comparsa di anticorpi neutralizzanti (NAbs).

Glatiramer Acetato (GA)	
Gruppo ATC	L03AX13
Classe di rimborsabilità	Nota AIFA 65
Via di somministrazione	Sottocutanea (s.c.)
Posologia	20 mg polvere per iniezione s.c., 1 volta al giorno 40 mg polvere per iniezione s.c., 3 volte alla settimana
Efficacia terapeutica	Indicato per ridurre la frequenza delle recidive in pazienti dcambulanti affetti da SM recidivante, con fasi di remissione, caratterizzata da almeno due attacchi di disfunzione neurologica nel precedente periodo di due anni. Il farmaco ha riportato significativi miglioramenti nella riduzione della frequenza di ricadute nei pazienti con RRMS, specialmente in quelli con minima disabilità neurologica all'inizio del trattamento; effetti significativi sono stati evidenziati nella riduzione dello sviluppo di nuove lesioni T-1 in accrescimento riportate alla RM.
Profilo di sicurezza	- Reazioni al sito di iniezione (dolore, eritema e indurimento della pelle); - Reazioni idiosincrasiche meno frequenti (vomito, dispnea, palpitazione e ansia); - Altre reazioni in seguito ad una terapia prolungata (lipoatrofia, linfadenopatia e alterazione dei parametri ematologici e epatici).
Gravidanza	Il GA ha l'indicazione al trattamento durante la gravidanza in entrambe le formulazioni da 20mg e 40mg.

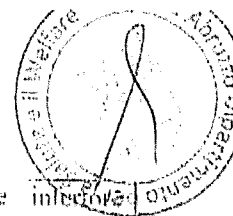
Dimetilfumarato (DMF)	
Gruppo ATC	N07XX09
Classe di rimborsabilità	Nota AIFA 65
Via di somministrazione	Orale
Posologia	120 mg due volte al giorno, per almeno una settimana (dose iniziale) 240 mg due volte al giorno La dose iniziale può essere prolungata in caso di persistenza degli effetti collaterali.
Meccanismo d'azione	Il DMF è un estere metilico dell'acido fumarico dotato di effetti immunomodulatori, antinfiammatori e neuroprotettivi, che esplica mediante diversi meccanismi, il più importante dei quali consiste nella stimolazione di risposte citoprotettive ed antinfiammatorie attraverso attivazione del fattore nucleare Nrf2.
Efficacia terapeutica	L'efficacia clinica e neuroradiologica di DMF è stata dimostrata dagli studi <i>Define e Confirm</i> . Nel primo è emerso che DMF alla dose di 240 mg due volte al giorno è in grado di determinare, rispetto al placebo, una riduzione del 27% delle ricadute, una riduzione del 53% del tasso annualizzato di ricadute e una riduzione del 16% del tasso di progressione della disabilità a 12 settimane (non confermata a 24 settimane). L'analisi delle RM dei pazienti arruolati, inoltre, ha evidenziato come DMF sia in grado di ridurre il numero di lesioni Gd-positive, di nuove lesioni o di lesioni aumentate di volume nelle immagini T2-pesate. Lo studio <i>Confirm</i> ha confermato l'efficacia di DMF sulla riduzione nel tasso di recidive (con effetto minore su quelle di pazienti con punteggio EDSS più alto) e sul numero delle lesioni iperintense in T2 di nuova insorgenza o di dimensioni aumentate. Non sono emersi, in entrambi gli studi, dati a favore sull'atrofia cerebrale e sulla riduzione della progressione della disabilità.



Profilo di sicurezza	<p>Le reazioni avverse insorgono più frequentemente nel primo mese di terapia ma possono continuare a presentarsi durante l'intero trattamento. I principali effetti collaterali sono:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Flushing al volto (34% dei casi) che si presenta con rossore, vampate di calore, prurito e sensazione di bruciore; - Diarrea (14%); - Nausea (12%); - Dolore addominale (10%); - Vomito (8%); - Dispepsia (5%). <p>Tali effetti collaterali gastrointestinali sono notevolmente attenuati se il farmaco viene assunto a stomaco pieno.</p> <p>Effetti collaterali meno frequenti:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aumento delle transaminasi, fino a 3 volte il limite superiore della norma; - Linfopenia, con riduzione del numero di linfociti di circa il 30% rispetto al valore basale. <p>Recentemente, inoltre, si sono verificati alcuni casi di Leucoencefalopatia Multifocale Progressiva (PML), in pazienti con linfopenia persistente. Per tale ragione nella nota informativa dell'AIFA, pubblicata il 19/11/2015, viene raccomandato di monitorare l'emocromo prima di iniziare il trattamento e poi trimestralmente. Viene consigliato, inoltre, di sospendere il trattamento in caso di conte linfocitarie al di sotto di $0.5 \times 10^9/L$ che persistano per più di sei mesi.</p>
-----------------------------	---

Teriflunomide	
Gruppo ATC	L04AA31
Classe di rimborsabilità	Nota AIFA 65
Via di somministrazione	Orale
Posologia	14 mg una volta al giorno
Meccanismo d'azione	<p>La Teriflunomide è un farmaco caratterizzato da proprietà antinfiammatorie, che inibisce in modo selettivo e reversibile l'enzima mitocondriale diidroorotato deidrogenasi (DHCO-DH), necessario per la sintesi de novo della pirimidina. Di conseguenza, Teriflunomide riduce la proliferazione delle cellule in divisione che necessitano della sintesi de novo della pirimidina per espandersi. L'esatto meccanismo con il quale Teriflunomide esercita il proprio effetto terapeutico nella SM non è completamente chiaro, ma è mediato da un ridotto numero di linfociti che sono le cellule coinvolte nel processo infiammatorio.</p>
Efficacia terapeutica	<p>È indicato per il trattamento della RRMS, negli adulti.</p> <p>L'efficacia terapeutica è stata dimostrata in due studi controllati con placebo, <i>Tems</i> e <i>Tinver</i>, nel corso dei quali sono state valutate due dosi del farmaco, 7 mg e 14 mg una volta al giorno, in pazienti affetti da RRMS. In aggiunta, i risultati dello studio <i>Topic</i> hanno confermato l'efficacia di Teriflunomide nella RRMS, inclusa la RRMS iniziale con un primo episodio di demielinizzazione e lesioni alla RM disseminate nel tempo e nello spazio.</p> <p>L'efficacia terapeutica della Teriflunomide è stata confrontata con quella di una somministrazione sottocutanea di Interferone β-1a (alla dose raccomandata di 44 mcg tre volte alla settimana) in 324 pazienti randomizzati in uno studio</p>

<p>Profilo di sicurezza</p>	<p><i>(Tenero)</i> con una durata minima di trattamento pari a 48 settimane (fino ad un massimo di 114 settimane). La Teriflunomide (con una dose pari a 14 mg/die) non ha mostrato un'efficacia terapeutica superiore all'interferone β-1a per l'endpoint primario quale il fallimento, definito come primo evento verificatosi tra recidiva confermata o interruzione definitiva del trattamento.</p> <p>Gli effetti indesiderati piú comuni (piú di 1 persona su 10) sono: mal di testa, diarrea, aumento degli enzimi epatici, nausea e alopecia (perdita di capelli).</p> <p>La Teriflunomide non deve essere utilizzata in pazienti con: compromissione epatica grave (classe Child-Pugh C); immunodeficienza grave (ad esempio la sindrome da immunodeficienza acquisita); compromissione della funzionalità del midollo osseo o con bassi conte delle cellule del sangue (globuli rossi, globuli bianchi o piastrine); gravi infezioni in atto; compromissione renale grave che rende necessaria la dialisi; grave ipoproteinemia (diminuzione delle proteine nel sangue).</p> <p>Prima di iniziare e durante il trattamento con Teriflunomide è necessario valutare la pressione arteriosa, l'alanina aminotransferasi (ALT/SGPT), l'emocromo completo con formula leucocitaria e conta piastrinica. Gli enzimi epatici devono essere valutati prima dell'inizio del trattamento, ogni due settimane durante i primi 6 mesi di trattamento, e successivamente ogni 8 settimane oppure, se indicato da segni e sintomi clinici quali episodi inesplicabili di nausea, vomito, dolore addominale, affaticamento, anoressia o ittero e/o urine scure. In caso di aumento delle ALT (SGPT) tra 2 e 3 volte il valore superiore di normalità, il monitoraggio deve essere effettuato settimanalmente. Teriflunomide viene eliminata lentamente dal plasma. Senza una procedura di eliminazione accelerata, sono necessari in media 8 mesi affinché vengano raggiunte concentrazioni plasmatiche inferiori allo 0,02 mg/l, sebbene, in considerazione della variabilità individuale, la clearance della sostanza può richiedere anche 2 anni. È possibile utilizzare una procedura di eliminazione accelerata in qualsiasi momento dopo l'interruzione della somministrazione del farmaco.</p> <p>Due studi clinici hanno mostrato che vaccinazioni con neoantigene inattivato (prima vaccinazione) o vaccinazioni di richiamo (riesposizione) sono sicure ed efficaci durante la terapia con Teriflunomide. L'uso di vaccini vivi attenuati potrebbe comportare un rischio di infezioni e pertanto deve essere evitato.</p>
<p>Gravidanza</p>	<p>La Teriflunomide non deve essere usata nelle donne in gravidanza o durante l'allattamento al seno.</p> <p>Gli studi clinici relativi all'uso della Teriflunomide in donne in gravidanza sono in numero limitato e non mostrano una malignità associata a tale trattamento. Tuttavia, studi sugli animali hanno mostrato una tossicità riproduttiva. Pertanto, per le donne trattate con Teriflunomide, che desiderano iniziare una gravidanza, devono interrompere l'assunzione del medicinale e si raccomanda una procedura di eliminazione accelerata per conseguire piú rapidamente una concentrazione inferiore a 0,02 mg/l. A tal fine, si devono misurare le concentrazioni plasmatiche di Teriflunomide prima che una donna tenti di iniziare una gravidanza. Una volta determinato che la concentrazione plasmatica di Teriflunomide sia inferiore a 0,02 mg/l, il livello plasmatico deve essere misurato nuovamente dopo un intervallo di almeno 14 giorni. Il rischio di tossicità embrio-fetale maschio-mediata indotto dal trattamento con Teriflunomide è considerato basso. Si prevede che l'esposizione plasmatica</p>



stimata nella femmina attraverso lo sperma sia 100 volte inferiore all'esposizione plasmatica dopo la somministrazione di 14 mg di Teriflunomide per via orale.

Procedura di eliminazione accelerata: dopo l'interruzione del trattamento si consiglia di somministrare 8 g di colestiramina 3 volte al giorno per un periodo di 11 giorni; se questa dose non è tollerata, si possono somministrare 4 g di colestiramina tre volte al giorno; in alternativa, somministrare 50 g di carbone attivo in polvere ogni 12 ore per un periodo di 11 giorni. Tuttavia, anche dopo una delle procedure di eliminazione accelerata, è necessario verificare il valore con 2 analisi separate eseguite a un intervallo di tempo di almeno 14 giorni. È opportuno lasciare trascorrere un periodo di un mese e mezzo tra la prima rilevazione di una concentrazione plasmatica inferiore a 0,02 mg/l e la fecondazione. Sia la colestiramina che il carbone attivo in polvere possono influire sull'assorbimento degli estrogeni e dei progestinici, quindi la contraccezione con contraccettivi orali potrebbe non essere affidabile durante la procedura di eliminazione accelerata eseguita con colestiramina o carbone attivo in polvere. Si raccomanda l'uso di metodi contraccettivi alternativi.

La prescrizione a carico del SSN, sulla base delle disposizioni previste dalla nota AIFA n.65, aggiornata con Determina 354 del 2 marzo 2018 (G.U. n. 56 del 8 marzo 2018), è limitata alle seguenti condizioni:

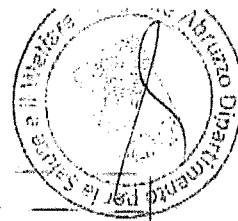
- Pazienti con RRMS, tutti i trattamenti di prima linea;
- Pazienti con SPMS, interferone β -1b ricombinante.

Per i casi di sindrome clinicamente isolata, in assenza di evidenze di disseminazione spaziale e temporale secondo quanto previsto dai criteri di McDonald, viene confermata la non rimborsabilità a carico del SSN anche considerando l'assenza di criteri prognostici certi e i potenziali rischi connessi all'utilizzo dei farmaci nel caso di diagnosi non confermate di SM.

FARMACI DI SECONDA LINEA

Natalizumab	
Gruppo ATC	L04AA23
Classe di rimborsabilità	Classe H
Via di somministrazione	Endovenosa (e.v.)
Posologia	300 mg e.v., mensilmente
Meccanismo d'azione	È un anticorpo monoclonale ricombinante umanizzato anti- α 4 β 1-integrina prodotto in una linea cellulare murina mediante la tecnologia DNA ricombinante. Si lega all'integrina α 4 β 1, bloccando l'interazione con il suo recettore complementare VCAM-1 e con i ligandi osteopontina e CS-1, impedendo la migrazione dei leucociti mononucleati attraverso l'endotelio fino al tessuto parenchimale infiammato.
Efficacia terapeutica	Il Natalizumab è indicato come monoterapia disease-modifying nella SM esacerbante remittente ad elevata attività, in pazienti con malattia attiva

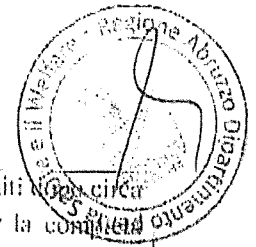
	<p>nonostante un ciclo terapeutico completo con almeno una terapia disease-modifying, oppure in pazienti con SM grave ad evoluzione rapida, definita da due o più recidive disabilitanti in un anno con 1 o più lesioni captanti gadolinio oppure un aumento significativo del carico lesionale. Esami di screening per i pazienti eleggibili alla terapia:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Emocromo con formula; - Glicemia; - Creatinina sierica; - Azotemia; - GPT; - Bilirubina totale e frazionata; - VES; - Sottopopolazioni linfocitarie (rapporto CD4/CD8); - Markers epatite A, B e C (PCR quantitativo in caso di positività); - Quantiferon; - HIV; - Beta HCG nelle donne in età fertile; - ECG; - Rx torace, se indicato; - Esame urine - urinocoltura; - Ricerca anti-JCV. 																																														
<p>Profilo di sicurezza</p>	<p>L'uso del natalizumab è associato ad un aumentato rischio di PML, un'infezione opportunistica causata dal virus JCV.</p> <p>Rischio di PML su 1000 pazienti esposti a Natalizumab</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th rowspan="2">Durata del trattamento con Tysabri</th> <th colspan="4">Nessun precedente uso di immunosoppressori</th> <th rowspan="2">Precedente uso di immunosoppressori</th> </tr> <tr> <th>Nessun indice</th> <th>Indice ≤ 0,9</th> <th>Indice tra 0,9 e 1,5</th> <th>Indice ≥ 1,5</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1-12 mesi</td> <td>0,1</td> <td>0,1</td> <td>0,1</td> <td>0,1</td> <td>0,3</td> </tr> <tr> <td>13-24 mesi</td> <td>0,6</td> <td>0,1</td> <td>0,2</td> <td>0,8</td> <td>0,4</td> </tr> <tr> <td>25-36 mesi</td> <td>2</td> <td>0,2</td> <td>0,3</td> <td>2</td> <td>4</td> </tr> <tr> <td>37-48 mesi</td> <td>4</td> <td>0,4</td> <td>2</td> <td>7</td> <td>8</td> </tr> <tr> <td>49-60 mesi</td> <td>7</td> <td>0,5</td> <td>2</td> <td>8</td> <td>11</td> </tr> <tr> <td>61-72 mesi</td> <td>6</td> <td>0,6</td> <td>3</td> <td>10</td> <td>9</td> </tr> </tbody> </table>	Durata del trattamento con Tysabri	Nessun precedente uso di immunosoppressori				Precedente uso di immunosoppressori	Nessun indice	Indice ≤ 0,9	Indice tra 0,9 e 1,5	Indice ≥ 1,5	1-12 mesi	0,1	0,1	0,1	0,1	0,3	13-24 mesi	0,6	0,1	0,2	0,8	0,4	25-36 mesi	2	0,2	0,3	2	4	37-48 mesi	4	0,4	2	7	8	49-60 mesi	7	0,5	2	8	11	61-72 mesi	6	0,6	3	10	9
Durata del trattamento con Tysabri	Nessun precedente uso di immunosoppressori				Precedente uso di immunosoppressori																																										
	Nessun indice	Indice ≤ 0,9	Indice tra 0,9 e 1,5	Indice ≥ 1,5																																											
1-12 mesi	0,1	0,1	0,1	0,1	0,3																																										
13-24 mesi	0,6	0,1	0,2	0,8	0,4																																										
25-36 mesi	2	0,2	0,3	2	4																																										
37-48 mesi	4	0,4	2	7	8																																										
49-60 mesi	7	0,5	2	8	11																																										
61-72 mesi	6	0,6	3	10	9																																										
<p>Esami di controllo</p>	<p>Durante il trattamento con il Natalizumab sono indicati i seguenti esami di controllo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - GPT, emocromo completo e glicemia ad ogni infusione; - Screening funzionalità epatica completa in presenza di alterazione delle GPT; - Ricerca anti-JCV ogni 6 mesi, nei JCV negativi; - RM encefalo (T2, FLAIR e DWI) ogni 3-4 mesi nei pazienti JC positivi, dopo 18 mesi di terapia; - RM encefalo (T2, FLAIR e DWI) ogni 6 mesi nei pazienti JC negativi, dopo 2 anni di terapia. 																																														



Fingolimod	
Gruppo ATC	L04AA27
Classe di rimborsabilità	Classe A
Via di somministrazione	Orale
Posologia	1 compressa al giorno
Meccanismo d'azione	<p>È un modulatore del recettore per la sfingosina-1-fosfato (S1P); per opera della sfingosina-chinasi, Fingolimod si trasforma nel metabolita attivo fingolimod-fosfato che si lega al recettore S1P localizzato sulla superficie dei linfociti. Il legame con i recettori impedisce ai linfociti di fuoriuscire dai linfonodi, determinando così una ridistribuzione degli stessi.</p>
Efficacia terapeutica	<p>È indicato come farmaco di seconda linea nella SM esacerbata remittente ad elevata attività, nonostante un ciclo terapeutico completo con almeno una terapia disease modifying, oppure come prima linea nella SM esacerbata remittente severa ad evoluzione rapida, definita da 2 o più recidive disabilitanti in un anno e con 1 o più lesioni captanti gadolinio o con un aumento significativo del carico lesionale in T2.</p> <p>L'efficacia sui parametri clinici (tasso annualizzato di ricaduta, percentuale di pazienti liberi da ricaduta a 24 mesi, progressione della disabilità confermata a 3 mesi) e radiologici (variazione del carico lesionale, presenza di lesioni captanti gadolinio, variazione del volume cerebrale) è stata dimostrata con lo studio <i>Freedom</i> (verso placebo) e con lo studio <i>Transform</i> (verso comparatore attivo). Nei pazienti eleggibili alla terapia vengono effettuati i seguenti esami di screening:</p> <ul style="list-style-type: none">- Emocromo completo;- Glicemia;- Creatinina;- Azotemia;- GPT;- Gamma GT;- Bilirubina totale e frazionata;- Fosfatasi alcalina;- VES;- Sottopopolazioni linfocitarie (rapporto CD4/CDS);- Marker epatite A, B e C (PCR quantitativa in caso di positività);- HIV;- ECG + visita cardiologica, se indicata;- Beta HCG nelle donne in età fertile;- Anticorpi anti-varicella zoster (IgG ed IgM);- Esame urine + urinocoltura;- Quantiferon;- Rx torace, se indicata;- Visita oculistica, se indicata;- Visita dermatologica.
Profilo di sicurezza	<p>Il Fingolimod può determinare una bradicardia dopo la prima somministrazione, per tale motivo:</p> <ul style="list-style-type: none">• È controindicato in pazienti in terapia con farmaci anti-aritmici di classe Ia (es. chinidina, disopiramide) e III (es. amiodarone, sotalolo); antineoplastici, immunosoppressori, immunomodulanti, vaccini vivi

	<p>attenuati:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Da utilizzare con cautela in associazione a beta-bloccanti e farmaci ad azione bradicardizzante (es. verapamile, diltiazem, digossina, anticolinesterasici, pilocarpino); inibitori del CYP3A4; inibitori delle proteasi, antifungini azolici (ad esempio Ketoconazolo, itraconazolo, Fluconazolo), macrolidi (es. Eritromicina, claritromicina), antidepressivi (es. nefazodone>fluvosamina>fluoxetina>sertralina, paroxetina, venlafaxina), cimetidina, corticosteroidi per uso prolungato (ammessi cicli steroidi per eventuali ricadute); <p>Monitoraggio ECG (a 12 derivazioni) continuo per almeno 6 ore (+ PA e FC ogni ora). Il monitoraggio ECG deve essere prolungato se:</p> <ul style="list-style-type: none"> • È stato necessario un intervento farmacologico in qualsiasi momento durante il periodo di osservazione; • Si è verificato un blocco atrioventricolare (AV) di III grado in qualsiasi momento durante il periodo di osservazione; • Al termine del monitoraggio si riscontrano: <ul style="list-style-type: none"> - FC < 45bpm; - Blocco AV di II grado di nuova insorgenza o blocco AV di grado più elevato; - Intervallo QTc > 500msec all'ECG; - Al termine delle 6 ore di osservazione il valore della FC risulta il più basso tra quelli rilevati dopo la somministrazione della prima dose. <p>In pazienti trattati da almeno due anni con Fingolimod considerare rischio di Criptococcosi.</p>
Precauzioni	<p>La terapia può essere iniziata solo in presenza di positività degli anticorpi IgG anti-varicella zoster.</p>
Esami di controllo	<p>Durante il trattamento con il Fingolimod sono indicati i seguenti esami di controllo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ogni mese, per i primi 3 mesi e successivamente ogni 3 mesi: emocromo completo, GPT, glicemia, creatinina, gamma GT; - Screening completo della funzionalità epatica in presenza di alterazione delle GPT; - Visita dermatologica annuale; - Visita oculistica periodica nei pazienti con uveite o diabete mellito; - OCT entro 3-6 mesi, dall'inizio della terapia.

Alemtuzumab	
Gruppo ATC	L01XC04
Classe di rimborsabilità	Classe II
Via di somministrazione	Endovena (e.v.)
Posologia	1 fiala e.v./giorno per 5 giorni consecutivi (I ciclo) 1 fiala e.v./giorno per 3 giorni consecutivi (II ciclo)
Meccanismo d'azione	Alemtuzumab è un anticorpo monoclonale umanizzato che si lega in maniera selettiva al CD52, una proteina presente sulla superficie dei linfociti T e B; l'infusione del farmaco determina, già dopo pochi minuti, la deplezione delle cellule che esprimono il recettore CD52 attraverso la citolisi cellulo-mediata anticorpo dipendente e la citolisi complemento-mediata. I linfociti B ritornano

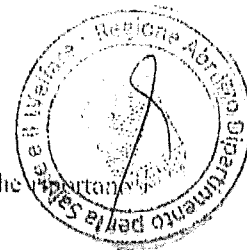


<p>Efficacia terapeutica</p>	<p>ai livelli pre-terapia in circa 3 mesi, i linfociti CD8+ sono ricostituiti in circa 30 mesi e i linfociti T CD4+ necessitano di circa 60 mesi per la completa ripopolazione. Alemtuzumab non agisce sulle cellule dell'immunità inata e agisce solo parzialmente sulle cellule T memory ed effector presenti negli organi linfoidi.</p> <p>L'efficacia clinica e radiologica dell'Alemtuzumab è stata dimostrata nello studio di fase II <i>Camms223</i> e negli studi registrativi di fase III <i>Care-ms1</i> e <i>Care-ms2</i>: tutti gli studi hanno confermato la superiorità di Alemtuzumab rispetto all'Interferone β-1a ad alto dosaggio; Alemtuzumab riduce significativamente il tasso di recidive, l'accumulo della disabilità sostenuta e l'attività radiologica. La valutazione a 5 anni ha confermato la significatività statistica nella riduzione del tasso delle recidive e nel miglioramento della disabilità preesistente (<i>Camms223</i>).</p> <p>Alemtuzumab è indicato nella SM esacerbante remittente ad elevata attività di malattia; è controindicato in presenza di ipersensibilità al farmaco o ad uno qualsiasi degli eccipienti, ed in presenza di infezione da HIV.</p> <p>Per i pazienti eleggibili alla terapia sono indicati i seguenti esami di screening:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Esami di laboratorio: emocromo completo con formula, creatinina sierica, glicemia, azotemia, GFT, bilirubina totale e frazionata, sottopopolazioni linfocitarie, funzionalità tiroidea (TSH, FT4) anticorpi anti TG, anti TPO e antirecettore del TSH, esame urine e urinoecultura; - Marker epatite B e C (PCR quantitativa per i positivi); - Rx torace, se indicato; - Quantiferon; - PAP test, con screening HPV nelle donne; - Escludere eventuale presenza di infezioni in atto; - HIV; - Escludere gravidanza.
<p>Profilo di sicurezza</p>	<p>Il farmaco può dare effetti collaterali associati all'infusione, caratterizzati da: cefalea, eruzione cutanea, ipertensione, nausea, orticaria, prurito, insonnia, brividi, rossore, dispnea, disgeusia, tachicardia, dispepsia, capogiro e dolore.</p> <p>Per ridurre il rischio e l'entità delle reazioni associate all'infusione viene effettuata premedicazione con metilprednisolone 1gr e.v., antistaminico e paracetamolo prima di ogni infusione di Alemtuzumab.</p> <p>I principali eventi avversi riscontrati sono correlati alla formazione di autoanticorpi:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Porpora trombocitopenica idiopatica in circa 1% dei pazienti trattati; - Nefropatia, compresa la malattia antimitochondriale basale glomerulare (anti-GBM) nello 0,3% dei pazienti; - Patologia autoimmuni a carico della tiroide (36%). <p>Per ridurre il rischio di listeriosi i pazienti devono evitare consumo di carne cruda e latticini non pastorizzati nel mese precedente l'infusione (se possibile) e per almeno un mese dopo il trattamento.</p> <p>In corso di terapia sono controindicati i vaccini vivi.</p> <p>Profilassi antiherpetica orale in concomitanza di ogni ciclo con aciclovir 200 mg 2 volte/die dal primo giorno di trattamento per 4 settimane.</p>
<p>Gravidanza</p>	<p>Donne in gravidanza non rappresentano pazienti eleggibili per tale trattamento. Pertanto, le donne in età fertile devono utilizzare misure contraccettive efficaci</p>

	durante il trattamento e nei 4 mesi successivi all'infusione.
Esami di controllo	<p>Durante il trattamento con Alemtuzumab sono indicati i seguenti esami di controllo da eseguire:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Mensilmente per 5 anni dopo il primo ciclo: <ul style="list-style-type: none"> - Emocromo completo; - Creatinina; - GPT; - Esame completo delle urine. 2. A 15 giorni dopo il primo ciclo: <ul style="list-style-type: none"> - Emocromo completo; - Azotemia; - Creatinina; - GPT e GGT; - Esame completo delle urine. 3. Ogni 3 mesi per 5 anni dopo il primo ciclo: <ul style="list-style-type: none"> - Funzionalità tiroidea; - Anticorpi anticettore del TSH. 4. Annualmente per 5 anni dopo il primo ciclo: <ul style="list-style-type: none"> - Pap-test; - HPV nelle donne.

Mitoxantrone	
Gruppo ATC	L01DB07
Classe di rimborsabilità	Classe II
Via di somministrazione	Endovena (e.v.)
Posologia	12 mg/mq di superficie corporea ogni 3 mesi
Efficacia terapeutica	Indicato nei pazienti ambulatoriali (non ancora costretti alla sedia a rotelle) affetti da SM progressiva cronica secondaria con o senza attacchi intermittenti che siano in una fase attiva della malattia; questa fase viene definita da due attacchi o da un peggioramento EDSS di almeno un punto in 18 mesi o più comunemente come induction therapy seguito da un DMD di prima linea.
Profilo di sicurezza	Il farmaco è generalmente ben tollerato alle dosi riportate sopra. I più comuni effetti collaterali sono: nausea, vomito, cefalea, alopecia, disturbi mestruali, infezioni delle vie urinarie, mucositi, diarrea e leucopenia. Effetti collaterali gravi: cardi tossicità cumulativa al dosaggio di 120-140 mg/mq, leucemia mieloide acuta, sindrome mielodisplastica, leucemia acuta.
Precauzioni	Il farmaco viene somministrato per via endovenosa, in ambiente ospedaliero. Prima di somministrare il farmaco, e successivamente ogni 3 mesi, è necessario eseguire un elettrocardiogramma e un ecocardiogramma.
Esami di controllo	<p>Durante il trattamento con Mitoxantrone sono indicati i seguenti esami di controllo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Profilo biochimico completo; - Globuli bianchi.

Secondo quanto previsto dalla nota AIFA n. 65, aggiornata con determina 354 del 2 marzo 2018 (G.U. n. 65 del 18 marzo 2016), per quanto riguarda i farmaci DMD di seconda linea, AIFA ne monitora

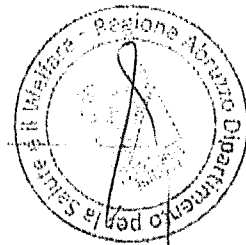


L'appropriatezza prescrittiva tramite specifici Registri di Monitoraggio o Piani Terapeutici che rispettano i criteri di eleggibilità secondo le indicazioni terapeutiche rimborsate da AIFA.

FARMACI IN USO OFF-LABEL

Principio attivo	Indicazioni	Normativa di riferimento
Rituximab	<p>Anticorpo monoclonale che riconosce la molecola CD20 espressa sui linfociti B maturi. Questo anticorpo agisce attivando meccanismi citolitici che inducono la deplezione dei linfociti T. Il suo utilizzo è approvato per il trattamento di patologie oncematologiche. Studi di fase III, che dimostrano la sua efficacia per il trattamento della SM, sono in fase di conclusione. Dimostrata efficacia in pazienti con positività per gli anticorpi anti-MOG. Viene somministrato per via endovenosa previa premedicazione a seconda del protocollo utilizzato (375mg/m²/settimana o 1000 mg ogni 2 settimane nell'arco di un mese, 1 ciclo di trattamento).</p> <p>Può essere necessario ripetere l'infusione, in base all'andamento della malattia, in genere ogni 6-8 mesi, previa esecuzione delle sottopopolazioni linfocitarie.</p> <p>Nei pazienti eleggibili alla terapia vengono effettuati i seguenti esami di screening:</p> <ul style="list-style-type: none">- Glicemia;- Creatinina;- Azotemia;- GPI;- Gamma GT;- Bilirubina totale e frazionata;- Fosfatasi alcalina;- VES;- Sottopopolazioni linfocitarie (rapporto CD4/CD8);- HIV;- ECG + visita cardiologica, se indicata;- Beta HCG nelle donne in età fertile;- Anticorpi anti-varicella zoster (IgG ed IgM);- Marker epatite A, B e C (PCR quantitativa in caso di positività);- EBV, CMV, Toxoplasma;- Esame urine + urinocoltura;- Quantiferon;- Rx torace, se indicato.	Prescrivibile e rimborsabile dal SSN, secondo le modalità previste dalla lista dei farmaci approvati dalla Legge 648/96, aggiornata al 23 gennaio 2018.

	<ul style="list-style-type: none"> - Visite ambulatoriali per monitorare l'andamento clinico e l'eventuale comparsa di eventi avversi; - Esami ematochimici con prove di funzionalità epatica e renale, emocromo con formula e indici di flogosi (VES e PCR) ed esame urine mensilmente; - RM encefalo e midollo con gadolinio ogni 6 mesi; <p>Prima di ogni infusione: esami ematochimici, tipizzazione linfocitaria, funzionalità epatica e renale, indici di flogosi, esame urine, quantiferon.</p>	
Ciclofosfamide	<p>Potente immunosoppressore, somministrato per via endovenosa con frequenza mensile, del quale è stata dimostrata una modesta efficacia in pazienti giovani con forme aggressive anche a decorso secondariamente progressivo con evidenza di attività di malattia.</p>	<p>Prescrivibile e rimborsabile dal SSN, secondo le modalità previste dalla lista dei farmaci ad uso consolidato, Legge 648/93, Allegato 4. Quanto detto viene richiamato anche nell'aggiornamento della nota AIFA n. 65.</p>
Azatioprina	<p>Immunosoppressore utilizzato da alcuni decenni nella terapia della SM, somministrato per via orale. Un recente studio ha dimostrato che nella RRMS il farmaco ha un'efficacia non inferiore a quella degli interferoni beta. La prescrizione deve tenere in considerazione anche il differente profilo di effetti collaterali dei due prodotti.</p>	<p>Prescrivibile e rimborsabile dal SSN, secondo le modalità previste dalla lista dei farmaci ad uso consolidato, Legge 648/93, Allegato 4. Quanto detto viene richiamato anche nell'aggiornamento della nota AIFA n. 65, nella quale viene specificato anche come il farmaco generico Azatioprina ha un'efficacia non-inferiore a quella degli Interferoni β.</p>
Metotrexato	<p>Uno studio su pazienti con forme SP di malattia ha dimostrato una modesta azione, ma mancano dati conclusivi. Viene solitamente somministrato per via orale alla dose di 7,5 mg alla settimana. Intensa immunosoppressione seguita da trapianto autologo di cellule staminali ematopoietiche. Numerosi piccoli studi hanno dimostrato che questo approccio, molto aggressivo, è efficace nel rallentare significativamente la progressione della disabilità in pazienti con forme rapidamente evolutive in cui non sono state efficaci le terapie immunomodulanti ed immunosoppressive. La potenziale gravità degli effetti collaterali di questa terapia la limita però a pazienti giovani, con forme molto aggressive di malattia.</p>	<p>Prescrivibile e rimborsabile dal SSN, secondo le modalità previste dalla lista dei farmaci approvati dalla Legge 648/96, aggiornata al 23 gennaio 2018.</p>



Numerose evidenze hanno confermato che i farmaci di I linea efficaci nella RRMS, non sono efficaci nella fase di transizione a SP nell'invertire o ritardare la progressione di malattia.
Pertanto, la strategia più efficace è quella di monitorare periodicamente i pazienti a rischio di evoluzione clinica e neuromiologica con controlli clinici più frequenti per utilizzare tutti i farmaci a disposizione, e passare a strategie terapeutiche più aggressive.

Farmaci raccomandati per la SM, in attesa di autorizzazione da parte dell'AIFA

Ocrelizumab

È un anticorpo monoclonale in grado di legarsi in maniera selettiva alle cellule B CD20⁺, un tipo specifico di cellule immunitarie considerate tra le principali responsabili del danneggiamento della mielina.

La Food and Drug Administration (FDA) ha riconosciuto al farmaco Ocrelizumab lo status di "break through therapy" (svolta terapeutica) come trattamento sperimentale della SM primariamente progressiva. Grazie a questa designazione l'iter di valutazione è stato accelerato e nel marzo 2017 la FDA ha approvato Ocrelizumab per il trattamento della SM primariamente progressiva e della RRMS. Ocrelizumab è la prima terapia approvata per la forma primariamente progressiva di SM. Negli Stati Uniti è una terapia di prima linea, ovvero senza raccomandazioni specifiche per l'utilizzo indicato.

L'azienda produttrice di Ocrelizumab ha attivato in Italia l'uso compassionevole del farmaco, dopo autorizzazione da parte dell'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA), per le persone con SM primariamente progressiva.

Nel gennaio 2018 l'Agenzia Europea del Farmaco (EMA) ha approvato l'utilizzo dell'Ocrelizumab per il trattamento della RRMS e per la forma primariamente progressiva. Affinché il farmaco sia accessibile alle persone con SM, in Italia è necessaria l'approvazione dell'AIFA e successivamente degli enti locali regionali, ed in alcuni casi delle ASL. (Dossier AISM, aggiornato al 23 gennaio 2018).

Il farmaco viene somministrato per via endovenosa previa premedicazione (300 mg prima infusione, 300 mg seconda infusione a 2 settimane di distanza, quindi 600 mg semestralmente).

Per i pazienti eleggibili al trattamento si consigliano i seguenti esami di screening:

- Emocromo completo;
- Glicemia;
- Creatinina;
- Azotemia;
- GPT;
- Gamma GT;
- Bilirubina totale e frazionata;
- Fosfatasi alcalina;

- VES;
- Sottopopolazioni linfocitarie (rapporto CD4/CD8);
- HIV;
- ECG – visita cardiologica;
- Beta HCG nelle donne in età fertile;
- Anticorpi antivariella zoster (IgG ed IgM);
- Marker epatite A, B e C (PCR quantitativa in caso di positività);
- EBV, CMV, Toxoplasma;
- Esame urine + urinocoltura;
- Quantiferon;
- Rx torace.

Prima di ogni infusione si consiglia:

- Emocromo e formula;
- Creatinina;
- GOT, GPT e GGT;
- Bilirubina totale e frazionata;
- Fosfatasi alcalina;
- Esame urine;
- Quantiferon;
- Screening epatico.

Esami di controllo consigliati ogni 3 mesi:

- Emocromo e formula;
- Creatinina;
- GOT, GPT e GGT;
- Bilirubina totale e frazionata;
- Fosfatasi alcalina.

Effetti collaterali

Studi clinici hanno mostrato come gli effetti collaterali di grave entità sono rari. Un paziente inserito nel gruppo con dosaggio da 2000 mg è deceduto per edema cerebrale, dopo una risposta infiammatoria sistemica con conseguente sindrome da disfunzione multiorgano, ma la correlazione con il farmaco non è chiara. Durante gli studi di fase III (*Opera I, Opera II e Oratorio*) sono state osservate reazioni avverse, da modeste a moderate, correlate all'infusione, mentre l'incidenza di infezioni gravi è risultata identica per tutti i trattamenti presenti in sperimentazione. Nello studio *Oratorio* si sono verificati tumori, ma la correlazione con il farmaco non è stata ancora chiarita. Ad oggi sono stati segnalati due casi di PML in pazienti precedentemente trattati con Natalizumab e Fingolimod.



Cladribina

La Cladribina è un farmaco immunosoppressore in fase di registrazione per il trattamento della SM. Si tratta di una molecola che agisce selettivamente sui linfociti, che sono parte attiva nel processo immunitario che porta alla SM. Interferisce con la proliferazione dei linfociti e determina una riduzione dei linfociti T e B circolanti.

Attualmente in Italia è approvato un farmaco, somministrato per via endovenosa, a base di Cladribina, utilizzato come trattamento in campo oncologico per la leucemia a cellule capellate e la leucemia linfocitica cronica. Nel luglio 2016 l'azienda annuncia che l'EMA ha accettato la nuova domanda di autorizzazione all'immissione in commercio per la Cladribina. Vengono presentati i risultati di tre studi di fase III (*Clarity*, estensione dello studio *Clarity* e studio *Oracle-MS*). Oltre ai dati di follow-up a lungo termine, raccolti prospetticamente nel registro PREMIERE, viene sottoposto all'esame il follow-up di più di 10.000 pazienti-anno con un periodo di osservazione di oltre 8 anni di terapia. Nel gennaio 2017 sono stati pubblicati i dati di un'analisi post-hoc dello studio di fase III *Clarity* che ha valutato l'effetto della Cladribina sulla perdita di volume cerebrale nel corso di due anni, ed è stata analizzata l'associazione tra la perdita di volume cerebrale e la progressione della disabilità, in 1.025 pazienti (77,3%) dello studio *Clarity*. La percentuale media di perdita di volume cerebrale per anno è risultata significativamente ridotta in coloro che erano stati trattati con Cladribina rispetto a coloro che erano stati trattati con placebo. Anche il rischio di progressione della disabilità è apparso significativamente più basso in coloro che avevano ricevuto la Cladribina. Questa analisi confermerebbe il legame tra ridotta atrofia cerebrale e ridotta progressione della disabilità.

Dall'agosto 2017 in Europa è stata autorizzata l'immissione in commercio della Cladribina per il trattamento della sclerosi multipla recidivante altamente attiva.

Il farmaco viene somministrato per via orale con brevi periodi di trattamento della durata di 4-5 giorni, che dovranno essere ripetuti l'anno successivo.

Esami di screening consigliati in pazienti eleggibili al trattamento:

- Emocromo completo;
- Glicemia;
- Creatinina;
- Azotemia;
- GPT;
- Gamma GT;
- Bilirubina totale e frazionata;
- Fosfatasi alcalina;
- VES;
- Sottopopolazioni linfocitarie (rapporto CD4/CD8);
- HIV;
- ECG + visita cardiologica;
- Beta HCG nelle donne in età fertile;

- Anticorpi anti-varicella zoster (IgG ed IgM).
- Marker epatite A, B e C (PCR quantitativa in caso di positività);
- EBV, CMV, Toxoplasma;
- esame urine + urinocoltura;
- Quantiferon;
- Rx torace.

Effetti collaterali

Linfopenia, cefalea, nasofaringiti, nausea, infezioni vie aeree superiori, neutropenia, infezioni da Herpes zoster.

3. Le terapie sintomatiche

La SM produce sintomi diversi per gravità e sede colpita, che possono presentarsi singolarmente o in associazione portando alla comparsa di quadri clinici complessi. Molti dei sintomi vengono gestiti attraverso l'utilizzo di trattamenti farmacologici sintomatici, che hanno lo scopo di migliorare la qualità di vita del paziente, curando o attenuando i sintomi della malattia. A questi possono venire affiancati altri trattamenti non farmacologici, come la riabilitazione, terapie psicologiche, la fisioterapia, che permettono di migliorare la motilità e la disabilità dei pazienti. Le terapie sintomatiche prevedono l'utilizzo di farmaci principalmente contro:

- Spasticità: Cannabis Sativa, Baclofen, Dantrolene, Tizanidina, Diazepam;
- Fatica: Amantadina, Fluoxetina, Paroxetina, Venlafaxina, Fampridina;
- Urgenza minzionale e incontinenza: Oxibutinina, Tolterodina;
- Ritenzione urinaria: Alfuzosina, cateterismo intermittente;
- Dolore neuropatico e alterazioni della sensibilità: Pregabalin, Gabapentin, Tapentadol, Amitriptilina, Baclofen, Carbamazepina;
- Tremore: Carbamazepina, Clonazepam, Isoniazide, Fenobarbital, Propanololo;
- Disturbi dell'umore: antidepressivi, ansiolitici, psicoterapia;
- Sintomi parossistici: Carbamazepina, Gabapentin, Difencilidantoina, Clonazepam, Pregabalin.

3.3 FASE DEL FOLLOW-UP

Tutti i pazienti con SM, che non assumono terapie modificanti il decorso hanno sempre la presa in carico presso il Centro SM. Il medico del team del Centro SM prescrive su ricetta SSR:

1. RM cerebrale e cervicale senza e con rido preferibilmente annuale;
2. Visita neurologica di controllo semestrale/annuale.

Nel caso di ricaduta clinica il paziente SM può rivolgersi direttamente al Centro SM attraverso un contatto telefonico. Tale percorso facilitato consente di programmare rapidamente una visita neurologica urgente e, se



necessario, di effettuare la terapia dell'evento acuto. Oppure il MMG, PLS o il Neurologo prescrivono al paziente con ricaduta clinica: "Prima visita presso il Centro di SM" con classe di priorità BREVE.

Il paziente con SM che inizia una terapia con immunomodulanti/immunosoppressori

Il follow-up del paziente con SM che inizia una terapia di profilassi con immunomodulanti/immunosoppressori può essere gestito a giudizio dello specialista in una prima fase in DH, poi in regime di DS o ambulatoriale, secondo la specificità della terapia.

Il percorso seguito nell'ambito del Centro SM è preferibile che comprenda:

1. Colloquio informativo. Il paziente deve poter partecipare alla scelta terapeutica a seconda delle proprie esigenze lavorative e familiari, nel rispetto dei valori individuali, ma nello stesso tempo deve essere indirizzato alla scelta del farmaco indicato alla sua condizione clinica;
2. RM cerebrale e/o cervicale/dorsale senza e con mdc prima dell'inizio della terapia (se non ha concluso recentemente l'iter diagnostico). Questa valutazione strumentale è di fondamentale importanza poiché rappresenta il punto di partenza con cui confrontare i successivi controlli in corso di trattamento. Il clinico deve considerare l'evoluzione/la stabilità radiologica come significativo, sebbene non sufficiente, parametro di risposta ai trattamenti;
3. Visita neurologica basale con somministrazione di scale di misurazione (EDSS, eventualmente MSFC);
4. Esami di laboratorio; batteria pre-trattamento in relazione alla terapia effettuata;
5. Addestramento alla somministrazione del farmaco;
6. Follow-up primo anno:
 - a. Valutazione della tollerabilità del farmaco e dell'aderenza alla terapia al 1°, 3°, 6° e 12° mese;
 - b. Esami di laboratorio al 1°, 3°, 6° e 12° mese, in relazione alla terapia effettuata;
 - c. Visita neurologica di controllo, EDSS al 3°- 6° e 12° mese;
 - d. RM cerebrale e cervicale senza e con mdc al 12° mese, in relazione alla terapia effettuata.
7. Follow-up dal secondo anno in poi:
 - a. Esami di laboratorio, in relazione alla terapia effettuata;
 - b. RM cerebrale e/o cervicale/dorsale senza e con mdc, con tempistiche in relazione alla terapia effettuata;
 - c. Visita neurologica di controllo, con tempistiche in relazione alla terapia effettuata.

4. RIABILITAZIONE DEL PAZIENTE CON SCLEROSI MULTIPLA

La riabilitazione mira a massimizzare l'indipendenza funzionale attraverso la stabilizzazione della funzione, la riduzione della disabilità e la prevenzione di complicanze secondarie, attraverso un processo educativo che incoraggia l'indipendenza dell'individuo.

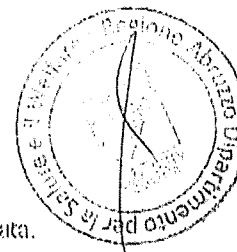
L'efficacia della riabilitazione per la gestione dei pazienti con SM è dimostrata in tutti i setting riabilitativi: regime di ricovero, residenziale, semi-residenziale, ambulatoriale e domiciliare. L'equipe riabilitativa è un

team interdisciplinare che prende in carico globalmente la persona con SM; il fisiatra elabora un Progetto Riabilitativo Individuale (PRI) che coinvolge figure professionali sanitarie quali il fisioterapista, il terapeuta occupazionale, il logopedista, lo psicologo, l'infermiere della riabilitazione e l'assistente sociale. Questa équipe, tramite il medico fisiatra, deve costantemente interfacciarsi con i Centri SM e quindi con il neurologo di riferimento della persona con SM così da lavorare in modo coordinato e sinergico. La coordinazione dei vari servizi coinvolti nella presa in carico è gestita dal medico fisiatra ed è fondamentale per incrementare l'efficienza ottimizzando le risorse e prevenendo la duplicazione di trattamenti e valutazioni. Una gestione riabilitativa ottimale deve prevedere una rete di servizi per rispondere ai bisogni polispecialistici delle persone con integrazione dei protocolli diagnostico-terapeutici ed assistenziali. In funzione della complessità della patologia e delle complicanze è necessario creare una rete con altre figure sanitarie, che siano disponibili anche presso altri servizi, come ad esempio l'urologo, lo pneumologo, l'ortopedico, il ginecologo, il neuropsicologo ed altre. La riabilitazione interdisciplinare nella SM è efficace nel migliorare la capacità di effettuare le varie attività quotidiane con riduzione della disabilità; è necessario sottolineare che questi risultati permangono per un periodo di tempo limitato con progressiva perdita dei miglioramenti ottenuti anche in relazione alla progressione della malattia. Inoltre, ogni training riabilitativo è efficace se viene ripetuto con costanza e trova il giusto equilibrio tra intensità degli esercizi e fatica del soggetto. In ogni caso, la riabilitazione di ogni persona con SM deve poter seguire un percorso costante: ogni interruzione nel percorso riabilitativo comporta la perdita dei livelli di abilità raggiunti con il trattamento e induce nella funzionalità cerebrale una plasticità mal adattativa che risulta dannosa. Pertanto è ormai evidente che non sono sufficienti ed efficaci pochi cicli di poche sedute di riabilitazione: solo una riabilitazione costante e personalizzata funziona come trattamento terapeutico e cambia la storia quotidiana della SM.

La valutazione riabilitativa del paziente con SM deve essere svolta utilizzando delle scale, che valutino non solo la disabilità, ma l'autonomia e le funzioni residue del paziente, come ad esempio l'ICF (vedi Appendice I). Tale scala consente di definire la prognosi, le aspettative e le priorità del paziente e dei suoi familiari, in una popolazione di pazienti spesso ancora in età lavorativa o di formazione professionale. Inoltre, deve essere valutata la Spasticità attraverso la scala di Ashworth; l'Equilibrio attraverso la scala di Tinetti e la Berg Balance Scale; la Prensione e la Motricità fine delle mani con la Box and Block scale e la Nine-Hole Peg test; il Dolore attraverso la VAS; la Fatica utilizzando la Fatigue Severity Scale; ed infine la Misura dell'indipendenza funzionale con la FIM o il Barthel Index.

Per l'organizzazione e l'identificazione dei vari percorsi riabilitativi è necessario atenersi e considerare i diversi gradi di disabilità che possono essere stimati con la scala EDSS (Expanded Disability Status Scale).

I livello	EDSS 0,0-2,5
II livello	EDSS 3,0-5,5
III livello	EDSS 6,0-7,5
IV livello	EDSS 8,00-9,5



I LIVELLO

Corrisponde al livello di disabilità minore: può trattarsi quindi di pazienti con SM neo-diagnosticata. In questo caso il setting riabilitativo idoneo è quello ambulatoriale, in strutture pubbliche e/o private accreditate.

Il neurologo del Centro SM o il fisiatra di struttura pubblica e/o privata accreditata dovranno differenziare due distinte tipologie di utenti, definite in base ai differenziati bisogni e livelli di intervento riabilitativo, come da indicazioni del "Piano d'indirizzo per la riabilitazione" (CSR/30 del 10 febbraio 2011, recepita con DGR 539/2012):

- "Caso complesso": utenti affetti da menomazioni e/o disabilità importanti, spesso multiple, con possibili esiti permanenti che richiedono un team multiprofessionale, che effettui la presa in carico omnicomprensiva nel lungo termine mediante un PRI, che preveda molteplici programmi terapeutici;
- "Caso non complesso": utenti affetti da menomazioni e/o disabilità di qualsiasi origine che, sulla base di un PRI, necessitano di un solo programma terapeutico riabilitativo erogato o direttamente dal medico specialista in riabilitazione o tramite il PRI da un'unica tipologia di professionista della riabilitazione.

I casi complessi saranno gestiti dall'Unità di Valutazione Multidimensionale (UVM), ai sensi del DCA 107/2013.

Per i casi non complessi, i medici prescrittori di cicli di fisioterapia possono essere il neurologo del Centro SM e/o il fisiatra di struttura pubblica i quali prescrivono il primo ciclo di fisioterapia (10 sedute di prestazioni riabilitative, secondo il Nomenclatore Tariffario regionale, in attesa di recepimento del Nomenclatore Nazionale, Appendice 2). Il fisiatra di struttura pubblica e/o privato accreditato redige il PRI che dovrà essere inviato al neurologo del Centro SM e al MMG, così da renderli a conoscenza degli obiettivi riabilitativi fissati e delle tempistiche idonee per realizzarli, oltre che all'UVM per i casi complessi.

Nel caso in cui il livello di disabilità si configuri come esito di una nuova poussé che abbia richiesto un ricovero in ambiente neurologico ospedaliero o un nuovo accesso al Centro SM con modalità Day Hospital, il setting assistenziale più corretto è quello del ricovero riabilitativo in Cod. 56 o in ex. Art. 26 che potrà essere richiesto dal neurologo del reparto di neurologia/Centro SM o nel secondo caso dal fisiatra dell'UVM, al fine di tentare il recupero dello stato neurologico e funzionale *quo ante* la poussé.

Durante i periodi in cui il paziente con SM non effettua cicli di riabilitazione/fisioterapia, può essere consigliata un'attività fisica, in particolar modo l'Attività Fisica Adattata (AFA) che consiste in programmi di esercizi fisici, svolti generalmente in gruppo ed appositamente predisposti per persone con patologie croniche o disabilità omogenee. Tali attività hanno lo scopo di migliorare la mobilità, la condizione fisica e psicologica, combattono l'ipomobilità e favoriscono la socializzazione. Inoltre, l'attività fisica ha un chiaro impatto sulla qualità della vita, riducendo la progressione della disabilità. Il fisiatra di riferimento può individuare le strutture sportive della zona che organizzino questo tipo di attività così da proporre ai pazienti che non dovrebbero mai sospendere un'attività di tipo motorio.

Il fisiatra del centro ambulatoriale pubblico e/o privato accreditato che prende in carico il paziente con SM ha il compito di, attraverso l'utilizzo dell'ICF e delle altre scale di valutazione precedentemente menzionate,

valutare i deficit motori e sensitivi, i disturbi cognitivo-comportamentali nonché l'impatto dei vari aspetti nell'autonomia funzionale anche attraverso l'uso di esami strumentali quando possibile (cinematica ed EMG dinamica, baropodometria); inoltre deve redigere il PRI indicando la necessità di programmi di riabilitazione motoria per i disturbi sensitivo-motori, di equilibrio e coordinazione o di programmi per patologie dell'apparato osteo-mioarticolare con eventuale uso di terapie fisiche ed eventuali interventi specifici fisiatrici (taping, terapie infiltrative, bendaggi funzionali, etc). Il fisiatra provvederà al collegamento costante e strutturato con il Centro SM al fine di concordare eventuali approcci farmacologici integrativi o variazioni di terapie farmacologiche già in atto come quelle per la spasticità, la fatica, il dolore, etc.

Infine, il fisiatra di struttura pubblica potrà anche procedere alla valutazione ed alla prescrizione di protesi ed ausili necessari per ridurre la disabilità del paziente con SM: ausili per la deambulazione, tutori statici per gli arti per ridurre ipertono o di posizionamento, ausili minori per le ADL, ausili per la postura e la mobilità.

II LIVELLO

In questo caso il setting riabilitativo idoneo è quello ambulatoriale o semi-residenziale in strutture convenzionate.

La riabilitazione in regime ambulatoriale dovrà seguire il percorso già esplicitato nel I livello.

La riabilitazione in regime semi-residenziale deve essere considerata quando la disabilità principale è legata a deficit motori (difficoltà deambulatoria) e/o quando per motivazioni sociali e/o logistici il paziente non può raggiungere la sede ambulatoriale specifica. In questo caso l'accesso al setting semi-residenziale deve essere autorizzato dall'UVM su segnalazione del neurologo del Centro SM o dal fisiatra di struttura pubblica o del MMG.

Nel caso in cui questo livello di disabilità si configuri come esito di una nuova poussé che abbia richiesto un ricovero in ambiente neurologico ospedaliero o un nuovo accesso al Centro SM con modalità Day Hospital, il setting assistenziale più corretto è quello del ricovero riabilitativo in Cod. 56 o in ex. Art. 26 che potrà essere richiesto dal neurologo del reparto di neurologia/Centro SM o nel secondo caso dal fisiatra dell'UVM, al fine di tentare il recupero dello stato neurologico e funzionale *quo ante* la poussé.

Il PRI redatto dal fisiatra del centro ambulatoriale o semi-residenziale pubblico e/o privato accreditato deve indicare la necessità di programmi di riabilitazione motoria per i disturbi sensitivo-motori e di equilibrio e coordinazione, programmi per patologie dell'apparato osteo-mioarticolare con eventuale uso di terapie fisiche, eventuali interventi specifici fisiatrici (taping, terapie infiltrative, bendaggi funzionali, etc). Inoltre, dovrà essere impostato un programma di valutazione e di gestione del dolore qualora presente e di prevenzione delle complicanze secondarie all'ipomobilità. Dovrà essere valutata la necessità di iniziare un programma di riabilitazione urologica previo esame urodinamico. Il fisiatra dovrà provvedere a redigere le specifiche certificazioni volte all'ottenimento o all'aggravamento dei riconoscimenti socio-sanitari che richiedono spesso valutazioni ad hoc. Il fisiatra di struttura pubblica dovrà anche procedere alla valutazione ed alla prescrizione di protesi ed ausili necessari per ridurre la disabilità del paziente con SM: ausili per la deambulazione, tutori statici per gli arti per ridurre ipertono o di posizionamento, ausili minori per le ADL, ausili per la postura e la mobilità.



È indispensabile il collegamento costante e strutturato con il Centro SM al fine di concordare gli approcci farmacologici integrativi o variazioni di tempie farmacologiche già in atto come quelle per spasticità, la fatica, il dolore, etc.

III LIVELLO

In questo caso il setting riabilitativo preferenziale è quello ambulatoriale, semi-residenziale, residenziale o domiciliare.

La riabilitazione in regime ambulatoriale dovrà seguire il percorso già esplicitato nel I livello.

La riabilitazione in regime residenziale o semi-residenziale deve essere considerata quando la disabilità principale è legata a deficit motori (difficoltà deambulatoria) e/o quando per motivazioni sociali o/o logistici il paziente non può raggiungere la sede ambulatoriale specifica. In questo caso l'accesso al setting deve essere autorizzato dall'UVM su segnalazione del neurologo del Centro SM o dal fisiatra di struttura pubblica o del MMG.

Nel caso di setting domiciliare l'accesso all'Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) deve essere autorizzato dall'UVM su segnalazione del neurologo del Centro SM o il fisiatra di struttura pubblica o il MMG. La riabilitazione in regime domiciliare deve essere considerata solo quando la disabilità principale è legata ai deficit motori (grave difficoltà deambulatoria) e/o quando per motivazioni sociali il paziente non può raggiungere la sede ambulatoriale. In questa fase, quando la persona con SM è presso il domicilio, è fondamentale la condivisione di obiettivi e programmi fissati dall'UVM con il MMG, che è chiamato a gestire le complicanze secondarie all'ipomobilità (complicanze vascolari e respiratorie, stipsi ostinata, complicanze a carico dell'apparato urinario o osteo-mio-articolare, etc.), spesso causa di impatto negativo sugli outcome riabilitativi.

Qualora per complessità clinica (presenza di comorbidità) sia richiesta una sorveglianza medica e/o infermieristica h24, il setting riabilitativo più idoneo è quello in regime di ricovero ex Art. 26 che dovrà essere autorizzata dall'UVM su richiesta del neurologo del Centro SM, del fisiatra di struttura pubblica o del MMG.

Nel caso in cui questo livello di disabilità si configuri come esito di una nuova poussé che abbia richiesto un ricovero in ambiente neurologico ospedaliero o un nuovo accesso al Centro SM con modalità Day Hospital, il setting assistenziale più corretto è quello del ricovero riabilitativo in Cod. 56 o in ex. Art. 26 che potrà essere richiesto dal neurologo del reparto di neurologia/Centro SM o nel secondo caso dal fisiatra dell'UVM, al fine di tentare il recupero dello stato neurologico e funzionale *quo ante* la poussé.

Per quanto riguarda la prescrizione di ausili e tutori oltre a quelli già descritti per il livello II, l'aumentata disabilità richiederà la prescrizione di ulteriori ausili per la mobilità come carrozzine elettriche, sollevatori, montascatie, etc. da parte del fisiatra di struttura pubblica. Inoltre il fisiatra, in accordo con il neurologo del Centro SM, dovrà valutare: eventuale utilizzo della pompa al baclofen; interventi per il trattamento dell'osteoporosi e prevenzione delle fratture da fragilità ossea; esecuzione di bendaggi funzionali, etc.

Il fisiatra provvede a redigere le specifiche certificazioni volte all'ottenimento o all'aggravamento dei riconoscimenti socio-sanitari che richiedono spesso valutazioni ad hoc.

IV LIVELLO

L'evoluzione della malattia determina una disabilità gravissima che sposta gli obiettivi riabilitativi sul versante della prevenzione e della gestione delle complicanze secondarie, sul mantenimento delle abilità residue e sui programmi di supporto del caregiver. Questi pazienti non sono trasportabili, possono aver necessità di PEG, ventilazione assistita e/o essere in una condizione di immobilità completa, necessitando pertanto di assistenza medico-infermieristica costante: per tale motivo il setting assistenziale migliore in questo livello è quello domiciliare con l'ADI, attivata dal fisiatra di struttura pubblica o dal neurologo del Centro SM o dal MMG, che sarà l'interlocutore principale della gestione del paziente. Qualora il soggetto non possa essere assistito a domicilio dovrà essere ricoverato in ambienti protetti come la Residenze Sanitarie Assistite, Unità Speciali di Assistenza Prolungata (USAP) o l'Hospice, tramite valutazione e autorizzazione dell'UVM.

Il piano di trattamento sarà incentrato sulla prevenzione e sul trattamento delle complicanze secondarie come retrazioni e vizi posturali, sul mantenimento delle abilità residue motorie cognitive e comunicative, sulla gestione della spasticità, sulla prevenzione e la gestione del dolore neuropatico e osteo-mio-articolare, sulla prevenzione della formazione e sulla cura delle piaghe da decubito, sulla rieducazione respiratoria e della tosse, sulla prevenzione ab ingestis ed anche su programmi di supporto psicologico per i caregivers.

Nel caso in cui questo livello di disabilità si configuri come esito di una nuova poussé che abbia richiesto un ricovero in ambiente neurologico ospedaliero o un nuovo accesso al Centro SM con modalità Day Hospital, il setting assistenziale più corretto è quello del ricovero riabilitativo in Cod. 56 o in ex. Art. 26 che potrà essere richiesto dal neurologo del reparto di neurologia/Centro SM o nel secondo caso dal fisiatra dell'UVM, al fine di tentare il recupero dello stato neurologico e funzionale *quo ante* la poussé.

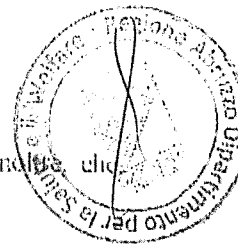
CURE DOMICILIARI

Al fine di migliorare l'erogazione dei Livelli Essenziali di Assistenza, in coerenza con gli obiettivi di salute individuati dalla vigente normativa nazionale, la Regione Abruzzo ha previsto tra gli obiettivi strategici del Piano di Riqualificazione del Sistema Sanitario Regionale, anche, un rafforzamento dell'assistenza domiciliare.

Il rafforzamento di tale setting assistenziale, infatti, risulta indispensabile, sia per migliorare l'efficienza e l'efficacia del SSR, sia per migliorare la qualità dell'assistenza. Il domicilio, infatti, rappresenta il luogo privilegiato di cura dei cittadini, anche, al fine di preservarne il contatto con il proprio ambiente di vita, soprattutto per i soggetti più fragili.

Il Piano di riqualificazione del servizio sanitario regionale 2016-2018, approvato con il DCA 55/2016, sottolinea l'importanza di *"riqualificare l'assistenza domiciliare creando le condizioni per soddisfare al meglio i bisogni del paziente in funzione del relativo fabbisogno assistenziale ed investendo in tecnologia e personale specializzato per prestare assistenza presso il domicilio del paziente"*.

Lo strumento operativo in cui si dovranno individuare gli obiettivi da raggiungere, le azioni da intraprendere e le risorse da destinare per l'erogazione dell'assistenza domiciliare è il Programma delle Attività



Territoriali, così come previsto dall'art. 3-quadro del D.Lgs. n.502/92 e smi. E' necessario, inoltre, che all'interno della programmazione distrettuale, le cure domiciliari godano di un budget dedicato.

Per migliorare l'attività domiciliare risulta necessario supportare gli operatori attraverso interventi formativi specifici, di tipo integrato e multidisciplinare, per favorire la costruzione di gruppi di lavoro che garantiscano omogeneità nelle risposte assistenziali, appropriatezza, personalizzazione e prossimità negli interventi sugli utenti.

5. MULTIDISCIPLINARIETA'

Il paziente è sempre al centro delle attività di un team multidisciplinare di specialisti, costituito da neurologo, infermiere dedicato, psicologo.

In diversi momenti della storia clinica il paziente può richiedere un supporto psicologico che lo aiuti ad affrontare i problemi connessi alla malattia: fase diagnostica, comunicazione di diagnosi, inizio o proseguimento di una terapia cronica, disagio sociale o sul luogo di lavoro, problematiche affettive o familiari, ecc. E' necessario che il team del Centro SM comprenda la figura dello psicologo con esperienza nel trattamento dei pazienti con SM per colloqui individualizzati secondo le esigenze del caso.

Il team allargato che collabora per venire incontro alle diverse problematiche presentate da ogni singolo paziente è di fondamentale importanza al momento della diagnosi e durante il follow-up. Le figure specialistiche coordinate ed integrate fra loro sono:

- Oculista: valutazione clinica e strumentale, all'esordio e ogniqualvolta si presentino disturbi neuroftalmologici acuti;
- Urologo: valutazione clinica e funzionale dei disturbi genito-urinari; lo studio dei disordini minzionali prevede:
 - Esame urine;
 - Urinocoltura;
 - Valutazione residuo post-minzionale;
 - Ecografia renale e vie urinarie;
- A seguire:
 - Visita urologica;
 - Flussimetria e valutazione urodinamica, se indicati;
 - Avvio di terapia sintomatica in base al disturbo funzionale;
 - Eventuale addestramento all'auto-cateterismo;
 - Riabilitazione del piano perineale.
- Endocrinologo: valutazioni funzionali e strumentali funzione tiroidea. Il percorso endocrinologico prevede:
 - Esame della funzionalità tiroidea con autoanticorpi;
 - Visita endocrinologica con eco tiroide;

- Agoaspirato tiroideo se indicato;
- Avvio terapie se indicato.
- Ginecologo: la consulenza ginecologica può essere richiesta per le seguenti indicazioni:
 - Disturbi mestruali;
 - Adeguata contraccezione,
 - Pianificazione gravidanza;
 - Parto;
 - Puerperio.

La collaborazione con il ginecologo diventa importante nelle pazienti con SM al fine di permettere loro una completa realizzazione di sé come donne.

- Psichiatra: valutazione per disturbi dell'affettività, disturbi di personalità; intervento urgente in caso di episodio depressivo acuto e/o episodio psicotico;
- Fisiatra: valutazione e presa in carico secondo progetti finalizzati. La riabilitazione comprende un complesso di interventi orientati a contrastare gli esiti dei deficit, sostenere il raggiungimento dei livelli massimi di autonomia fisica, psichica e sociale, promuovere il benessere psichico e la più ampia espressione della vita relazionale ed affettiva. Fin dalla prima visita si ha una "presa in carico" totale del paziente; viene programmata un'osservazione seriata nel tempo caratterizzata da controlli clinici programmati per seguire l'andamento clinico e le modificazioni legate alla malattia. Questa modalità di approccio consente l'individuazione delle criticità della malattia in ogni singolo paziente, la possibilità di osservare e prevedere l'andamento della malattia nel singolo soggetto, adattare il progetto alle modifiche cliniche e subcliniche. Si attiva in questo modo un meccanismo di coping, lavorando su un progetto in una malattia che è di per sé disprogettuale;
- Neurofisiologo: studio funzionale multimodale con PE ed EMG (Elettromiografia);
- Foniatra/logopedista: valutazione della disartria, disfagia, progetto logopedico riabilitativo e studio della deglutizione;
- Cardiologo: visita ed ecocardiogramma;
- Altri specialisti: dermatologo, ematologo, reumatologo, nutrizionista, ecc.

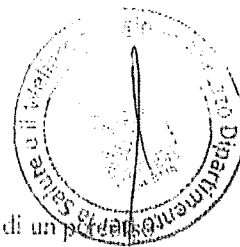
6. PAC DIAGNOSTICO SCLEROSI MULTIPLA

Disciplina di riferimento

Neurologia

Struttura erogante

Centri SM di I e II livello.



Razionale

Non esiste un singolo specifico test che permetta di definire la diagnosi di SM, si tratta perciò di un percorso diagnostico complesso, che spesso non si esaurisce in un unico atto clinico e può richiedere la collaborazione di diversi specialisti. Al fine di uniformare il percorso che ogni paziente, con un primo episodio clinico di sospetta SM debba seguire, è stato definito un pacchetto massimo di esami cui ogni Centro della rete si atterrà.

Tipologia di pazienti

Pazienti che hanno una sintomatologia a carico del SNC che si può manifestare anche come sindrome clinicamente isolata a carico del nervo ottico, del tronco dell'encefalo o del midollo spinale.

Percorso del PAC

Il PAC diagnostico può comprendere diversi accessi a seconda del programma assistenziale individuato per il singolo paziente, che viene strutturato in modo da concentrare tutte le prestazioni diagnostiche necessarie cercando di ridurre al minimo il numero dei contatti.

Per configurarsi il PAC devono essere erogate almeno 4 prestazioni tra quelle indicate nelle tabelle seguenti (le analisi cliniche, indipendentemente dal loro numero, vengono conteggiate come una singola prestazione). La definizione del programma diagnostico viene effettuata dallo specialista del Centro SM, sulla base delle necessità cliniche del paziente. Nel PAC non possono rientrare prestazioni non comprese nell'elenco sottostante. Le prestazioni dell'elenco, tranne quelle della branca laboratorio analisi, possono essere erogate una sola volta nell'ambito del PAC.

Le procedure da eseguire per la realizzazione del PAC diagnostico sono le seguenti:

1. Impegnativa per "Prima visita specialistica presso il Centro SM" da parte del MMG, PSL o un altro specialista del SSN con le condizioni di erogabilità in classe di priorità "B" (priorità BREVE), secondo l'Allegato A, ad integrazione del Disciplinary Tecnico All. 1 della D.G.R. 575/2011;
2. Prenotazione a cura del paziente della visita presso il CUP di 1 livello;
3. Visita dello specialista che diventa responsabile dell'eventuale attivazione della procedura e:
 - a) Apre la Cartella Ambulatoriale;
 - b) Individua lo specifico programma assistenziale del paziente all'interno degli esami individuati per il PAC.

La fase di esecuzione del PAC è garantita, oltre che dal medico specialista responsabile del PAC, anche dal case manager che coordina il percorso assistenziale e pianifica la prenotazione degli esami selezionati e della successiva visita per la valutazione dei referti.

4. Visita specialistica programmata per la valutazione degli esami clinico-strumentali eseguiti, dalla quale lo specialista può:
 - 4.a) Proseguire la procedura diagnostica ambulatoriale;
 - 4.b) Diagnosticare la patologia;
 - 4.c) Escludere la patologia e chiudere la cartella ambulatoriale.

In caso di 4.a il percorso riprende dal punto 3b.

In caso di 4.b lo specialista provvede a:

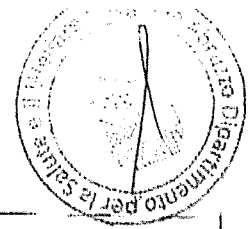
1. Chiedere la cartella ambulatoriale;
2. Espletare tutti gli adempimenti previsti dalla normativa vigente in materia;
3. Prendere in carico il paziente presso il Centro SM.
5. Chiusura del PAC. Lo specialista consegna al paziente la/le impegnativa/e del ricettario SSR per il pagamento del ticket riferito al pacchetto ambulatoriale che avviene in un solo momento per tutte le prestazioni eseguite, eccezion fatta per gli utenti esenti. Redige una relazione conclusiva per il MMG o il PLS.

Le disposizioni attuative per l'erogazione e il funzionamento dei PAC diagnostici, ai sensi della L.R. N. 20/2006, verranno regolamentate con distinto provvedimento regionale.

Nelle tabelle seguenti vengono illustrate le prestazioni di specialistica ambulatoriale secondo il Nomenclatore Tariffario Regionale (All. A alla DCA 12/2013 e s.m.i.) che possono essere erogate all'interno del PAC (Tabella 5a), in attesa di recepimento regionale del Nomenclatore Nazionale (All. 4 al DPCM del 12/01/2017) (Tabella 5b).

Tabella 5a: Prestazioni strumentali, analisi cliniche e citologiche secondo Nomenclatore Tariffario Regionale.

Codice	Prestazione
89.7	Visita generale - visita specialistica, prima visita
95.02	Esame complessivo dell'occhio. Visita oculistica, esame dell'occhio comprendente tutti gli aspetti del sistema visivo
89.01	Anamnesi e valutazione, definite brevi - storia e valutazione abbreviata, visita successiva alla prima, visita di controllo
95.05	Studio del campo visivo - campimetria, perimetria statica/cinetica
88.91.2	Risonanza magnetica nucleare (rm) del cervello e del tronco encefalico, senza e con contrasto
88.93.1	Risonanza magnetica nucleare (rm) della colonna, senza e con contrasto - cervicale, toracica, lombosacrale
95.23	Potenziali evocati visivi (vep). Potenziali evocati da pattern o da flash o da pattern ad emicampi
89.15.1	Potenziali evocati acustici
89.15.3	Potenziali evocati motori - atto superiore o inferiore - incluso: eeg
89.15.4	Potenziali evocati somato-sensoriali - per nervo o dermatomero - incluso: eeg
Analisi cliniche	
90.62.2	Emocromo: hb, gr, gb, hc, plt, ind, deriv., f.l.
90.38.4	Proteine (elettroforesi delle) [s]
90.82.5	Velocità di sedimentazione delle emazie (ves)
90.27.1	Glucosio [s/pu/dula]
90.16.3	Creatinina [s/pu/dula]
90.09.2	Aspartato aminotransferasi (ast) (got) [s]
90.04.5	Alanina aminotransferasi (alt) (gpt) [s/u]
90.10.5	Bilirubina totale e frazionata
90.23.5	Fosfatasi alcalina

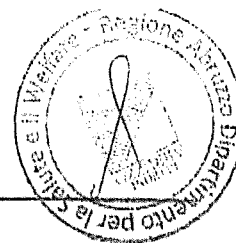


90.25.5	Gamma glutamil transpeptidasi (gamma gt) [sangue/urine]
90.64.2	Fattore reumatoide
90.44.3	Urine esame clinico fisico e microscopico
90.16.5	Anticoagulante lupus-like (lac)
90.60.2	Complemente: c1q, c3, c3 att., c4 (ciascuno)
90.42.1	Tirotropina (tsh)
90.72.3	Proteina c reattiva (quantitativa)
90.13.5	Cobalamina (vit. b12) [s]
90.72.4	Proteina s libera [p]
90.72.2	Proteina c anticoagulante funzionale [p]
90.57.5	Antitrombina III funzionale
90.52.4	Anticorpi anti nucleo (ana)
90.48.2	Anticorpi anti citoplasma dei neutrofili (anca)
90.47.5	Anticorpi anti cardiolipina (igg, iga, igm)
90.47.3	Anticorpi anti antigeni nucleari estraibili (ena)
90.48.3	Anticorpi anti dna nativo
91.49.2	Prelievo di sangue venoso
90.38.5	Proteine [sangue/urine/durata]
90.05.1	Albumina [s/u/durata]
90.69.4	Immunoglobuline iga, igg o igm (ciascuna)
91.27.1	Virus varicella zoster anticorpi (e.i.a.)
90.87.5	Borrelia burgdorferi anticorpi (e.i.a.)
91.09.4	Toxoplasma anticorpi (e.i.a.)
91.22.1	Virus herpes simplex (tipo 1 o 2) anticorpi
91.26.4	Virus rosolia anticorpi
91.14.1	Virus citomegalovirus anticorpi (e.i.a.)
91.21.1	Virus epstein barr [ebv] anticorpi (ea o ebna o vca) (e.i.a.)

Tabella 5b: Prestazioni strumentali, analisi cliniche e citologiche secondo Nomenclatore Nazionale.

Codice	Prestazione
89.7	PRIMA VISITA. Escluso: le prime visite specificamente codificate
89.02	VISITA A COMPLETAMENTO DELLA PRIMA
95.02	PRIMA VISITA OCULISTICA. Incluso: ESAME DEL VISUS, REFRAZIONE CON EVENTUALI PRESCRIZIONE DI LENTI, TONOMETRIA, BIOMICROSCOPIA, FUNDUS OCULI CON O SENZA MIDRIASI FARMACOLOGICA
95.05	STUDIO DEL CAMPO VISIVO. Campimetria, perimetria statica/cinetica, EDT
88.91.2	RM DI ENCEFALO E TRONCO ENCEFALICO, GIUNZIONE CRANIO SPINALE E RELATIVO DISTRETTO VASCOLARE SENZA E CON MDC
95.23	POTENZIALI EVOCATI VISIVI (VEP). Potenziali evocati da pattern o da flash o da pattern ad emicampi
89.15.1	POTENZIALI EVOCATI ACUSTICI
89.15.3	POTENZIALI EVOCATI MOTORI. Arto superiore o inferiore
89.15.4	POTENZIALI EVOCATI SOMATO SENSORIALI. Per nervo o dermatomero
Analisi cliniche	
90.62.2	EMOCROMO: ESAME EMOCROMOMETRICO E CONTEGGIO LEUCOCITARIO DIFFERENZIALE HB, GR, GB, HCT, PLT, IND, DERIV. Compreso eventuale controllo microscopico
90.38.4	PROTEINE EMATICHE (EL ETTROFORESI DELLE) Incluso: Dosaggio delle proteine totali 90.38.5
90.38.5	PROTEINE TOTALI

90.82.5	VELOCITA' DI SEDIMENTAZIONE DEI LEUCOCITI (VES)
90.27.1	GLUCOSIO
90.16.3	CREATININA. Non associabile a 90.16.4
90.16.4	CREATININA CLEARANCE. Non associabile a CREATININA (90.16.3)
90.09.2	ASPARTATO AMINOTRANSFERASI (AST) (GOT)
90.04.5	ALANINA AMINOTRANSFERASI (ALT) (GPT)
90.10.5	BILIRUBINA REFLEX (cut-off >1 mg/dl, salvo definizione di cut-off più restrittivi a livello regionale. Incluso: Bilirubina Diretta ed Indiretta)
90.10.7	BILIRUBINA DIRETTA. Non associabile a 90.10.5
90.23.5	FOSFATASI ALCAINA
90.25.5	GAMMA-GLUTAMIL TRANSFERASI (gamma GT)
90.64.2	FATTORE REUMATOIDE
90.44.3	URINE ESAME COMPLETO. Incluso: sedimento urinario
90.46.5	LUPUS ANTICOAGULANT (LAC)
90.60.1	COMPLEMENTO (C1 Inibitore) quantitativo
90.60.2	COMPLEMENTO: C3, C3 Nef, C4, C150 (Cinsema)
90.42.1	TIREOTROPINA (TSH). Non associabile a 90.41.8
90.72.3	PROTEINA C REATTIVA (Quantitativa)
90.13.5	COBALAMINA (Vit. B12)
90.72.4	PROTEINA S LIBERA
90.72.2	PROTEINA C ANTICOAGULANTE FUNZIONALE [P]
90.57.5	ANTITROMBINA FUNZIONALE (AT3)
90.52.4	ANTICORPI ANTI NUCLEO (ANA)
90.48.2	ANTICORPI ANTI CITOPLASMA DEI NEUTROFILI (ANCA: P-ANCA e C-ANCA). Per ciascuna determinazione
90.47.5	ANTICORPI ANTI CARDIOLIPINA [IgG, IgM ed eventuali IgA]
90.47.3	ANTICORPI ANTI ANTIGENI NUCLEARI ESTRAIBILI (ENA). Test di screening
90.48.3	ANTICORPI ANTI DNA NATIVO
91.49.2	PRELIEVO DI SANGUE VENOSO
90.38.5	PROTEINE TOTALI
90.05.1	ALBUMINA
90.69.4	IMMUNOGLOBULINE IgA, IgD, IgG, IgM. (Cinsema)
91.26.C	VIRUS VARICELLA ZOSTER ANTICORPI IgG ed eventuali IgM
90.87.G	BORRELLIA ANALISI QUALITATIVA DNA o RNA. Incluso: estrazione, amplificazione, rilevazione
91.09.D	TOXOPLASMA ANTICORPI IgG e IgM. Incluso: Test di Avidità delle IgG se IgG positive e IgM positive o dubbie. Incluso: eventuali IgA e Immunoblotting
91.21.B	VIRUS HERPES SIMPLEX (TIPO 1 e 2) ANTICORPI IgG
91.25.D	VIRUS ROSOLIA IgG e IgM per sospetta infezione acuta. Incluso: Test di Avidità delle IgG se IgG positive e IgM positive o dubbie
91.26.F	VIRUS ROSOLIA ANTICORPI IgG per controllo stato immunitario
91.15.F	VIRUS CIOMEGALOVIRUS ANTICORPI IgG e IgM. Incluso: Test di Avidità delle IgG se IgG positive e IgM positive o dubbie ed eventuale Immunoblotting. Non associabile a 91.13.2 Virus Anticorpi Immunoblotting (Saggio di conferma) NA
91.21.6	VIRUS EPSTEIN BARR (EBV) ANTICORPI EBNA + VCA IgG + VCA IgM. Incluso: EA in caso di VCA IgM positivo o dubbio



7. INDICATORI

La definizione di un PDTA per la Sclerosi Multipla rende necessario un sistema di monitoraggio che, oltre a descrivere quantitativamente l'evolversi della malattia nella Regione consenta verifiche in merito all'adozione del PDTA stesso e alla sua declinazione a livello delle singole aziende sanitarie locali.

L'obiettivo del sistema di indicatori proposto è duplice: da un lato avere contezza dello stato dell'arte dell'intero sistema assistenziale offerto dal SSR per la Sclerosi Multipla; dall'altro avere uno strumento di misura dell'aderenza alle indicazioni del PDTA e del miglioramento complessivo dell'assistenza e della qualità della vita nelle varie fasi della malattia e impatto sui costi totali.

Indicatori organizzativi

- Recepimento del PDTA regionale per la Sclerosi Multipla: Atto Aziendale entro 30 giorni dalla trasmissione dell'atto deliberativo di G.R.;
- Numero di persone con SM in carico presso il Centro SM di I o II livello (almeno 100 per il I livello; almeno 300 per il II livello);
- Numero di persone con SM in trattamento presso il Centro SM di I o II livello (almeno 60 per il I livello; almeno 200 per il II livello).

Indicatori di processo

INDICATORE	COSA MISURA	VALORE DI RIFERIMENTO
Numero di PAC attivati dal Centro SM (codificati secondo le disposizioni del disciplinare tecnico) / numero di diagnosi di SM effettuate presso il Centro SM	Il numero di pazienti per i quali è stato attivato un PAC diagnostico	Valore soglia interno: valore dell'indicatore osservato nel primo anno di monitoraggio.
Numero pazienti con almeno un ciclo fisioterapico / totale pazienti.	Il numero minimo atteso di persone con almeno 1 ciclo di fisioterapia, autorizzato dall'UVM.	≥ 20% (primo anno) ≥ 30% (secondo anno)
Indicatore di sistema		

Gli indicatori sopra esposti, che verranno monitorati dall'ASR Abruzzo, potranno essere implementati a seconda delle criticità rilevate e delle eventuali proposte che potranno esserci da parte dei professionisti coinvolti nel percorso stesso.

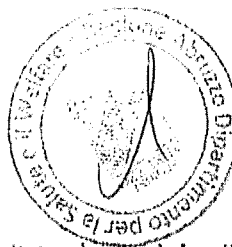
L'ASR Abruzzo, con cadenza annuale, elabora una scheda reportistica che sarà trasmessa al Dipartimento per la Salute e il Welfare e alle ASL, e pubblicato sul sito istituzionale.

PRIMA VISITA PRESSO IL CENTRO DI SCLEROSI MULTIPLA*

Classe BREVE:

- Recente insorgenza/recidiva di segni e/o sintomi neurologici che modificano le condizioni pre-esistenti alterando le capacità sensori-motorie (deficit sensitivi e/o motori di un arto o degli arti inferiori, dei nervi cranici come diplopia, disfagia, disfonia) in pazienti con storia compatibile con malattia demielinizzante e/o con diagnosi strumentale sospetta;
- Esacerbazione della malattia già nota.

* ad integrazione del Disciplinare Tecnico Allegato I della D.G.R. 575/2011.



ALLEGATO B

Protocollo di Risonanza Magnetica Centri SM Abruzzo "standard minimo"

Questo protocollo è una procedura di standardizzazione degli esami di Risonanza Magnetica (RM) nella sclerosi multipla, viste le risorse disponibili nella Regione Abruzzo.

Ha la finalità di adattare le Guidelines SIN AINR (Filippi et al. 2013) alla realtà locale attuale in modo aggiornato.

È il frutto di un lavoro di gruppo spontaneo che ha visto coinvolti neurologi e radiologi a partire dal 2015, che ha portato alla prima versione del 01.12.15 e all'attuale aggiornamento. È un esempio concreto di *clinical governance*.

Lo standard minimo raccomandato della RM è di 1.5 Tesla e, comunque, non inferiore a 1 Tesla.

Protocollo RM di centratura (standard minimo)

PIANI ANATOMICI

- ENCEFALO Assiale bi-commissurale: si manterrà questo posizionamento anche nei follow-up oppure il radiologo potrà scegliere di adottare limite antero-inferiore e postero-inferiore del corpo calloso (raccomandato nelle Guidelines AIRI-SIN);
- ENCEFALO Coronale: parallelo al pavimento del IV ventricolo (vedi Nota A).

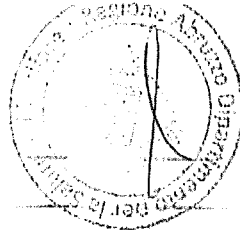
Nota A: Nelle Guidelines (Filippi et al. 2013) non sono contemplate sequenze coronali. Si ritiene, invece, che esse siano molto utili per confermare lesioni, rispondendo ad un criterio essenziale in RM che è quello della multiplanarietà.

SPESSORE SEZIONI

- ENCEFALO < 4mm (meglio se 3 mm) anche per sagittale;
- MIDOLLO < 4mm (meglio se 3 mm).

Protocollo RM di diagnosi (standard minimo)

<p>ENCEFALO</p> <ul style="list-style-type: none"> • Centatura • DWI Assiale • T1 TSE Assiale • DIR e/o SWI e/o GRE * • Somministrazione singola dose di mdc (vedi Nota B) • T2 TSE Assiale • FLAIR 3D con saturazione del grasso ricostruita sui tre piani o in alternativa TSE T2 Sagittale e FLAIR Assiale • T1 3D SPGR Mdc ricostruita sui tre piani • T1 FSE Assiale Mdc <p>Vedi Nota C</p> <p><i>*Dipende dall'apparecchiatura utilizzata, a 3T è preferibile la SWI alla GRE</i></p>	<p style="text-align: center;">Nota B</p> <p>La somministrazione precoce di mdc non inficia nessuna sequenza successiva e permette di arrivare alla T1 post-contrastografica dopo 4 sequenze (ovvero dopo circa 15 minuti) con un ritardo ottimale che si concorda debba essere di almeno 7 minuti. Lo studio continua con il midollo e il mdc iniettato prima non crea problemi (tranne se la sintomatologia è prevalentemente midollare. In questo caso è consigliabile iniziare il protocollo prima con il midollo e continuare con l'encefalo: dal midollo T1 FSE Sagittale di base si arriva all'encefalo.</p> <p style="text-align: center;">Nota C</p> <p>DIR solo opzionale. E' auspicata perché molto informativa su placche corticali. Nelle Guidelines la DIR è raccomandata al baseline (DIR Assiale) ma è opzionale nei follow-up.</p>
<p>MIDOLLO IN TOTO (studio separato del midollo Cervicale e Dorsale - vedi Nota D)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Centatura • T2 TSE Sagittale • STIR oppure DP Sagittale • T1 TSE Sagittale Mdc • T2 TSE Assiale * • T1 TSE Assiale Mdc * <p>* opzionale solo su lesioni viste o dubbie</p>	<p style="text-align: center;">Nota D</p> <p>Per razionalizzare sia in termini di rischio/comfort paziente che di tempo e spesa, si cercherà di riservare la somministrazione del Mdc e/o lo studio del midollo ai casi con carico lesionale non ben delimitabile in T2 o in altri casi particolari. Il prescrittore (Specialista di un Centro SM) e/o il Medico Radiologo</p>



dovranno giustificare l'indicazione.

Protocollo RM di follow-up (standard minimo)

ENCEFALO	
<ul style="list-style-type: none">• Centatura• DWI Assiale• T1 TSE Assiale• T2 TSE Assiale• Eventuale somministrazione singola dose di Mdc giustificata (vedi Nota E)• FLAIR 3D con saturazione del grasso ricostruita sui tre piani, o in alternativa TSE T2 Sagittale e FLAIR Assiale• DIR e/o SWI e/o GRE * se somministrato il mdc:• T1 3D SPGR Mdc ricostruita sui tre piani• T1 FSE Assiale Mdc	<p>Nota E</p> <p>Per razionalizzare sia in termini di rischio/comfort paziente che di tempo e spesa, si cercherà di riservare la somministrazione del Mdc e/o lo studio del midollo a casi con carico lesionale non ben delimitabile in T2 o in altri casi particolari. Il prescrittore (Specialista di un Centro SM) e/o il Medico Radiologo dovranno giustificare l'indicazione.</p> <p>Nota F</p> <p>DIR solo opzionale. E' auspicata perché molto informativa su placche corticali. Nelle Guidelines la DIR è raccomandata al baseline (DIR Assiale), ma è opzionale nel follow-up.</p>
<p>Vedi Nota F</p>	
<p>*Dipende dall'apparecchiatura utilizzata, a 3T preferibile la SWI alla GRE</p>	

Lo standard diventa quello di **non** effettuare il Mdc. I casi particolari vanno giustificati.

Esempio di eccezione: follow-up a 6 mesi dall'inizio della terapia di profilassi (reference scan), per poterne valutare correttamente il beneficio a distanza in caso di aumento precoce del carico lesionale nella finestra temporale in cui non c'è ancora piena efficacia terapeutica.

MIDOLLO IN TOTO (opzionale su prescrizione del Neurologo)

Solo su richiesta specialistica, eventualmente con Mdc se negativo all'esordio.

- Centatura
- T2 TSE Sagittale
- STIR oppure DP Sagittale
- T1 TSE Sagittale Mdc

- T2 TSE Assiale *
 - T1 TSE Assiale MdC*
- * opzionale solo su lesioni viste o dubie

Tempistica follow-up RRMS (standard minimo)

Considerando la variabilità dei singoli casi è ovviamente possibile fare solo alcune proposte generali:

- Chiunque inizia una terapia disease - modifying (DMT) (prima o successive linee):
 - Solo ENCEFALO (protocollo follow-up - sempre MdC) a 6 mesi da inizio DMD per "reference scan";
 - Successivamente ogni 12 mesi (protocollo follow-up).
- Richiedere MIDOLLO solo su attenta motivazione clinica (es. storia con prevalenza lesioni midollari, dove il solo encefalo potrebbe non cogliere attività di malattia).

Tempistica follow-up forme progressive (standard minimo)

Molte variabili rendono difficile una standardizzazione del timing; tra tutte le difficoltà di identificare la transizione tra forma recidivante-remittente (RRMS) e forma secondariamente progressiva (SPMS).

Proposte:

- Scoraggiare l'uso della RM se non ci sono effetti sulle scelte terapeutiche oppure valide motivazioni cliniche (es. diagnosi differenziale per aspetti atipici);
- Per il follow-up dei pazienti in terapia valgono le proposte fatte per RRMS.

N.B. Non vi sono indicazioni nelle Guidelines SIN - AINR (Filippi et al. 2013).

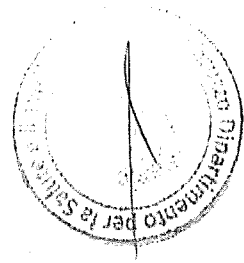
Protocollo RM sorveglianza PML in corso di Natalizumab (standard minimo)

La RM serve per la diagnosi preclinica di PML in pazienti asintomatici.

ENCEFALO

- Centatura
- DWI Assiale
- T1 TSE Assiale
- FLAIR Assiale
- T2 TSE Assiale
- Somministrazione singola dose di MdC (vedi Nota G)
- T1 TSE Assiale MdC
- T1 3D SPGR MdC ricostruita sui tre piani

Nota G: La posticipazione del MdC è proposta per cogliere un contrasto precoce ("poco contrasto, ma subito") delle lesioni PML con aspetto "milky way" in T2.



Tempistica:

- In JCV ogni 3-4 mesi a partire dal 18° mese di terapia;
- Fino a 6 mesi dopo la sospensione.

N.B. Non vi sono indicazioni nelle Guidelines SIN-AINR (Filippi et al. 2013).

PROTOCOLLO RM (STANDARD MINIMO): RICHIESTA DELL'ESAME DI RISONANZA MAGNETICA E REFERTAZIONE

Se impegnativa SSR specialistica / modulo di richiesta interna segnalare:

- Quesito clinico:
 - Diagnostici;
 - Follow-up;
 - Farmacosorveglianza per PML.
- Se il paziente:
 - E' in fase clinicamente attiva e/o in progressione di disabilità;
 - Non è in fase clinicamente attiva e/o in progressione di disabilità.
- Prescrivere con dicitura del tipo:
 - RM encefalo senza e con mezzo di contrasto;
 - RM midollo cervicale senza e con mezzo di contrasto;
 - RM midollo dorsale senza e con mezzo di contrasto.

Evitare somministrazione di steroide prima della RM se effettuata con MdC.

Proposta/Schema di referto:

Nel referto andrebbe specificato:

- Se l'esame è stato eseguito senza o con MdC. Se con MdC specificare la molecola e la dose. (es. dose standard di Gadobutrolo);
- Il numero delle lesioni: 0, 1-9, 10-20, >20;
- Le dimensioni: maggiori oppure minori di 10 mm (placche pseudotumorali);
- Le sedi coinvolte: periventricolari, cortico-sottocorticali, sottotentoriali, midollo (se eseguito);
- Presenza di eventuali alterazioni nelle sequenze T1-dipendenti ("black holes");
- Enhancement dopo MdC (se effettuato);
- Giudizio diagnostico (segnalare se le lesioni descritte sono compatibili o meno con malattia demielinizzante).

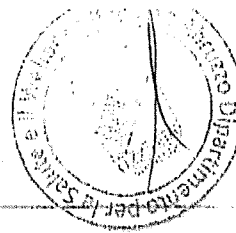
Inoltre:

- Fare riferimento all'ultimo precedente esame (se disponibile), segnalando il numero e la sede di nuove localizzazioni della patologia di base;
- Predisporre per il Centro SM slot di esami programmabili in regime esterno

Appendice I

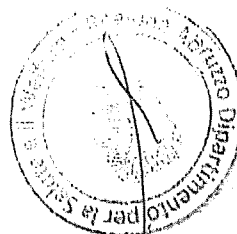
Core set di parametri estratti dalla Classificazione Internazionale del Funzionamento, della Disabilità e della Salute (ICF).

FUNZIONI CORPOREE	
Funzioni dell'orientamento	b114.
Funzioni dell'energia e delle pulsioni (motivazione, controllo degli impulsi)	b130.
Funzioni del sonno	b134.
Funzioni dell'attenzione	b140.
Funzioni della memoria	b144.
Funzioni emozionali (affetto, tristezza, ansia, labilità, appiattimento)	b152.
Funzioni cognitive di livello superiore	b164.
Funzioni della vista	b210.
Funzioni vestibolari	b235.
Funzione propriocettiva	b260.
Sensazione di dolore	b280.
Funzioni dell'articolazione della voce (disartria, anurtin)	b320.
Funzioni del muscolo respiratorio	b445.
Funzioni di tolleranza dell'esercizio fisico (capacità aerobica)	b455.
Salivazione	b5104.
Deglutizione	b5105.
Funzioni di defecazione	b525.
Funzioni urinarie (incontinenza, ritenzione, vescica autonoma)	b620.
Funzioni sessuali	b640.
Funzioni della mobilità dell'articolazione (spalla congelata, artrite)	b710.
Funzioni della forza muscolare	b730.
Funzioni del tono muscolare	b735.
Funzioni di controllo del movimento volontario (diadococinesia)	b760.
Funzioni del pattern dell'andatura (zoppia, andatura spastica)	b770.
Sensazioni correlate alle funzioni muscolari e del movimento (stiffness)	b780.
Funzioni protettive della cute (ulcere, piaghe)	b810.
STRUTTURE CORPOREE	
Struttura della regione della spalla	s720.
Struttura dell'arto superiore	s730.
Struttura dell'arto inferiore	s750.
Struttura del tronco	s760.
Ulteriori strutture muscolo scheletriche correlate al movimento	s770.
Struttura delle aree della cute	s810.



ATTIVITA' E PARTECIPAZIONE	
Letture	d160.
Scrittura	d170.
Eseguire la routine quotidiana	d230.
Parlare	d330.
Utilizzo di strumenti e tecniche di comunicazione	d360.
Cambiare la posizione corporea di base (sdraiarsi, sedersi)	d410.
Mantenere una posizione corporea	d415.
Uso fine della mano (raccogliere, afferrare, manipolare)	d440.
Uso della mano e del braccio (girare le maniglie, afferrare una palla)	d445.
Comunicare	d450.
Spostarsi (salire, saltare, correre)	d455.
Spostarsi usando apparecchiature/ausili	d465.
Guidare	d475.
Lavarsi	d510.
Prendersi cura di singole parti del corpo	d520.
Vestirsi	d540.
Mangiare	d550.
Bere	d560.
Prendersi cura della propria salute (sottoporsi a esami, gestire la dieta)	d570.
Procurarsi beni e servizi (fare la spesa)	d620.
Preparare i pasti	d630.
Fare i lavori di casa (lavare indumenti, pulire, usare elettrodomestici)	d640.
Intenzioni interpersonali semplici	d710.
Relazioni familiari (relazione genitore-figlio, tra fratelli)	d760.
Relazioni intime	d770.
Lavoro retribuito	d850.
Ricreazione e tempo libero (gioco, arte, sport, hobby)	d920.
FATTORI AMBIENTALI	
Vengono distinti in facilitatori, ovvero fattori che migliorano il funzionamento e riducono la disabilità, mediante la loro presenza o assenza, e barriere, fattori che limitano il funzionamento e creano la disabilità, con la loro assenza o presenza.	
Prodotti o sostanze per il consumo personale (cibo, farmaci)	e110.
Prodotti e tecnologia per l'uso personale nella vita quotidiana (tutori)	e115.
Prodotti e tecnologia per la mobilità e il trasporto (deambulatore, carrozzina)	e120.
Prodotti e tecnologie per la comunicazione	e125.
Prodotti e tecnologie per il lavoro	e135.
Prodotti e tecn. per progett. e costr. di edifici per utilizzo privato	e155.
Famiglia ristretta	e310.
Famiglia allargata	e315.

Amici	e320
Conoscanti, colleghi, vicini di casa e membri della comunità	e325
Personale che fornisce aiuto o assistenza	e340
Alloggiamenti individuali componenti famiglia ristretta	e410
Alloggiamenti individuali di operatori sanitari	e450
Servizi, sistemi e politiche abitative	e525
Servizi, sistemi e politiche di trasporto (trasporto verso servizi sanitari)	e540
Servizi, sistemi e politiche delle associazioni e organizzazioni	e555
Servizi, sistemi e politiche previdenziali/assistenziali (invalidità civile)	e570
Servizi, sistemi e politiche di sostegno sociale generale (serv. sociali)	e575
Servizi, sistemi e politiche sanitarie (ADI)	e580
Servizi, sistemi e politiche dell'istruzione e della formazione	e585
Servizi, sistemi e politiche del lavoro	e590



Prestazioni riabilitative ambulatoriali secondo Nomenclatore Tariffario Regionale.

Codice	Prestazione
89.7	Visita generale - visita specialistica, prima visita
89.01	Anamnesi e valutazione, definite brevi - storia e valutazione abbreviata, visita successiva alla prima, visita di controllo
89.07	Consulto, definito complessivo - valutazione multidimensionale periatrici d' equipe
93.01.1	Valutazione funzionale globale - con scala psico-comportamentale
93.01.3	Valutazione monofunzionale - con scala psico-comportamentale, Bilancio pretattamento dei disturbi comunicativi e del linguaggio, somministrazione di test delle funzioni linguistiche
93.01.4	Valutazione funzionale delle funzioni corticali superiori / Bilancio pretattamento delle funzioni corticali superiori correlate a disturbi comunicativi e del linguaggio o di altre funzioni cognitive
93.04.1	Valutazione manuale di funzione muscolare - bilancio articolare e muscolare generale
93.05.4	Test posturografico
93.05.5	Test stabilometrico statico e dinamico
93.11.1	Rieducazione motoria individuale in motuleso grave strumentale complessa Per seduta di 30 minuti (Ciclo di dieci sedute)
93.11.2	Rieducazione motoria individuale in motuleso grave semplice Per seduta di 30 minuti (Ciclo di dieci sedute)
93.11.3	Rieducazione motoria individuale in motuleso segmentale strumentale complessa Per seduta di 30 minuti (Ciclo di dieci sedute)
93.11.4	Rieducazione motoria individuale in motuleso segmentale semplice. Per seduta di 30 minuti (Ciclo di dieci sedute)
93.11.5	Rieducazione motoria in gruppo. Per seduta di 30 minuti max. 5 pazienti (Ciclo di dieci sedute)
93.16	Mobilizzazione di altre articolazioni / Manipolazione inerte di rigidità di piccole articolazioni
93.18.1	Esercizi respiratori - per seduta individuale (Ciclo di dieci sedute)
93.18.2	Esercizi respiratori - per seduta collettiva (ciclo di dieci sedute)
93.19.1	Esercizi posturali - propriocettivi - per seduta individuale di 60 minuti (ciclo di dieci sedute)
93.19.2	Esercizi posturali - propriocettivi - per seduta collettiva di 60 minuti max. 5 pazienti (ciclo di dieci sedute)
93.22	Training deambulatori e del passo. Per seduta di 30 minuti (Ciclo di dieci sedute)
93.72.1	Training per disfasia - per seduta individuale (ciclo di dieci sedute)
93.72.2	Training per distasia - per seduta collettiva (ciclo di dieci sedute)
93.83	TERAPIA OCCUPAZIONALE
93.89.2	Training per disturbi cognitivi - per seduta individuale (ciclo di dieci sedute)
93.89.3	Training per disturbi cognitivi - per seduta collettiva (ciclo di dieci sedute)

Prestazioni riabilitative ambulatoriali secondo Nomenclatore Nazionale.

Codice	Prestazione
89.7B.3	PRIMA VISITA DI MEDICINA FISICA E RIABILITAZIONE
89.01.W	VISITA DI MEDICINA FISICA E RIABILITAZIONE DI CONTROLLO
89.07	VISITA MULTIDISCIPLINARE. Incluso: eventuale stesura di PROGETTO RIABILITATIVO INDIVIDUALE MULTIDISCIPLINARE
89.02	VISITA A COMPLETAMENTO DELLA PRIMA VISITA
93.01.1	VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE Con l'utilizzo di strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa refertazione. Valutazione delle funzioni corporee secondo ICF [Valutazione di 3 o più delle funzioni di seguito elencate: funzioni mentali globali, mentali specifiche, funzioni sensoriali e dolore, voce ed eloquio (compresi disartria), viscerali (compresa disfagia), genite primarie, neuro-muscolo scheletriche correlate al movimento]. Non associabile a PRIMA VISITA (89.7B.2). Non ripetibile entro un mese
93.01.3	VALUTAZIONE MONOFUNZIONALE DELLE FUNZIONI MENTALI GLOBALI Con l'utilizzo di strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa refertazione. Valutazione delle funzioni corporee secondo ICF (b110-b139). Non associabile a PRIMA VISITA (89.7B.2). VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE (93.01.1), SOMMINISTRAZIONE DI TEST DI DEFERIORAMENTO O SVILUPPO INTELLETTIVO M.D.B., MODA, WAIS, STANFORD BINET (94.01.2). Non ripetibile entro un mese
93.01.4	VALUTAZIONE MONOFUNZIONALE DELLE FUNZIONI MENTALI SPECIFICHE Con l'utilizzo di



	strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa referenziazione. Valutazione delle funzioni corporee secondo ICF (b140-b189). Non associabile a: PRIMA VISITA (89.7B.2). VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE (93.01.1). Non ripetibile entro un mese
93.01.6	VALUTAZIONE MONOFUNZIONALE DEL DOLORE Con l'utilizzo di strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa referenziazione. Valutazione delle funzioni corporee secondo ICF (b280-b289). Non associabile a: PRIMA VISITA (89.7B.2). VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE (93.01.1)
93.01.9	VALUTAZIONE MONOFUNZIONALE DELL'APPARATO DIGERENTE [DISFAGIA - TURBE DELLA DEFECAZIONE] Con l'utilizzo di strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa referenziazione. Valutazione delle funzioni corporee secondo ICF (b510 e b525). Non associabile a PRIMA VISITA (89.7B.2)
93.01.A	VALUTAZIONE MONOFUNZIONALE DELLE FUNZIONI GENITO URINARIE [TURBE VESCICOL MINZIONALI - PERINEALI] Con l'utilizzo di strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa referenziazione. Valutazione delle funzioni corporee secondo ICF (b610-b639). Non associabile a: PRIMA VISITA (89.7B.2). VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE (93.01.1). Non ripetibile entro un mese
93.01.C	VALUTAZIONE di MONOFUNZIONALE DELLE FUNZIONI MUSCOLARI [FORZA - TONO - RESISTENZA] Con l'utilizzo strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa referenziazione. Valutazione delle funzioni corporee secondo ICF (b730-b749). Non associabile a: PRIMA VISITA (89.7B.2) e VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE (93.01.1)
93.01.D	VALUTAZIONE MONOFUNZIONALE DEL MOVIMENTO Con l'utilizzo di strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa referenziazione. Valutazione delle funzioni corporee secondo ICF (b750-b789). Non associabile a: PRIMA VISITA (89.7B.2) e VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE (93.01.1)
93.03	VALUTAZIONE PROTETICA. Finalizzata al collaudo
93.03.1	VALUTAZIONE PROTETICA. Finalizzata alla prescrizione di presidi protesici
93.03.2	VALUTAZIONE ORTESICA. Finalizzata al collaudo
93.03.3	VALUTAZIONE ORTESICA. Finalizzata alla prescrizione di ortesi e di ausili tecnologici
93.05.4	TEST POSTUROGRAFICO Eseguito con apposito strumentario e referenziato. Non associabile a 93.05.5
93.05.5	TEST STABILOMETRICO STATICO E/O DINAMICO SU PEDANA Eseguito con apposito strumentario. Non associabile a 93.05.4., 93.05.7, 93.05.8
93.05.7	ANALISI DELLA CINEMATICA E DELLA DINAMICA DEL PASSO. Valutazione quantitativa e qualitativa dei parametri spazio-temporali del passo, della cinematica e della dinamica del cammino con l'utilizzo di sistemi optoelettrici e pedane dinamometriche. Non associabile GAIT ANALYSIS (93.05.8)
93.05.8	GAIT ANALYSIS Valutazione clinica della menomazione degli arti inferiori. EMG dinamica del cammino, valutazione dei parametri spazio-temporali del passo, della cinematica e della dinamica del cammino con l'utilizzo di sistemi optoelettronici e pedane dinamometriche. Non associabile a ANALISI DELLA CINEMATICA E DELLA DINAMICA DEL PASSO (93.05.7); VALUTAZIONE EMG DINAMICA DEL CAMMINO (93.08.F); EMG DINAMICA DELL'ARTO SUPERIORE (93.08.F). Non ripetibile entro 12 mesi eccetto dopo intervento chirurgico
93.09.3	VALUTAZIONE GLOBALE DEL LIVELLO DI AUTONOMIA (ADI, primarie o di base e ADI secondarie e/o IADL). Con l'utilizzo di strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa referenziazione secondo attività e partecipazione ICF. Non associabile a PRIMA VISITA (89.7B.2); VALUTAZIONE DEL LIVELLO DI AUTONOMIA NELLA CURA DELLA PROPRIA PERSONA (93.09.5); VALUTAZIONE DEL LIVELLO DI AUTONOMIA NELLE ATTIVITA' DI VITA DOMESTICA E AREE DI VITA PRINCIPALI (93.09.4)
93.09.4	VALUTAZIONE DEL LIVELLO DI AUTONOMIA NELLE ATTIVITA' DI VITA DOMESTICA E AREE DI VITA PRINCIPALE (ADI, secondarie e/o IADL). Con l'utilizzo di strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa referenziazione secondo attività e partecipazione ICF (d510-d699). Non associabile a: PRIMA VISITA (89.7B.2); VALUTAZIONE GLOBALE DEL LIVELLO DI AUTONOMIA (93.09.3); VALUTAZIONE DEL LIVELLO DI AUTONOMIA NELLA CURA DELLA PROPRIA PERSONA (93.09.5)
93.09.5	VALUTAZIONE DEL LIVELLO DI AUTONOMIA NELLA CURA DELLA PROPRIA PERSONA (ADI, primarie o di base). Con l'utilizzo di strumenti di misura validati e/o condivisi a livello scientifico e relativa referenziazione secondo attività e partecipazione ICF (d510-d599 e d350-d499). Non associabile a PRIMA VISITA (89.7B.2); VALUTAZIONE GLOBALE DEL LIVELLO DI AUTONOMIA (93.09.3); VALUTAZIONE DEL LIVELLO DI AUTONOMIA NELLE ATTIVITA' DI VITA DOMESTICA E AREE DI VITA PRINCIPALE (93.09.4). Non ripetibile entro un mese
93.11.1	RIFIDUZIONE MOTORIA INDIVIDUALE relativa alle "funzioni delle articolazioni, delle ossa e del movimento" secondo ICF dell'OMS e caratterizzati prevalentemente dall'esercizio terapeutico motorio, indipendentemente dalla tecnica utilizzata, dal mezzo in cui viene realizzato e dalle protesi, ortesi ed ausili



	utilizzati e dalle attività terapeutiche manuali. Per seduta di trattamento di 30 minuti. Ciclo massimo di 10 sedute
93.11.2	RIEDUCAZIONE MOTORIA INDIVIDUALE IN DISABILITA' COMPLESSE CON USO DI TERAPIE FISICHE STRUMENTALI DI SUPPORTO relativa alle "funzioni delle articolazioni, delle ossa e del movimento" secondo ICF dell'OMS e caratterizzata prevalentemente dall'esercizio terapeutico motorio, indipendentemente dalla tecnica utilizzata, dal mezzo in cui viene realizzato e dalle protesi, ortesi ed ausili utilizzati e dalle attività terapeutiche manuali. Per seduta di trattamento di 60 minuti con almeno 40 minuti di esercizio terapeutico. Ciclo massimo di 10 sedute
93.11.5	RIEDUCAZIONE MOTORIA IN GRUPPO relativa alle funzioni delle articolazioni, delle ossa, del movimento, secondo ICF. Per seduta di 60 minuti e massimo 6 pazienti per gruppi omogenei di patologia. Ciclo di 10 sedute
93.11.6	RIEDUCAZIONE INDIVIDUALE DEL LINGUAGGIO relativa alle "funzioni della voce e dell'eloquio" secondo ICF dell'OMS. Per seduta della durata di almeno 30 minuti e caratterizzata prevalentemente dall'esercizio terapeutico logopedico. Compreso il trattamento delle disartrie. Le attività terapeutiche possono essere effettuate con varie tipologie di ausili manuali e/o elettronici. Ciclo fino a 10 sedute
93.11.8	RIEDUCAZIONE DELLA DISFAGIA relativa alle "funzioni dell'apparato digerente" secondo ICF dell'OMS. Per seduta della durata di 30 minuti. Ciclo fino a 10 sedute
93.11.9	RIEDUCAZIONE DEL PAVIMENTO PELVICO relativa alle "funzioni genito-urinarie", incontinenza urinaria, secondo ICF dell'OMS. Per seduta della durata di 30 minuti. Ciclo fino a 10 sedute
93.11.A	RIEDUCAZIONE INDIVIDUALE DELLE FUNZIONI MENTALI GLOBALI secondo ICF. Per seduta della durata di 30 min. e caratterizzata prevalentemente dall'esercizio terapeutico cognitivo e logopedico. Ciclo fino a 10 sedute
93.11.B	RIEDUCAZIONE INDIVIDUALE DELLE FUNZIONI MENTALI SPECIFICHE secondo ICF. Per seduta della durata di 30 min. e caratterizzata prevalentemente dall'esercizio terapeutico cognitivo. Ciclo fino a 10 sedute
93.11.E	RIEDUCAZIONE INDIVIDUALE ALL'AUTONOMIA NELLE ATTIVITA' DELLA VITA QUOTIDIANA Relative a mobilità, alla cura della propria persona, alla vita domestica secondo ICF. Incluso: ergonomia articolare ed eventuale addestramento del Care Giver. Per seduta della durata di 30 min. Ciclo fino a 10 sedute
93.11.F	RIEDUCAZIONE IN GRUPPO ALL'AUTONOMIA NELLE ATTIVITA' DELLA VITA QUOTIDIANA Relative a mobilità, alla cura della propria persona, alla vita domestica secondo ICF. Incluso: ergonomia articolare. Per seduta della durata di 60 min. Ciclo fino a 10 sedute
93.11.G	RIEDUCAZIONE MOTORIA MEDIANTE APPARECCHI DI ASSISTENZA ROBOTIZZATI AD ALTA TECNOLOGIA. Rieducazione motoria di gravi patologie secondarie a lesioni del SNC, con l'esclusione delle patologie neurodegenerative. Per seduta di 45 minuti. Ciclo di 10 sedute
93.11.H	RIEDUCAZIONE MOTORIA INDIVIDUALE CON USO DI TERAPIE FISICHE STRUMENTALI DI SUPPORTO relativa alle "funzioni delle articolazioni, delle ossa e del movimento" secondo ICF dell'OMS e caratterizzata dall'esercizio terapeutico motorio, indipendentemente dalla tecnica utilizzata, dal mezzo in cui viene realizzato e dalle protesi, ortesi ed ausili utilizzati e dalle attività terapeutiche manuali. Per seduta di trattamento di 45 minuti con almeno 30 minuti di esercizio terapeutico. Ciclo fino a 10 sedute
93.16	MOBILIZZAZIONE DI ALTRE ARTICOLAZIONI Manipolazione incrementa di rigidità di piccole articolazioni. Escluso: Manipolazione di articolazione temporo-mandibolare
93.18.1	RIEDUCAZIONE MOTORIA CARDIO-RESPIRATORIA INDIVIDUALE relativa alle "funzioni dell'apparato cardiovascolare, ematologico, immunologico e respiratorio" secondo ICF dell'OMS. Per seduta di 30 minuti caratterizzata prevalentemente dall'esercizio terapeutico motorio, indipendentemente dalla tecnica utilizzata, dal mezzo in cui viene realizzato e dalle ortesi ed ausili utilizzati. Ciclo fino a 10 sedute
93.18.2	RIEDUCAZIONE MOTORIA CARDIO-RESPIRATORIA DI GRUPPO relativa alle "funzioni dell'apparato cardiovascolare, ematologico, immunologica e respiratorio" secondo ICF dell'OMS. Per seduta di 60 minuti caratterizzata prevalentemente dall'esercizio terapeutico motorio, indipendentemente dalla tecnica utilizzata, dal mezzo in cui viene realizzato e dalle ortesi ed ausili utilizzati. Max 6 pazienti. Ciclo fino a 10 sedute
93.89.2	TRAINING PER DISTURBI COGNITIVI Riabilitazione funzioni mnestiche, gnostiche e prassiche Per seduta individuale. Ciclo di 10 sedute
93.89.3	TRAINING PER DISTURBI COGNITIVI Riabilitazione funzioni mnestiche, gnostiche e prassiche Per sedute collettive. Ciclo fino a 10 sedute

SCLEROSI MULTIPLA IN ETÀ PEDIATRICA. LINEE D'INDIRIZZO.

Epidemiologia

Si distinguono una forma infantile con esordio prima dei 12 anni d'età e una forma adolescenziale con esordio tra i 12 e i 18 anni d'età. La storia naturale della SM pediatrica e la fascia di popolazione coinvolta la rende nel complesso ben distinta dalla SM dell'adulto, richiedendo una organizzazione di servizi assistenziali, socio-sanitari, riabilitativi e scolastici dedicati.

Assumendo la prevalenza del 5%, e stimando in 114.000 i soggetti italiani con SM, il numero di casi con esordio sotto i 18 anni può essere stimato pari a circa 7.410.

In Abruzzo, la stima della prevalenza dei casi con esordio sotto i 18 anni è di 152.

Diagnosi precoce

Le figure di riferimento iniziali per il bambino/adolescente e la sua famiglia all'esordio delle manifestazioni cliniche sono di solito il PLS, il MMG, il pediatra ospedaliero o il medico di pronto soccorso. Nelle fasi iniziali la SM potrebbe essere non prontamente sospettata o riconosciuta per la sua relativa rarità comportando un ritardo nell'iter diagnostico presso centri specialistici e nell'inizio di un trattamento tempestivo, con importanti ricadute sul decorso della malattia. Inoltre, la diagnosi differenziale può essere complicata per la presenza in età pediatrica di altre patologie neurologiche o multisistemiche con esordio simile.

Caratteristiche cliniche

Le caratteristiche cliniche generali della SM pediatrica non sono sostanzialmente diverse da quelle dell'adulto, con qualche aspetto distintivo: l'esordio al di sotto dei 18 anni d'età, maggiormente durante o dopo la pubertà, ma anche sotto i 10 anni; il non infrequente esordio ADEM-like, soprattutto sotto i 10-12 anni; l'andamento tendenzialmente più attivo, con evoluzione recidivante-remittente nella quasi totalità dei casi e l'eccellenza del decorso progressivo; la maggiore frequenza di ricadute soprattutto nei primi anni di evoluzione; un intervallo di tempo più protratto nel raggiungimento dei livelli di disabilità lieve-moderata e severa, con la peculiarità che tali livelli di disabilità sono raggiunti ad un'età inferiore; la relativa frequenza di disfunzione cognitiva.

Diagnosi

La SM pediatrica è inclusa nella più recente revisione dei criteri diagnostici di malattia, ritenendoli applicabili anche in questa fascia d'età. Particolare attenzione deve essere posta per un'accurata esclusione di possibili diagnosi alternative (i.e. ADEM, ecc.).



Linee generali per la gestione clinica

Gli schemi terapeutici per la SM pediatrica sono sostanzialmente mutuati da quelli dell'adulto, in mancanza di studi controllati randomizzati con placebo, anche in ragione della relativa rarità della malattia, oltre che per le problematiche metodologiche ed etiche.

Il trattamento dell'episodio acuto prevede l'uso di cortisone a dosi elevate, metilprednisolone 10-30 mg/kg e.v. per 3-5 giorni consecutivi.

Il trattamento "modificante il decorso" è rivolto a prevenire le ricadute e la progressione della malattia, con l'utilizzo di farmaci di prima linea quali Interferone β e Glatiramer Acetato. Questi farmaci richiedono la valutazione e il monitoraggio di tollerabilità, eventi avversi e di efficacia del trattamento. Nei casi in cui non vi è risposta clinica soddisfacente ai trattamenti di prima linea, la scelta terapeutica attualmente più utilizzata è rappresentata dal Natalizumab. Ci sono altri farmaci disponibili nel trattamento della forma adulta e sono in corso di valutazione nell'età pediatrica.

Si segnala che è in corso l'iter di approvazione del Fingolimod, da parte delle autorità regolatrici, per il trattamento della SM pediatrica. Per quanto riguarda gli altri farmaci utilizzati nel trattamento della forma dell'adulto, il loro utilizzo può essere previsto off-label in singoli casi.

Rete dei servizi e continuità ospedale-territorio

Per la gestione integrata dei bisogni di cura e di salute del bambino/adolescente con SM e della sua famiglia, è necessaria un'efficace sinergia d'azione tra risorse territoriali, ospedaliere e socio-sanitarie presenti sul territorio in cui il bambino/adolescente vive, il Centro SM e le strutture di riferimento pediatriche.

L'obiettivo della programmazione regionale è facilitare gli accessi ambulatoriali specialistici e limitare la richiesta dei ricoveri ospedalieri alle fasi critiche o di instabilità clinica della malattia.

È fondamentale il nucleo di riferimento di presa in carico per la SM pediatrica, definito come punto di raccordo delle diverse competenze per garantire la continuità assistenziale. Il nucleo di riferimento svolge un ruolo chiave nel coordinamento dei rapporti ed attività dell'intero sistema, deve garantire la continuità ospedale-territorio, secondo un modello flessibile e adattabile al contesto regionale ed ai singoli territori.

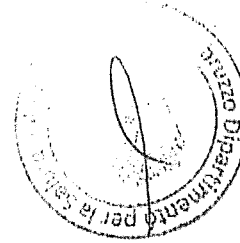
Le raccomandazioni per la gestione della presa in carico della persona con SM in età pediatrica sono:

- La Regione promuoverà lo sviluppo della rete pediatrica a partire dalla valorizzazione delle strutture esistenti. All'interno della rete sarà individuato almeno un nucleo di riferimento, definito come punto di raccordo per il coordinamento delle diverse competenze/specializzazioni, per l'identificazione del percorso assistenziale, diagnostico e terapeutico ottimale, e per garantire la continuità assistenziale del paziente con SM pediatrica, in stretta connessione con la rete dei Centri SM del territorio e con unità operative di neuropsichiatria infantile e di pediatria ad indirizzo neurologico;
- All'interno della rete, il nucleo di riferimento - dotato di procedure stabilite e condivise internamente sulla gestione dei casi di SM pediatrica, e adottato formalmente il PDTA per la presa in carico del bambino/adolescente con SM - dovrà:
 - avere almeno un neurologo con esperienze cliniche e scientifiche nella SM pediatrica;

- avere almeno un neuropsichiatra infantile/pediatra ad indirizzo neurologico con esperienza clinica e scientifica in particolare in SM pediatrica;
- disporre di una équipe multidisciplinare che includa almeno un infermiere e uno psicologo preparati in SM, e specificamente in SM pediatrica;
- assicurare la prescrizione dei farmaci per la SM;
- poter accogliere il paziente pediatrico e i genitori in ambulatori multidisciplinari con spazi "dedicati" distinti da quelli del paziente adulto;
- predisporre e attivare un sistema di monitoraggio ed un tavolo dedicato permanente con la valorizzazione del ruolo delle persone con SM e delle Associazioni di rappresentanza dei pazienti.

Il nucleo di riferimento assume un ruolo di coordinamento della rete per la SM pediatrica a livello regionale per:

- la messa a punto, implementazione, monitoraggio regionale del PDTA dedicato alla SM pediatrica anche ponendosi come interlocutore con l'ente Regione;
- la costruzione di protocolli per un coordinamento tra la rete per la SM pediatrica, i servizi territoriali e sociali, le istituzioni scolastiche, i P.L.S., i MMG e le associazioni rappresentative dei pazienti e per il funzionamento di detta rete allargata;
- promozione di programmi di formazione specialistica per gli operatori sanitari e sociali in collaborazione con le Associazioni dei pazienti, Centri SM, neuropsichiatria infantile/neurologia pediatrica;
- la qualificazione degli operatori sanitari coinvolti nel processo di accertamento medico legale della SM pediatrica;
- lo sviluppo di un percorso per i genitori/famiglie.



ACCERTAMENTO E DISABILITA'

È necessario un coordinamento tra il sistema di valutazione e presa in carico e il sistema di valutazione medico-legale della disabilità, riconoscendo i Centri Clinici quali soggetti deputati a redigere una certificazione che sia adeguata e completa rispetto al tipo di accertamento cui la persona deve sottoporsi (invalidità civile, disabilità a fini lavorativi, stato di handicap ai sensi della l. 104/1992).

Con l'adozione del presente documento la Regione Abruzzo, al fine di uniformare la puntuale applicazione della normativa e delle procedure in materia, concorda con i contenuti della "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 e della guida "Idoneità alla mansione e Sclerosi Multipla. Orientamenti per i medici del lavoro-competenti", elaborata da AISM di concerto e con il patrocinio della Società Italiana di Medicina del Lavoro e Igiene Industriale (SIMI,II).

La Regione raccomanda inoltre i neurologi dei Centri Clinici per la SM ad utilizzare il modello di certificazione neurologica elaborato da un gruppo di lavoro composto da rappresentanti di AISM e delle Società Scientifiche SIN e SNO, al fine di uniformare e rendere più completa ed adeguata, ai fini medico legali, la redazione delle certificazioni neurologiche rivolte a inquadrare la situazione in vista delle visite di invalidità, stato di handicap, disabilità a fini lavorativi.

Ai fini di una completa valutazione dei risvolti della Sclerosi Multipla 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, con attenzione agli aspetti di svantaggio sociale) la Regione Abruzzo prevede inoltre la possibilità che un rappresentante AISM medico o anche volontario associativo - presenzi alle visite medico-legali affiancando la persona con SM, se da questa richiesto, per supportarla, in ottica di empowerment, nella adeguata esposizione di documentazione ed elementi utili ad un corretto inquadramento medico legale.

Modello di certificazione neurologica

ASL

U.O.

Certificazione Neurologica

Per le visite di invalidità civile (L. 118/71), Stato di handicap (L. 104/92), disabilità a fini lavorativi (L. 68/99). Utilizzabile anche per certificare le condizioni che possono dare luogo all'esonero dalle visite di revisione (L. 80/2006 e DM 2 agosto 2007)

Cognome _____ Nome _____

Luogo e data di nascita _____ Residenza _____

Domicilio (se diverso da Residenza) _____ Codice Fiscale _____

Diagnosi: **Sclerosi Multipla**

Anno Diagnosi: _____

Recidivante Remittente

Attiva/non attiva

Con peggioramento/senza peggioramento

Secondariamente Progressiva

Attiva/non attiva

Con progressione/senza progressione

Primariamente Progressiva

Attiva/non attiva

Con progressione/senza progressione

A. Presenza di ricadute: n° ricadute / anno (fare riferimento all'ultimo anno) _____

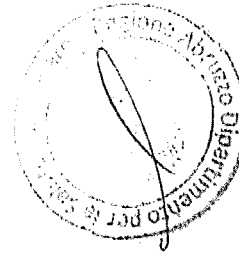
Recupero (parziale o totale) dalle ricadute SI NO

Se non è avvenuto recupero completo specificare il problema residuo

B. Altre patologie

C. Esame obiettivo neurologico

(campo libero per descrizione esame obiettivo)



D. Punteggio EDSS: _____

E. Deambulazione

metri di autonomia nella deambulazione (senza ausilio)

0-----500m

ausili: SI NO specificare (carrozzina, deambulatore, stampella ecc. _____)

metri di autonomia nella deambulazione (con ausilio)

0-----500m

capacità di salire le scale SI con ausilio (specificare quale) SI senza ausilio NO

deambulazione in ambiente esterno SI con ausilio (specificare quale) SI senza ausilio NO

deambulazione nel proprio domicilio SI con ausilio (specificare quale) SI senza ausilio NO

F. Sintomi

	Entità (specificare se lieve, moderata, grave)	Trattamento farmacologico
Disturbi di motilità (arti superiori)		
Disturbi di motilità (arti inferiori)		
Disturbi equilibrio e coordinazione motoria fine		
Spasticità		
Fatica		
Disturbi della visione		
Disturbi sfinterici		
Dolore		
Disturbi cognitivi		
Disturbi della comunicazione		
Disturbi della deglutizione		
Disturbi del tono dell'umore (comprende sia ansia che depressione)		
Disturbi sessuali		
Disturbi sensitivi		
Altro		

G. Terapie specifiche per la malattia

Terapie in atto (nella modalità indicare se endovenosa, intramuscolo, sottocute, orale, ma anche se domiciliare, ospedaliera, DE) _____

Tipo di terapia _____

Modalità e frequenza di somministrazione _____

Frequenza dei controlli previsti _____

Effetti collaterali _____

Terapie effettuate precedentemente (specificare il motivo del cambio terapia)

H. Terapia Riabilitativa (specificare tipo, modalità e impegno di tempo)

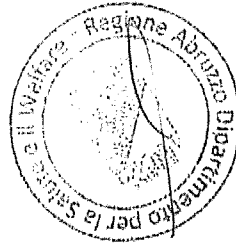
I. Esonero visite di revisione

La persona è affetta da patologia in situazione di gravità ai sensi del D.M. 2 agosto 2007 SI NO

L. Osservazioni conclusive

M. Note

Data, timbro, firma del medico



OSSERVATORIO REGIONALE SULLA SM

All'esito dell'approvazione del documento di PDTA regionale per la SM, viene istituito l'Osservatorio Regionale sulla SM della Regione Abruzzo, finalizzato principalmente:

- Aggiornamento, valutazione e sviluppo degli indicatori di monitoraggio;
- Analisi dei flussi di dati relativi agli indicatori definiti;
- Valutazione dell'implementazione del PDTA SM nella rete ospedaliera e sul territorio;
- Supporto, promozione e coordinamento alle attività di implementazione del PDTA SM nei contesti aziendali;
- Progressivo aggiornamento del PDTA;
- Attivazione del Registro.

L'Osservatorio, coordinato dalla ASR Abruzzo, è costituito a partire dalla composizione del Tavolo Tecnico di lavoro che ha curato l'elaborazione del presente documento. L'Osservatorio potrà operare articolandosi in sottogruppi, eventualmente integrati da esperti.

E' fortemente raccomandata l'importanza di istituire - come strumento utile per il governo del PDTA e per ricavare dati certi sulla popolazione di riferimento al fine di destinare efficacemente le risorse - il registro di malattia, nel quale vengano inseriti tutti i cittadini che hanno avuto una diagnosi di SM. Rispetto a tale tema verranno considerate altre esperienze regionali nonché le opportunità nascenti dal progetto Registro Italiano Sclerosi Multipla promosso dalla Fondazione Italiana Sclerosi Multipla e già partecipato da Centri clinici del territorio regionale.



La presente copia è conforme all'originale
e si compone di fogli 37 e di 74
facciate ciascuna validata da apposito
timbro recante la dicitura «Regione Abruzzo
Dipartimento per la Salute e il Benessere»

03/07/2018

(D.ssa Virginia Vitullo)

REGIONE
ABRUZZO



GIUNTA REGIONALE D'ABRUZZO
DIPARTIMENTO PER LA SALUTE E IL WELFARE
SERVIZIO PROGRAMMAZIONE SOCIO-SANITARIA - DPF009
UFFICIO GARANZIA LIVELLI ESSENZIALI DI ASSISTENZA

Prot. n. RA 0202091/18/DPF009 del 16 luglio 2018
Allegati: n. 01

Pescara, li 16 luglio 2018

All'Agenzia Sanitaria Regionale
A.S.R. Abruzzo

Ai Direttori Generali
Aziende UU.SS.LL.

LORO SEDI

OGGETTO: *Trasmissione Deliberazione Giunta Regionale n. 487 del 05 luglio 2018 recante "Preso d'atto ed approvazione del Documento Tecnico regionale "Rete e Percorso diagnostico-terapeutico assistenziale della Sclerosi Multipla". Prime disposizioni attuative degli obiettivi 1 e 5 del Piano di riqualificazione del sistema sanitario regionale abruzzese".*

Per opportuna conoscenza e per quanto di rispettiva competenza, si trasmette la Deliberazione di Giunta regionale specificata in oggetto.

I Direttori Generali sono invitati a prendere formalmente atto di quanto disposto nel medesimo provvedimento, ed assumere le conseguenti iniziative che saranno oggetto del previsto monitoraggio regionale.

Cordiali saluti.

*Il Dirigente del Servizio
Dott. Germano De Sanctis
(firmato digitalmente)*

