

Relazione tra centro di riferimento e territorio

Claudio Gasperini

Centro Sclerosi Multipla, Dipartimento di Neuroscienze, Azienda Ospedaliera S. Camillo Forlanini, Roma

Introduzione

La sclerosi multipla (SM) è la più comune malattia demielinizzante del Sistema Nervoso Centrale (SNC) in tutto il mondo e la prima causa non traumatica di disabilità nei giovani adulti. L'esordio della malattia avviene in genere tra i 20 e i 40 anni di età, ma nel 2% dei casi si presenta prima dei 10 anni, mentre è considerata eccezionale prima dei 6 anni. La SM è, inoltre, più frequente nelle donne, con un rapporto donne:uomini pari a 2-3:1. L'eziologia della SM è sconosciuta. La malattia è probabilmente multifattoriale; si sviluppa in individui geneticamente suscettibili, ma richiede addizionali fattori ambientali. L'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) ha definito la SM una delle malattie socialmente più costose: in Italia il costo sociale annuo della SM è stato stimato in circa un miliardo e 600 milioni di euro. Nel 2013 sono stati stimati nel mondo circa 2,3 milioni di persone affette da SM,

di cui 600.000 in Europa e circa 72.000 in Italia [1, 2]. La distribuzione della malattia non è uniforme: è più diffusa nelle zone lontane dall'Equatore a clima temperato, in particolare Nord Europa, Stati Uniti, Nuova Zelanda e Australia. In generale, nel corso degli anni è stato osservato un incremento dei tassi di prevalenza verosimilmente conseguente sia al progressivo affinamento della diagnosi, al miglioramento della metodologia epidemiologica e a un maggiore tasso di sopravvivenza della popolazione, sia a un possibile aumento reale dell'incidenza e prevalenza della malattia soprattutto tra le donne.

In Italia sono stati condotti negli anni numerosi studi che hanno prodotto stime di prevalenza soprattutto a livello di provincia; tali studi hanno evidenziato una notevole variabilità nelle diverse aree geografiche del nostro Paese. Nel Nord Italia è stato stimato un tasso di 139/100.000 nella provincia di Padova [3] e di 121/100.000 nella provincia di Ferrara [4]; nel Centro Italia di 53/100.000 nel distretto di L'Aquila [5] e di 91/100.000 nella provincia di Campobasso [6]. Per quanto riguarda l'Italia insulare, in Sicilia sono stati stimati tassi di prevalenza pari a 127/100.000 e 166/100.000 nelle province di Catania e di Caltanissetta rispettivamente [7, 8]. In Sardegna, è stato stimato un tasso di prevalenza di 210/100.000 nelle province del sud (Cagliari/Carbonia/Iglesias) [9] e di 157/100.000 a Nuoro [10].

Indirizzo per la corrispondenza:

Claudio Gasperini
e-mail: c.gasperini@libero.it

Accettato: 11/12/2015 - Pubblicato online: 23/12/2015

© 2015 The Authors. This article is published by HPS Srl and licensed under Creative Commons Attribution-NC-ND 4.0 International (CC BY-NC-ND 4.0). Any commercial use is not permitted and is subject to Publisher's permissions. Full information is available at www.aboutpharma.com/publishing/riviste/aboutopen/

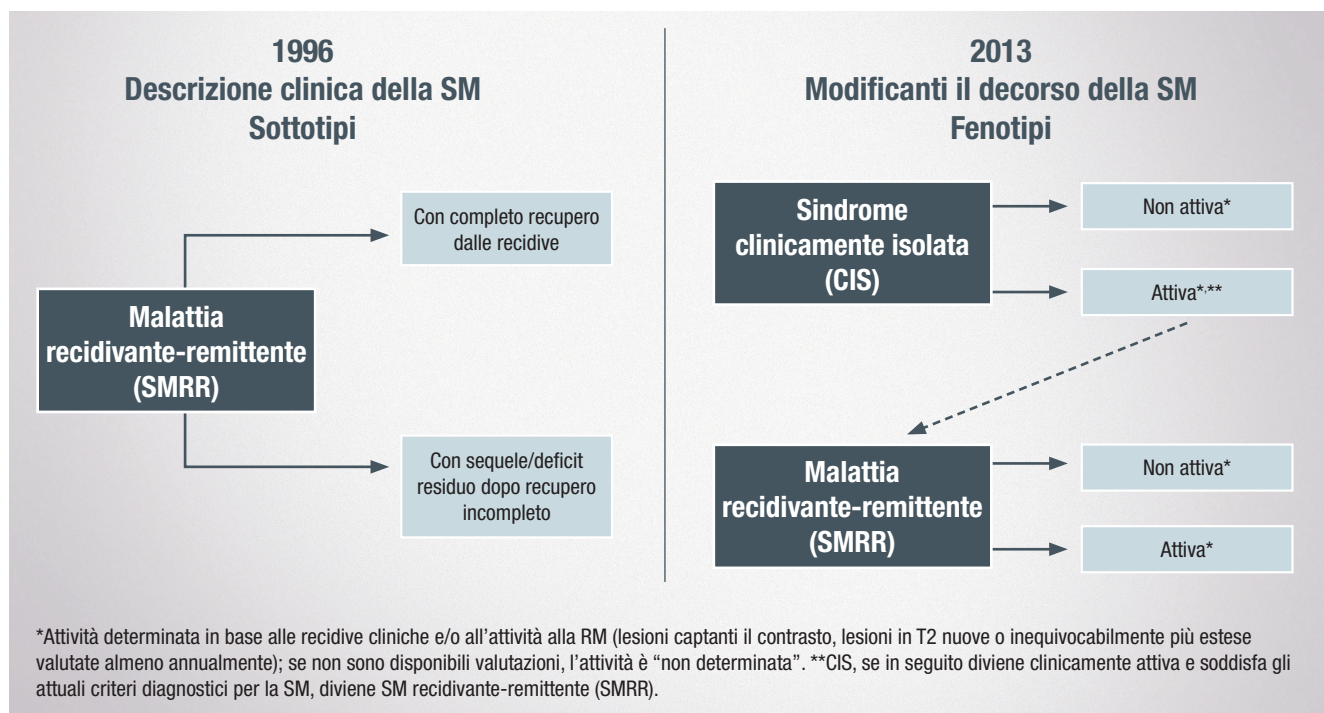


Figura 1. Descrizione dei fenotipi della sclerosi multipla (SM) recidivante: 1996 vs 2013 (modificata da [11]).

Tra tutte le malattie neurologiche la SM determina costi socio-sanitari molto elevati per molteplici motivi: la giovane età dei pazienti, la lunga durata di malattia, la disabilità e la perdita di produttività che ne conseguono, e l'elevato costo delle terapie farmacologiche per la gestione di questa patologia. Si calcola che in Europa si spendano circa 15 miliardi di euro all'anno per curare la SM, mentre oggi in Italia il costo della cura della malattia è di circa 2,7 miliardi di euro, e di 38.000 euro il costo medio annuo per persona. Quando una persona raggiunge una disabilità grave il costo socio-sanitario annuo raggiunge invece i 70.000 euro [1]. Si evince da questa premessa come sia indispensabile un'ottimizzazione delle risorse, oggi sempre in continua diminuzione, per una corretta presa in carico del paziente in accordo a criteri di appropriatezza.

Storia naturale di malattia

In generale l'esordio della SM è caratterizzato dalla comparsa acuta-subacuta di sintomi che possono

coinvolgere uno o più sistemi funzionali con pattern clinici e grado di severità estremamente variabili. Più raramente, nel 10% dei casi, la sintomatologia presenta un esordio subdolo con andamento subacuto-cronico che solitamente ritarda il percorso diagnostico.

I sintomi variano sensibilmente con il variare dell'età, alcuni sono preponderanti negli esordi in adolescenti-giovani, es. i disturbi visivi, altri nelle fasi più tardive di esordio, es. i disturbi motori. Durante il decorso della malattia questi sintomi tendono a ripresentarsi singolarmente, in svariate associazioni, con intensità e durata imprevedibili, e tendenza ad aumentare progressivamente nel tempo.

La classificazione delle diverse forme di SM è tuttora controversa; vengono utilizzate categorie attualmente condivise sulla base dei dati di letteratura (**Figura 1**):

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

a) Sindrome Radiologicamente Isolata (RIS): riscontro occasionale, in paziente asintomatico, di lesioni infiammatorie del SNC alla risonanza magnetica (RM) cerebrale, che rispettano i criteri di disseminazione spaziale di Barkhof.

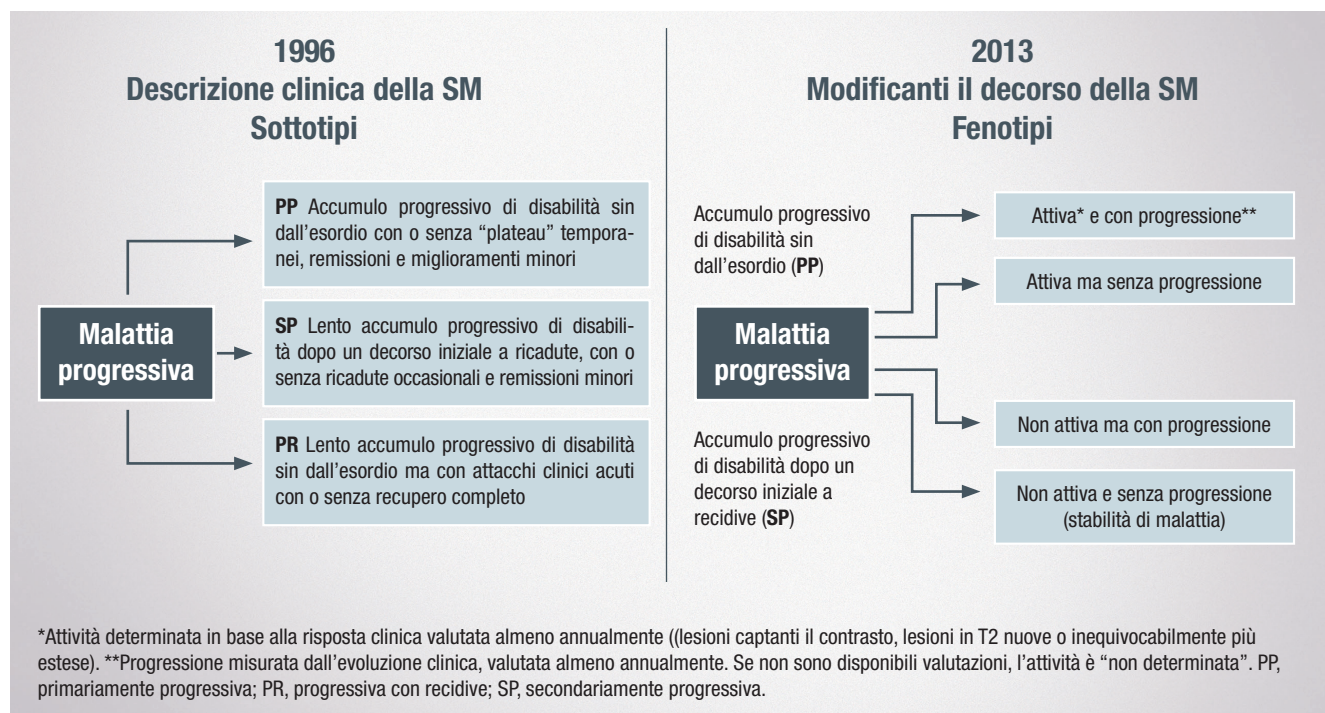


Figura 2. Nuova classificazione dei fenotipi nella sclerosi multipla (SM) progressiva: 2013 vs 2016 (modificata da [11]).

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 la 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 (SP):** frequente evoluzione secondaria della forma a ricadute (circa nel 50% dei casi), caratterizzata da lenta progressione della disabilità in assenza di ricadute.

c) **Primariamente progressiva (PP):** decorso progressivo in assenza di ricadute sin dall'esordio.

d) **Progressivo con sovrapposte ricadute (PR):** decorso in cui una lenta progressione è aggravata da episodi clinici acuti (ricadute) non recuperati completamente.

In una recente revisione della classificazione del decorso clinico [11] sono state apportate importanti modifiche che hanno recepito le più significative conoscenze acquisite negli ultimi anni grazie alla ricerca clinica e di neuroimaging. Il processo di revisione ha appor-

to alcune semplificazioni individuando *in primis* due macro-categorie di SM che comprendono le forme a ricadute e remissione recidivanti e le forme progressive. Come criteri addizionali per la classificazione sono stati definiti i principali indicatori modificanti il decorso, che comprendono l'attività di malattia, sia clinica sia di neuroimaging, che la progressione della disabilità. L'evidenza di attività di malattia e di progressione clinica, espressione dei sottostanti processi patologici di infiammazione e neurodegenerazione, ha importanti ricadute sulla prognosi, sulle decisioni terapeutiche e sulla ricerca.

Sulla base di questi presupposti la nuova classificazione comprende i fenotipi riportati nella **Figura 2**.

In una fase in cui i modelli sanitari sono oggetto di riorganizzazione, con servizi ospedalieri sempre più incentrati sulla gestione dell'acuzie e l'organizzazione di percorsi di gestione della patologia cronica prevalentemente spostati nel territorio, i Centri SM rappresentano un modello organizzativo nella gestione di una patologia cronica ma ad alta complessità, che contempla fasi di acuzie caratterizzate dall'emergere di aspetti clinici

rilevanti e complessi, accanto a fasi di stabilizzazione e di progressione, con follow-up prevalentemente ambulatoriale.

Compiti dei Centri SM sono:

- Attuare i percorsi diagnostici in aderenza a quanto codificato da linee guida.
- Praticare i trattamenti farmacologici, alcuni di questi caratterizzati da complessità di somministrazione e di monitoraggio, in aderenza a quanto codificato da linee guida e da prescrizioni AIFA.
- Affrontare la gestione di problematiche cliniche correlate alla malattia (spasticità, disturbi cognitivi, sfinterici, sessuali, dolore ecc.).
- Organizzare la gestione multidisciplinare della malattia, con la concentrazione delle conoscenze scientifiche provenienti da altre discipline (immunologia, neuroimagine, uro/andrologia, medicina riabilitativa, oftalmologia ecc.), che convergono in un processo di gestione unitaria e non frammentata. Il Centro SM e il neurologo sono il punto principale di snodo delle scelte operative. Tuttavia, le caratteristiche della presa in carico dei pazienti con SM potrà variare a seconda delle varie fasi della malattia sopra descritte, con differenti setting assistenziali, che devono però prevedere una stretta collaborazione tra il Centro SM e le strutture territoriali ove il paziente è residente.

Continuità assistenziale tra territorio e Centro SM

Per l'assistenza delle persone con SM in ambito territoriale è necessario individuare la struttura che rappresenta la sede elettiva per garantire la continuità assistenziale sanitaria e socio-sanitaria.

In tale struttura, che può differenziarsi nell'ambito delle diverse realtà regionali, dovrebbero essere messi in relazione i Nuclei di cure primarie (assistenza primaria) con gli altri nodi della rete (assistenza specialistica, ospedaliera, sanità pubblica, salute mentale); le relazioni organizzative tra i diversi setting assistenziali potrebbero essere raccordate dall'infermiere, secondo i principi del *case-management*. Il potenziamento della rete assistenziale territoriale si dovrebbe avvalere di strumenti di con-

tinuità delle cure e di integrazione ospedale-territorio. L'equipe multiprofessionale che opera nei Centri SM, in base ai livelli di complessità dei bisogni della persona e dei familiari nelle diverse fasi della malattia, deve garantire una sinergia di interventi con il team delle strutture territoriali per poter realizzare il processo di integrazione delle cure in setting adeguati. I differenti **setting assistenziali territoriali**, che accompagnano il percorso della persona con SM, si articolano su diversi livelli di complessità dei bisogni sanitari e socio-sanitari del paziente affetto da SM.

I livelli di complessità medio-bassa (pazienti autonomi o parzialmente autonomi, con problemi sociali, familiari, lavorativi, di assetto domestico, con problemi cognitivo-psichiatrici ecc.), sono quelli nei quali i pazienti effettuano terapie immunomodulanti e il Centro SM effettua un programma di monitoraggio pianificato. In queste categorie è possibile identificare una serie di attività sanitarie e sociali da svolgere secondo un piano personalizzato e in sinergia tra le due equipe [ad esempio nei Centri Territoriali si potrebbero effettuare interventi sanitari programmati dal Centro SM quali la verifica delle terapie sintomatiche, i controlli ematochimici e le terapie per la ricaduta (bolo steroideo)], interventi fisioterapici finalizzati a educazione e counseling alla persona e al caregiver, valutazione e training su obiettivi specifici all'interno di un progetto riabilitativo individuale.

I livelli di complessità elevata (pazienti con autonomia molto limitata o con totale dipendenza e con importanti limitazioni lavorative) sono assistiti prevalentemente nelle strutture territoriali.

Il livello di disabilità nei pazienti affetti da SM viene quantificato mediante l'utilizzo di scale cliniche, fra le quali la più utilizzata è la *Expanded Disability Status Scale* (EDSS), che va da un minimo di 0 (assenza di disabilità) a un massimo di 9,5 (paziente obbligato a letto, totalmente dipendente). Il livello di complessità elevata include la presa in carico clinico-assistenziale ottimale di persone con SM con disabilità compresa fra:

- EDSS 6,0-7,5: il paziente può solo muovere qualche passo. È obbligato all'uso della sedia a rotelle e

può avere bisogno di aiuto per trasferirsi dalla stessa;
- EDSS 8,0-9,5: il paziente è obbligato a letto, totalmente dipendente.

La gestione dei pazienti portatori di disabilità fra EDSS 6,0 e 9,5 è particolarmente problematica in quanto:

- emergono in modo più marcato le problematiche socio-assistenziali,
- sfumano le possibilità di trattamento farmacologico specifico,
- diventa più rilevante il trattamento farmacologico sintomatico,
- sono maggiori e più complesse le strategie riabilitative.

La gestione clinica del paziente a elevata disabilità richiede quindi un adeguamento delle procedure diagnostico-terapeutiche erogate dai Centri SM e rende necessaria l'articolazione di un processo assistenziale nel quale il Centro SM, pur mantenendo una funzione di "cabina di regia", si attiva per articolare la gestione del paziente sul territorio secondo un modello di presa in carico multidisciplinare.

Dal punto di vista del paziente, oltre ai sintomi correlati a quanto sopra, risultano rilevanti la ridotta mobilità, le difficoltà a mantenere una vita lavorativa produttiva, l'emergere di problemi economici legati alla minore produttività e al maggiore carico della spesa sanitaria, le problematiche sociali, relazionali e assistenziali. Tutti questi bisogni dei pazienti e delle loro famiglie richiedono un ruolo attivo da parte di operatori sociali adeguatamente formati.

È quindi auspicabile la creazione di una rete regionale per la SM, che ponga il paziente al centro dell'iter diagnostico-terapeutico-assistenziale. La rete deve poter erogare i servizi necessari per l'assistenza al malato con SM e grave disabilità, mantenendo alta la competenza medica sempre necessaria nella gestione della complessità della malattia e offrendo servizi socio-assistenziali e riabilitativi prossimi al malato.

Compiti della rete regionale dovranno essere:

- promuovere l'integrazione e il coordinamento degli interventi necessari in un'ottica socio-sanitaria;
- favorire la condivisione degli interventi terapeutici, in un'ottica interdisciplinare che garantisca equità, qualità e facilità di accesso ai servizi;
- garantire un'adeguata formazione di tutti gli operatori

dedicati alla SM (neurologo, infermiere, fisiatra, psicologo, urologo e altri).

La presa in carico globale della persona con SM a elevata disabilità si fonda sull'integrazione e interazione tra i Centri SM ospedalieri e il territorio, attraverso procedure specifiche che prevedono il passaggio da un setting all'altro (territorio → ospedale → territorio). Definire tali procedure costituisce il nodo cruciale per il funzionamento della rete, che nello specifico sarà articolata nelle diverse Regioni a seconda delle peculiarità proprie, ma che in tutti i casi deve garantire una presa in carico globale e la continuità della cura e dell'assistenza.

Disclosures

Conflicts of interest: The author declares he has no conflict of interests related to the article.

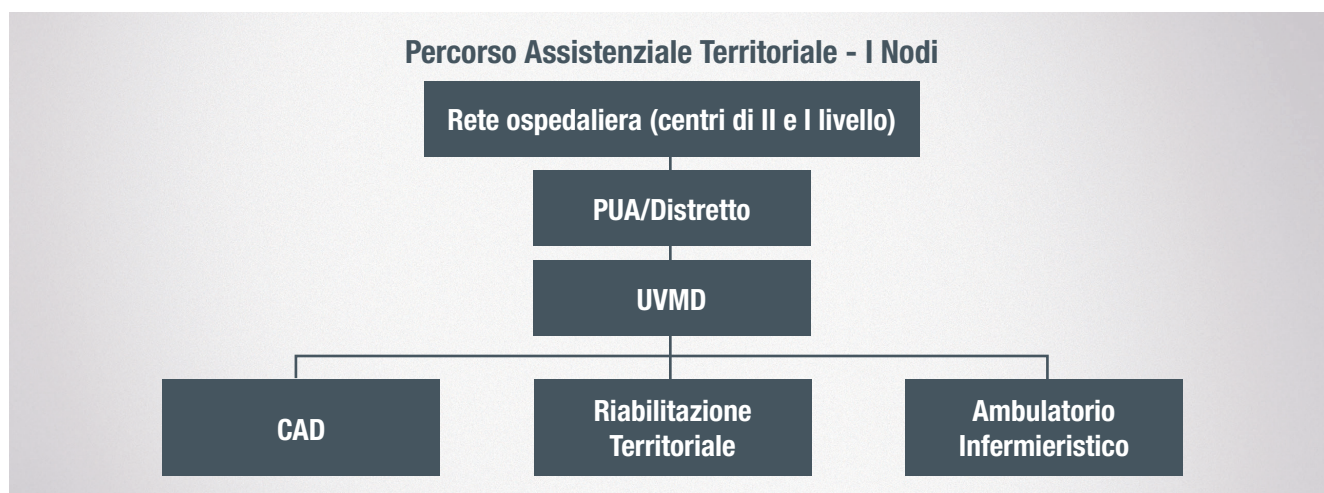
Bibliografia

- 1 Associazione Italiana Sclerosi Multipla. Comunicato stampa del 21 maggio 2014. Consultabile al sito: http://www.aism.it/index.aspx?codpage=2014_05_stampa_sn14_diritti_sm.
- 2 Multiple Sclerosis International Federation. Atlas of MS. Consultabile al sito: <http://www.msif.org/about-us/advocacy/atlas/>
- 3 Puthenparampil M, Seppi D, Rinaldi F, et al. Increased incidence of multiple sclerosis in the Veneto region, Italy. *Mult Scler*. 2013;19(5):601-4.
- 4 Granieri E, Economou NT, De Gennaro R, et al. Multiple sclerosis in the province of Ferrara: evidence for an increasing trend. *J Neurol*. 2007;254(12):1642-8.
- 5 Totaro R, Marini C, Cialfi A, et al. Prevalence of multiple sclerosis in the L'Aquila district, central Italy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2000;68(3):349-52.
- 6 Bellantonio P, Iuliano G, Di Blasio F, Ruggieri S. Prevalence and incidence of Multiple Sclerosis in Campobasso (Molise region chieftown, southern Italy). *Clin Neurol Neurosurg*. 2013;115(9):1806-8.
- 7 Nicoletti A, Patti F, Lo Fermo S, et al. Increasing frequency of multiple sclerosis in Catania, Sicily: a 30-year survey. *Mult Scler*. 2011;17(3):273-80.
- 8 Grimaldi LM, Palmeri B, Salemi G, et al. High prevalence and fast rising incidence of multiple sclerosis in Caltanissetta, Sicily, southern Italy. *Neuroepidemiology*. 2007;28(1):28-32.
- 9 Cocco E, Sardu C, Massa R, et al. Epidemiology of multiple sclerosis in south-western Sardinia. *Mult Scler*. 2011;17(11):1282-9.
- 10 Montomoli C, Allemanni C, Solinas G, et al. An ecologic study of geographical variation in multiple sclerosis risk in central Sardinia, Italy. *Neuroepidemiology*. 2002;21(4):187-93.
- 11 Lublin FD, Reingold SC, Cohen JA, et al. Defining the clinical course of multiple sclerosis: the 2013 revisions. *Neurology*. 2014;83(3):278-86.

APPENDICE



L’articolazione della rete territoriale dovrà prevedere la creazione di nodi funzionali, ognuno dei quali con una specifica funzione:



Funzioni dei singoli nodi

Centro SM. Identifica i bisogni sanitari e socio-assistenziali della persona con SM a elevata disabilità. Al fine di evitare la frammentazione degli interventi, e per favorire una gestione adeguata e competente, il Centro SM rimane con un ruolo di centralità nella regia di definizione dei percorsi assistenziali, che devono comunque vedere partecipi in modo interattivo e collaborativo gli specialisti e i tecnici di riabilitazione neuromotoria, l’assistente sociale, l’infermiere specializzato. Il neurologo, in stretta collaborazione con il fisiatra, rimane il punto di riferimento sul piano strettamente clinico, mentre l’in-

fermiere diviene attore fondamentale nell’attuazione dei percorsi assistenziali. In strutture a impronta più marcatamente riabilitativa, un ruolo più attivo nella gestione clinica può essere assunto dal medico riabilitatore, pur rimanendo la necessità di controlli clinici neurologici nel follow-up del paziente, per una precoce ed efficace gestione delle problematiche cliniche della SM. È comunque fondamentale che il paziente con disabilità grave sia sottoposto a un controllo clinico neurologico almeno annualmente, e necessariamente in caso di problematiche cliniche di nuova comparsa. Compito dei Centri SM rimane la scelta di farmaci immunomodulato-

ri (se ancora utili), la scelta appropriata di farmaci sintomatici, la messa in atto di procedure terapeutiche complesse (es. pompa per infusione intratecale di baclofene, PEG, presidi per la gestione dei disturbi urinari ecc.) e l'identificazione di disturbi specifici quali disfagia, disturbi genito-urinari, disturbi cognitivi e dell'umore. L'identificazione dei bisogni del paziente dovrà essere segnalata dal Centro SM al territorio per l'attivazione di competenze disciplinari all'interno della rete ospedale-territorio.

Territorio. Si ritiene altresì necessario che venga costruita una rete di collegamento efficace con il territorio, possibilmente con la costituzione di unità territoriali di assistenza, per facilitare l'accesso e l'erogazione dei servizi da parte del paziente, ma sempre in collegamento con il centro di riferimento, per offrire continuità e competenza nel percorso clinico-assistenziale.

I riferimenti del territorio sono rappresentati da:

PUA (Punto Unico di Accesso). Intercetta la domanda inviata dal Centro SM, con precisa richiesta di presa in carico e dettaglio sulle necessità socio-assistenziali. Svolge funzioni di orientamento, prelievo e iniziale presa in carico ai sensi della DGR 315/2010. I pazienti eleggibili al percorso territoriale vengono proattivamente conferiti dal Centro SM alla rete dei servizi territoriali attraverso il PUA del distretto di residenza del paziente o, ove quest'ultimo non sia operativo, mediante contatto diretto con il distretto di residenza.

UVMD (Unità di Valutazione Multidimensionale Distrettuale). Svolge, ai sensi del DCA 431/2012, la funzione di valutazione multidimensionale della persona, ovvero di valutazione del soggetto nella sua globalità (aspetti clinici, riabilitativi, psicologici, familiari, sociali, lavorativi ecc.). Tale valutazione viene effettuata da un'equipe multidisciplinare in grado di identificare, valutare e quindi prendere in carico i bisogni che la persona esprime al fine di definire e programmare un processo/percorso condiviso con la stessa – attraverso la definizione di un progetto individuale di presa in carico – e che coinvolga le reti di supporto. L'UVMD viene attivata, se ne ricorre la necessità in funzione della complessità assistenziale del caso, dal PUA o dagli altri servizi distrettuali a seguito della segnalazione del Centro SM.

CAD (Centro Assistenza Domiciliare). Promuove attività di assistenza domiciliare (AD) e assistenza domiciliare

integrata (ADI) e collabora alla formazione dei caregiver. **MMG (Medico di Medicina Generale).** Costituisce il riferimento principale per il paziente a livello territoriale. Risponde ai bisogni di assistenza e cura del paziente, progetta interventi di prevenzione, informazione e attiva gli specifici percorsi necessari (ad esempio invalidità, protesica).

Strutture e servizi di riabilitazione. Gestiscono le attività riabilitative residenziali, semiresidenziali, ambulatoriali, domiciliari.

Ente Locale. Erogazione dei servizi sociali in raccordo con i servizi sanitari, percorsi socio-assistenziali

Modalità di integrazione tra centri di riferimento ospedalieri e territorio

Per i pazienti eleggibili alla presa in carico territoriale, il caso deve essere tempestivamente segnalato alla ASL di competenza (residenza o domicilio del paziente). La segnalazione deve essere inviata al Punto Unico di Accesso (PUA), che provvederà ad attivare l'Unità di Valutazione Multidimensionale Distrettuale (UVMD). La segnalazione deve contenere i seguenti elementi minimi: dati anagrafici del paziente, diagnosi riabilitativa, eventuali informazioni di natura sociale rilevanti per l'assistenza, grado di autonomia (attività della vita quotidiana, disturbi cognitivi e disturbi comportamentali), informazioni clinico-assistenziali, protesi e ausili, recapito telefonico di una persona di riferimento del paziente, recapito telefonico del referente del caso presso il Centro di riferimento ospedaliero.

Per le finalità sopra esposte si ritiene quindi utile organizzare un team in cui le figure professionali sopra indicate dei Centri SM e del territorio collaborino attivamente in uno scambio continuo di informazione e nella costruzione di un processo di crescita delle figure professionali coinvolte. Il modello di costruzione del team dovrà essere flessibile, tenendo conto degli adattamenti a seconda delle situazioni specifiche operative delle diverse Regioni. Una rete così strutturata risulta ottimale nell'organizzazione delle attività formative e di aggiornamento degli operatori, offrendo gli spazi e le competenze per lo sviluppo di protocolli di ricerca e di terapia.

Fonte: Regione Lazio. Decreto del Commissario ad Acta 13 novembre 2014, n. U00386. Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Sclerosi Multipla. Pubblicato sul Bollettino Ufficiale della Regione Lazio - N. 94 - del 25/11/2014.