

AZIENDA UNITA' SANITARIA LOCALE PIACENZA
UNITA' OPERATIVA DI NEUROLOGIA
Direttore ff: Dr. P. Immovilli

TITOLO

Implementazione del percorso diagnostico terapeutico e riabilitativo (PDTA-R) per il paziente affetto da Sclerosi Multipla nell'AUSL Piacenza.

RESPONSABILE DEL PROGETTO

Dr. Paolo Immovilli – Dr.ssa Veronica Bazzurri
Ospedale Guglielmo da Saliceto di Piacenza
Via Cantone del Cristo 40, 29121 Piacenza, Italia

PERIODO DI RIFERIMENTO

24 mesi

DESCRIZIONE DEL PROGETTO

BACKGROUND:

La sclerosi multipla è una malattia infiammatoria autoimmune del sistema nervoso centrale con precoce danno assonale neurodegenerativo, di cui non si conoscono le cause eziologiche, sebbene siano noti complessi fattori di rischio su base genetica con interazione di fattori ambientali.

L' SM presenta un decorso imprevedibile e la disabilità da essa provocata è dovuta a infiammazione e degenerazione nel SNC.

Almeno il 40-70% delle persone con Sclerosi Multipla sviluppa deficit cognitivi nel corso della malattia. Risultano essere deficitari la memoria, i processi attentivi e la velocità di elaborazione di informazioni, il ragionamento concettuale e astratto e la percezione visuo-spaziale. Raramente emergono disturbi di tipo afasico, agnosico e aprassico.

I pazienti con disturbi cognitivi sono professionalmente meno attivi e meno inseriti nel contesto sociale, in molti casi diventa necessario cambiare lavoro o tipo di attività, spesso inoltre subentrano fattori di disagio e di imbarazzo che spingono il malato ad abbandonare qualsiasi attività.

Il declino cognitivo è la causa più frequente per cui le persone con SM abbandonano il lavoro, perdono autostima, hanno disturbi della sfera emotiva e relazionale, inoltre è stato dimostrato che vi è un maggior numero di divorzi dal coniuge tra i pazienti con disturbi cognitivi rispetto a soggetti affetti con pari grado di disabilità. Il declino cognitivo è la ragione più frequente per cui le persone con SM smettono di guidare, di andare al cinema, di coltivare hobbies e determina quindi un allontanamento sociale, la perdita del lavoro e problemi di natura economica.

L'essere affetto da questa patologia condiziona la vita sociale, familiare e lavorativa, ne rivoluziona i ruoli e rende bisognosi di assistenza.

Questo quadro ha un notevole impatto psicologico sul paziente e sui familiari. I bisogni delle persone con SM sono simili a quelli delle persone loro vicine: entrambi hanno bisogni psicosociali (relazione con i medici, il team curante, la famiglia e gli amici), informativi sulla malattia, sulle risorse disponibili e bisogni economici; pertanto è importante offrire supporto in queste aree a entrambi i soggetti secondo un approccio interdisciplinare.

L'AUSL Piacenza ha redatto un PDTA-R (percorso diagnostico terapeutico-riabilitativo) per la sclerosi multipla, che comprende la diagnostica clinica e neuropsicologica, con la finalità di analisi degli indicatori di processo e di risultato del PDTA.

RAZIONALE:

Il quadro clinico della sclerosi multipla è molto complesso ed è caratterizzato da sintomi multiformi, non sempre associati fra loro, ma certamente correlato alla diversa localizzazione dei focolai infiammatori. L'infiammazione con formazione di nuove placche e l'infiammazione compartimentalizzata correlata alla progressione, determinano il profilo clinico tipico della SM: si generano delle alterazioni nelle prestazioni sensitivo-motorie a causa della riduzione della velocità di conduzione degli impulsi e si compromettono anche gli aspetti cognitivi e comportamentali oltre che fisici.

Dato che almeno la metà delle persone con sclerosi multipla sviluppa deficit cognitivi nel corso della malattia e studi recenti indicano che le disfunzioni cognitive e la progressione indipendente da ricadute possono manifestarsi anche nella fase precoce della malattia, diventa molto importante effettuare una valutazione neuropsicologica nelle primissime fasi di malattia. Per tale motivo è importante estendere la valutazione neuropsicologica anche a pazienti neodiagnosticati. L'importanza di avere strumenti cognitivi per rilevare le difficoltà cognitive è ampiamente documentata e rende la valutazione neuropsicologica uno strumento prezioso in quanto spesso le problematiche neurologiche potrebbero non manifestarsi nella maniera marcata nel decorso della visita neurologica routinaria oppure potrebbero essere al contempo inesprese o sottostimate dal paziente, soprattutto quando di lieve entità, perché si focalizza su altri sintomi avvertiti e percepiti come maggiormente significativi o per una comprensibile resistenza ad accettare la comparsa di difficoltà che si riferiscono strettamente a sé e alla propria efficienza personale.

Nell'ambito del PDTA per la sclerosi multipla dell'Azienda AUSL di Piacenza avviene una presa in carico multidisciplinare della persona, ciò permette al paziente di percepire un maggiore senso di sicurezza e di sperimentare il riconoscimento di una molteplicità di aspetti temporaneamente coinvolti nella sua condizione di malato. Dal punto di vista neuropsicologico, quando indicato viene eseguita una batteria di test standard che viene somministrata ai pazienti (batteria di RAO con Stroop test, è in fase di valutazione il passaggio alla bicams nella prossima revisione PDTA-R), eventualmente ampliata dal neuropsicologo in caso di specifici deficit da indagare; in questo modo le valutazioni dei pazienti potranno essere eseguite dai diversi neuropsicologi dell'Azienda in diverse sedi mantenendo continuità assistenziale (es: la valutazione eseguita dal neuropsicologo della riabilitazione intensiva sarà confrontabile con quella del neuropsicologo della neurologia, permettendo continuità assistenziale). Il riconoscimento e la definizione dei disturbi cognitivi richiede l'uso di batterie di test neuropsicologici appropriati in quanto i test comunemente impiegati per lo screening del deficit cognitivo e in patologie neurodegenerative dell'anziano sono poco adatte per i pazienti con SM e mancano di sensibilità, per questo motivo sono state messe a punto batterie in grado di rilevare con maggiore precisione disturbi cognitivi nella SM come la BRB-NT e la BICAMS.

I disturbi cognitivi influenzano enormemente l'area psicosociale della vita di una persona, infatti un paziente con disturbi cognitivi è professionalmente meno attivo e indipendente, meno inserito nel contesto sociale. La compromissione cognitiva è forse il fattore che maggiormente determina la qualità di vita dei pazienti con SM.

La presenza di deficit cognitivi nelle persone con SM diviene la ragione più frequente per cui le persone smettono di guidare, di andare al cinema, di coltivare hobbies e determina quindi un allontanamento sociale, la perdita di lavoro e problemi di natura economica.

L'essere affetto da questa malattia condiziona la vita di intere famiglie, ne rivoluziona i ruoli, fa perdere il lavoro, rende bisognosi di assistenza e vi sono ripercussioni emotive. I disturbi depressivi conseguenti alla comunicazione della diagnosi possono interferire negativamente sulla vita dei pazienti e rendono più difficile gli adattamenti e la capacità di progettazione o riformulazione degli obiettivi di vita. Una appropriata ricognizione dei bisogni del paziente è la premessa necessaria fondamentale per una gestione delle decisioni mediche e assistenziali di qualità.

Alla fine della valutazione verrà offerta al paziente una sorta di restituzione di ciò che si è rilevato attraverso l'elaborazione di una refertazione, un documento riassuntivo di tutti i dati riscontrati all'esame quali gli elementi emersi durante il colloquio, il punteggio grezzo ottenuto in ogni prova con affianco il

punteggio effettivo ottenuto in base ad un confronto con un campione normativo di soggetti di ugual genere, età e scolarità ed infine vi sarà il commento delle performance.

La persona malata è motivata ad accettare un trattamento solo se ha la percezione che i vantaggi siano superiori agli ostacoli e i sacrifici dovuti alla terapia siano ampiamente compensati dai benefici che ne derivano. Inoltre l'ansia che si genera dopo la diagnosi di una malattia cronico-degenerativa come la sclerosi multipla influenzerà le scelte del paziente nei confronti delle cure. Nella Sclerosi Multipla il rapporto medico- paziente è centrale e può influenzare il grado di elaborazione e induzione della compliance del paziente. Il paziente, con le sue caratteristiche di personalità, i suoi atteggiamenti, i suoi pregiudizi riguardo all'assunzione di farmaci, le sue risorse cognitive e culturali, la sua percezione della gravità della malattia ha un ruolo significativo e paritario rispetto al medico sul grado di adesione al trattamento nel tempo. Riuscire a identificare i nuclei delle preoccupazioni può essere il primo passo per aiutare il paziente a comprendere il percorso di diagnosi, terapia e riabilitazione ed aderire ad esso.

L'attività di supporto psicologico può contribuire significativamente al miglioramento della funzionalità generale dell'individuo, della qualità di vita, del benessere soggettivo e dell'umore, fornendo al paziente strumenti ed indicazioni per utilizzare al meglio le proprie abilità. Inoltre in alcuni lavori è stato dimostrato che le terapie di supporto, sia individuali che di gruppo, si sono rilevate significativamente efficaci nel migliorare l'astenia con ripercussioni positive anche sulle funzioni cognitive.

Il PDTA-R prevede una presa in carico multidisciplinare nella quale gli attori fondamentali dell'equipe che segue il paziente sono rappresentati da:

- Infermiere del Day Service neurologico
- Neurologo
- Case manager territoriale
- Fisiatra
- Fisioterapista
- Psicologo
- Logopedista
- Neuro-urologo
- Neuro-radiologo
- Oculista.

Il percorso diagnostico terapeutico e riabilitativo è complesso e personalizzato, in quanto dipende largamente dal fenotipo di malattia (recidivante e/o progressivo) e dai sistemi funzionali coinvolti.

Per tale motivo la raccolta dei dati (clinici, neuropsicologici, ecc) e la loro analisi al fine del monitoraggio del PDTA-R è molto complessa.

In quest'ottica è indicata la presenza di una figura di supporto dedicata, che abbia anche competenze in statistica medica e neuropsicologia.

OBIETTIVI PROGETTO:

Gli scopi principali di questo progetto sono:

1. indagare in modo sistematico con l'ausilio di appositi test il funzionamento cognitivo ed emotivo comportamentale nei pazienti con SM;
2. identificare tempestivamente la progressione di malattia, permettendo interventi preventivi mirati e trattamenti personalizzati (in funzione dei parametri clinici del paziente con SM);
3. analizzare gli indicatori di processo e di esito del PDTA-R sclerosi multipla;
4. implementare un sistema di monitoraggio accurato dei parametri clinici del paziente.

MATERIALI E METODI:

I pazienti con diagnosi di SM Recidivante-Remittente (RR), Secondariamente progressiva (SP), Primariamente Progressiva (PP) e Progressiva-Recidivante (PR) vengono selezionati dal centro SM dell'Ospedale Guglielmo da Saliceto di Piacenza per la valutazione neuropsicologica su indicazione del neurologo. La valutazione neuropsicologica è così costituita:

a. Discussione con l'inviante

b. Colloquio psicologico clinico volto:

- All'acquisizione di dati clinici ed anamnestici circa il funzionamento cognitivo: livello di coscienza (vigilanza, capacità di interagire con l'ambiente, orientamento spazio-temporale e personale), attenzione, memoria, pensiero, funzioni esecutive, caratteristiche del linguaggio;
- All'acquisizione di informazioni circa l'anamnesi psicopatologica remota ed attuale;
- All'acquisizione di informazioni circa le possibili modificazioni percepite a carico dell'autonomia personale, delle attività della vita quotidiana e della qualità di vita;
- All'acquisizione di informazioni circa la rete familiare e relazionale.

c. Somministrazione di test neuropsicologici: la scelta dei test si basa sui segni e sintomi raccolti al colloquio e sul PTDA-R per la Sclerosi Multipla dell'Azienda AUSL di Piacenza. Saranno somministrate, laddove le condizioni cliniche lo consentiranno, le seguenti prove neuropsicologiche:

VALUTAZIONE NEUROPSICOLOGICA DI PRIMO LIVELLO:

- BRB-NT (Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Tests in Multiple Sclerosis);
- BICAMS (Brief International Cognitive Assessment for Multiple Sclerosis).
Questo innovativo test neuropsicologico costituisce uno strumento finalizzato allo screening e al monitoraggio cognitivo in pazienti con SM e valuta i domini cognitivi più frequentemente e caratteristicamente coinvolti. La batteria BICAMS richiede 15 minuti per essere somministrata ed è quindi somministrabile a tutti i pazienti del centro per screening, anche perché questo strumento è stato validato nella pratica clinica, anche dal gruppo italiano di Goretti, che ha confermato la buona affidabilità del test-retest, e permette di facilitare l'uso nella pratica clinica anche per valutazioni longitudinali del paziente. È bene utilizzare il BICAMS, per la rapidità di somministrazione e per la valutazione dei domini cognitivi più frequentemente coinvolti, come strumento di screening per individuare eventuali alterazioni cognitive mentre poi è necessario valutare in maniera più complessa e approfondita il paziente con sclerosi multipla e deficit cognitivo allo scopo di personalizzare il trattamento riabilitativo. In ambito clinico, effettuare valutazioni cognitive con il BICAMS in pazienti con SM di nuova diagnosi può consentire di conoscere lo status cognitivo di partenza e di tarare con maggiore accuratezza un successivo deterioramento cognitivo e di intervenire rapidamente da un punto di vista riabilitativo.
- Test di Stroop;
- Ripetizione di cifre.

VALUTAZIONE NEUROPSICOLOGICA COMPLETA PER APPROFONDIMENTO:

- ATTENZIONE VISIVA
 - Matrici Attentive (Spinnler et al., 1987)
 - Trail Making Test (Mondini et al., 2003 oppure Giovagnoli et al, 1996)
- ATTENZIONE E VELOCITA' DI ELABORAZIONE DELLE INFORMAZIONI
 - Symbol Digit modalities Test
 - Paced Auditory Serial Addition Task (PASAT)*
- CONTROLLO INIBITORIO DI STIMOLI INTERFERENTI
 - Test di Stroop
- MEMORIA A BREVE TERMINE
 - Digit span
 - Span parole bisillabiche
 - Span visuo-spaziale
 - test di Corsi

- Free and cued selective remind test (patologia neurodegenerativa)
- **MEMORIA DI LAVORO**
 - Span di cifre reverse
- **MEMORIA A LUNGO TERMINE**
 - Memoria di prosa con rievocazione immediata e differita
 - Test delle 15 parole di Rey
 - Riproduzione differita della figura di Rey
 - Apprendimento supra-span spaziale
- **FUNZIONI ESECUTIVE (NON VERBALI):**
 - **CAPACITA' LOGICO-DEDUTTIVA /RAGIONAMENTO LOGICO-OPERATIVO**
 - Matrici Progressive Standard di Raven - SPM38
 - Matrici Progressive Colorate di Raven - CPM47
 - **CAPACITA' DI CATEGORIZZAZIONE/FLESSIBILITA' COGNITIVA**
 - Weigl Sorting Test
 - **CAPACITA' DI PROGRAMMAZIONE E DI PROBLEM SOLVING**
 - Clock Drawing Test
 - Test della Torre di Londra Semplificata
 - Elithorn's Perceptual Maze Test
 - Modified Wisconsin Card Sorting Test
- **FUNZIONI ESECUTIVE (VERBALI):**
 - Fluenza fonemica
 - Fluenza semantica
 - Giudizi Verbali
 - Analogie
 - Test delle Sime cognitive
- **PRASSIE**
 - Test di Aprassia ideo-motoria
 - Copia Disegni con e senza elementi di programmazione
 - Copia figura complessa di Rey
- **AGNOSIA**
 - Figure sovrapposte
 - Figure sovrapposte di Poppelreuter-Ghent
 - Test di Street
- **LINGUAGGIO**
 - AAT
 - CAGI
 - BADA
- **TONO DELL'UMORE E ASPETTI COMPORTAMENTALI**
 - Beck Depression Inventory
 - Multiple Sclerosis Neuropsychological Questionnaire
 - Hamilton Depression Rating Scale e Hamilton Anxiety Rating Scale;

- d. Stesura del profilo cognitivo ed identificazione di eventuali aree deficitarie;
- e. Eventuale stesura del programma riabilitativo e/o di supporto psicologico, che verrà proposto al paziente;
- f. Restituzione con l'inviante;
- g. Verranno poi effettuate, a cadenza circa bi-mensile, riunioni di equipe con tutti gli operatori coinvolti secondo il PDTA-R per la Sclerosi Multipla dell'Azienda AUSL di Piacenza.

Tale iter valutativo richiede mediamente un'attività complessiva per paziente di circa 6 ore.

RISORSE PROFESSIONALI E ORGANIZZATIVE:

Un incarico libero professionale per una persona qualificata da dedicare al Progetto.

STRUMENTAZIONE:

Nessun supporto strumentale aggiuntivo richiesto.

VALORE ECONOMICO:

Il valore economico è stimato in euro 30.000,00 IVA esclusa (euro 15.000,00 IVA esclusa per ogni anno di attività).

EFFETTIVITÀ:

Pubblicazione di un report riepilogativo delle attività svolte sulla intranet dell'AUSL di Piacenza, con ringraziamento esplicito allo sponsor;

ATTIVITA' OGGETTO DELLA SPONSORIZZAZIONE:

L'eventuale sponsor contribuirà a finanziare l'incarico libero professionale della persona qualificata da dedicare al progetto.

DURATA DEL RAPPORTO DI SPONSORIZZAZIONE:

La durata sarà pari al tempo necessario per la realizzazione del progetto in oggetto.

OBBLIGHI DELLO SPONSOR:

Lo sponsor dovrà corrispondere quanto offerto e stabilito nel contratto di sponsorizzazione firmato dalle parti.

SOGGETTI DA INTERESSARE:

Soggetti privati che ritengano il progetto meritevole di sponsorizzazione.

PER QUANTO RELATIVO A:

Modalità e termini per la presentazione delle offerte;

Requisiti dei soggetti che possono formulare offerte;

Criteri applicati dall'Azienda per l'aggiudicazione del contratto;

si applica quanto indicato nel "Regolamento per la disciplina dei contratti di sponsorizzazione" consultabile alla pagina: <https://www.ausl.pc.it/it/azienda/sostieni-ausl/sponsorizzazioni>.