NOVITÀ LEGISLATIVE

19/06/2018 - BOLLETTINO UFFICIALE DELLA REGIONE LAZIO - N. 50

Regione Lazio

Decreti del Commissario ad Acta

Decreto del Commissario ad Acta 5 giugno 2018, n. U00226

Riorganizzazione dei percorsi riabilitativi in ambito ospedaliero e territoriale. Testo Unico.

ALLEGATO D - Indicazioni cliniche per l'accesso al percorso riabilitativo territoriale non residenziale per alcune particolari condizioni patologiche dell'età evolutiva e adulta

Età adulta

Età evolutiva

TESTO UNICO (DCA del 5 giugno 2018, n. U00226)
CRITERI CLINICI DI ACCESSO PER PATOLOGIE NEUROMUSCOLARI

«La complessità e variabilità dei quadri clinici richiede un intervento **specializzato, precoce e globale** con un'alta integrazione degli interventi assistenziali, riabilitativi, educativi e coordinamento tra diversi servizi.

L'intervento riabilitativo è vincolato alla storia naturale della malattia, che può avere decorso lentamente o rapidamente progressivo;

l'obiettivo del trattamento è quello di preservare il più a lungo possibile l'autonomia e contrastare l'aggravamento, prevenendo le complicanze.

E' auspicabile il **collegamento con i Centri di Riferimento Regionali** per una corretta e coordinata gestione del paziente nelle varie fasi di malattia. Nel definire obiettivi, programmi e tempi di realizzazione del trattamento riabilitativo, occorre tener conto dell'età della persona e delle aree funzionali compromesse: motoria, cognitiva, comunicativa, comportamentale, della deglutizione e delle funzioni vitali, cardiocircolatoria e respiratoria. Spesso è interessata l'età evolutiva, nella quale, a causa del carattere progressivo della malattia, è prioritaria l'assistenza per le problematiche cardio-respiratorie e nutrizionali, con l'integrazione coordinata degli interventi clinico-assistenziali-riabilitativi ed educativi.

Il trattamento ambulatoriale è indicato finché il paziente è ancora deambulante e può raggiungere agevolmente la sede; con il peggioramento della malattia, il luogo di elezione è il domicilio, ove non indicato il trattamento in altri setting assistenziali (ricovero)»

NOVITÀ LEGISLATIVE

Legge Bianco-Gelli 8 marzo 2017, n. 24
Disposizioni in materia di sicurezza delle cure e della persona assistita, nonché in materia di responsabilità professionale del personale sanitario

Spediz. abb. post. - art. 1, comma 1
Legge 27-02-2004, n. 46 - Filiale di Roma

Anno 158° - Numero 64

GAZZETTA UFFICIALE
DELLA REPUBBLICA ITALIANA

PARTE PRIMA — Roma - Venerdì, 17 marzo 2017 — SI PUBBLICA TUTTI I GIORNI NON FESTIVI

DIREZIONE E REDAZIONE PRESSO IL MINISTERO DELLA GIUSTIZIA - UFFICI[illegible]BLICAZIONE LEGGI E DECRETI - VIA ARENULA, 70 - 00186 ROMA
AMMINISTRAZIONE PRESSO L'ISTITUTO POLIGRAFICO E ZECCA DELLO STATO - V[illegible]A, 691 - 00138 ROMA - CENTRALINO 06-85081 - LIBRERIA DELLO STATO
PIAZZA G. VERDI, 1 - 00198 ROMA

La **Gazzetta Ufficiale, Parte Prima,** *oltre alla* **Serie Gener**[illegible]*bblica cinque Serie speciali, ciascuna contraddistinta da autonoma numerazione:*
1ª Serie speciale: *Corte costituzionale (pubblicata il mer*[illegible]
2ª Serie speciale: *Unione europea (pubblicata il lunedì e il giovedì)*
3ª Serie speciale: *Regioni (pubblicata il sabato)*
4ª Serie speciale: *Concorsi ed esami (pubblicata il martedì e il venerdì)*
5ª Serie speciale: *Contratti pubblici (pubblicata il lunedì, il mercoledì e il venerdì)*
La **Gazzetta Ufficiale, Parte Seconda,** *"Foglio delle inserzioni", è pubblicata il martedì, il giovedì e il sabato*

AVVISO ALLE AMMINISTRAZIONI

Al fine di ottimizzare la procedura di pubblicazione degli atti in *Gazzetta Ufficiale*, le Amministrazioni sono pregate di inviare, contemporaneamente e parallelamente alla trasmissione su carta, come da norma, anche copia telematica dei medesimi (in formato word) al seguente indirizzo di posta elettronica certificata: gazzettaufficiale@giustiziacert.it, curando che, nella nota cartacea di trasmissione, siano chiaramente riportati gli estremi dell'invio telematico (mittente, oggetto e data).

Nel caso non si disponga ancora di PEC, e fino all'adozione della stessa, sarà possibile trasmettere gli atti a: gazzettaufficiale@giustizia.it

Art. 5
Buone pratiche clinico-assistenziali e raccomandazioni previste dalle linee guida

1. Gli esercenti le professioni sanitarie, nell'esecuzione delle prestazioni sanitarie con finalità preventive, diagnostiche, terapeutiche, palliative, riabilitative e di medicina legale, si attengono, salve le specificità del caso concreto, alle raccomandazioni previste dalle linee guida pubblicate ai sensi del comma 3 ed elaborate da enti e istituzioni pubblici e privati nonché' dalle società scientifiche e dalle associazioni tecnico-scientifiche delle professioni sanitarie iscritte in apposito elenco istituito e regolamentato con decreto del Ministro della salute, da emanare entro novanta giorni dalla data di entrata in vigore della presente legge, e da aggiornare con cadenza biennale. In mancanza delle suddette raccomandazioni, gli esercenti le professioni sanitarie si attengono alle buone pratiche clinico-assistenziali

Necessità di Linee guida dedicate

Obbligo di assicurazione professionale

…… L'importanza delle linee guida

Quali sono le linee guida italiane NELLE PATOLOGIE NEUROMUSCOLARI?

08 Sep 2003

LINEE-GUIDA PER LA RIABILITAZIONE DELLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI INFANTILI DI ORIGINE GENETICA

Commissione SIMFER + Consensus Conference 2002

Documento mai aggiornato (2003)

Limiti metodologici (non chiara definizione dei ruoli e delle professioni sanitarie coinvolte)

Solo per età evolutiva!

Analisi delle **criticità rilevate rispetto all'assistenza erogata, nelle diverse aree del Paese**, alle persone con malattie neuro-muscolari progressive, con indicazioni per lo sviluppo di percorsi assistenziali appropriati ed efficaci

5 TAVOLI DI LAVORO MONOTEMATICI
Diagnosi e certificazione
Ricerca
RIABILITAZIONE
Percorso assistenziale ospedale-territorio
Registri

Nessuna indicazione o raccomandazione tecnica per il trattamento riabilitativo

Ministero della Salute

CONSULTA MINISTERIALE SULLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

(D.M. 07.0[illegible].2009)

Necessità di Linee guida dedicate

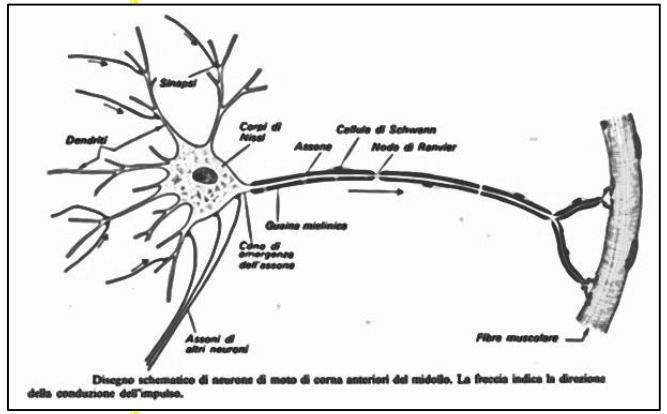
LINEE GUIDA/RACCOMANDAZIONI

Dedicate alla Malattie Neuromuscolari

Corretta diagnosi e conoscenza della patologia

MALATTIE NEUROMUSCOLARI

- Le **malattie neuromuscolari** comprendono un ampio gruppo di patologie, spesso di origine genetica, a decorso variabile, che colpiscono primitivamente uno dei componenti dell'unità motoria
  - Nervo periferico o 2° motoneurone: esempio Neuropatie (Charcot-Marie-Tooth), SMA
  - Placca neuromuscolare: esempio Miastenia Gravis
  - Muscolo: esempio distrofie muscolari, miopatie congenite, distrofie congenite, miopatie metaboliche, miopatie mitocondriali



Disegno schematico di neurone di moto di corna anteriori del midollo. La freccia indica la direzione della conduzione dell'impulso.

- Il deficit di forza muscolare è il sintomo più comune e, inevitabilmente, comporta nel tempo diversi gradi di disabilità.

Necessità di Linee guida dedicate

LINEE GUIDA/RACCOMANDAZIONI

Dedicate alla Malattie Neuromuscolari

Corretta diagnosi e conoscenza della patologia

STORIA NATURALE

Per una CORRETTA PRESA IN CARICO GLOBALE è indispensabile conoscere la STORIA NATURALE, in particolare:

Periodo esordio **Fenotipo clinico** **Progressione (fasi di malattia)** **Complicanze**

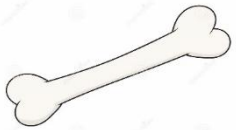
- Esordio e progressione sono spesso variabili
- C'è una grande variabilità fenotipica (cioè di manifestazioni cliniche) anche per una stessa malattia
- Di solito le forme ad esordio precoce sono più progressive, con associata compromissione dello sviluppo psicomotorio
- Alcune forme di patologie neuromuscolari hanno anche una compromissione cognitiva, del linguaggio e degli apprendimenti

COMPLICANZE

Cardiache

Respiratorie

Alimentari/ Gastrointestinali

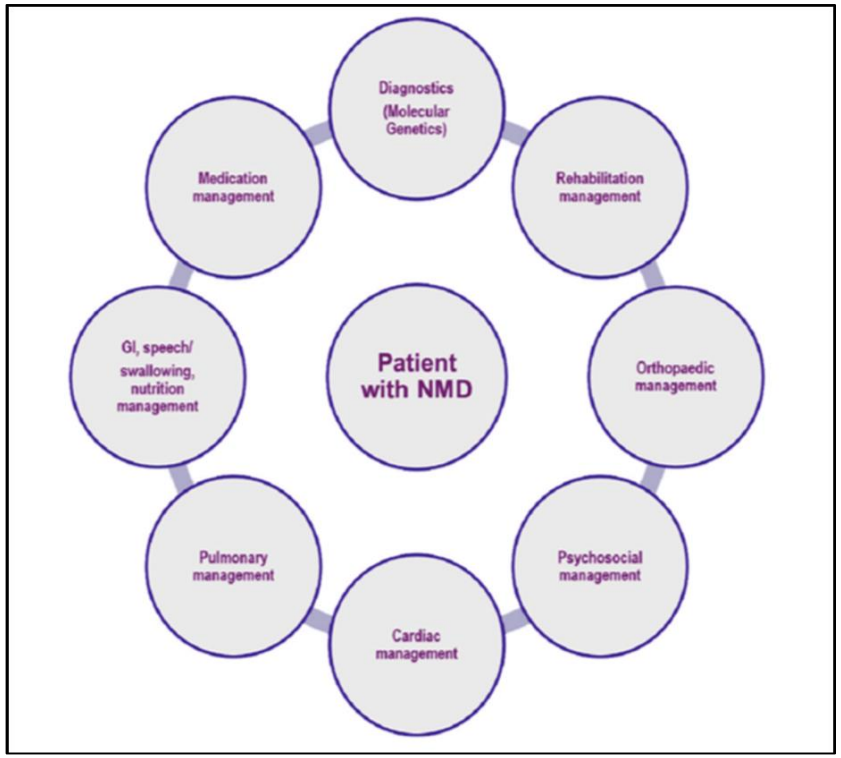
Ortopediche 

Necessità di Linee guida dedicate

LINEE GUIDA/RACCOMANDAZIONI

Dedicate alla Malattie Neuromuscolari

La Presa in carico riabilitativa deve essere:



MULTIDISCIPLINARE

MEDICI

- Neurologi e neuropsichiatri infantili
- Fisiatri
- Pneumologi
- Cardiologi
- ORL/foniatri/ nutrizionisti

TERAPISTI DELLA RIABILITAZIONE

- Fisioterapisti
- Neuropsicomotricisti
- Terapisti occupazionali
- Logopedisti
- Educatori/ psicologi

ASSISTENTI SOCIALI

Necessità di Linee guida dedicate

LINEE GUIDA/RACCOMANDAZIONI

Dedicate alla Malattie Neuromuscolari

La Presa in carico riabilitativa deve essere:

PRECOCE

Nei criteri d'accesso è specificata la necessità di una PIC PRECOCE per:

- favorire lo sviluppo psicomotorio soprattutto nelle forme infantili (es. La DMD mostra un coinvolgimento globale non solo motorio, ma anche cognitivo in un alta % di casi)
- Prolungare le funzioni e contrastare e prevenire le complicanze

- **Non esistono criteri specifici di dimissione** → sono patologie degenerative

BASATA SU:

- Il concetto di cronicità in una dimensione temporale medio-lunga
- Il concetto di dinamicità proprio di una malattia a carattere evolutivo che modificandosi muta le relazioni dell'individuo con gli altri e con l'ambiente
- Il concetto di complessità della disabilità emergente che investe i vari ambiti funzionali con impatto sulla "***partecipazione***" (attività correlate all'apprendimento, specie in età evolutiva, scelta e svolgimento di attività professionali e vita di relazione).

INDIVIDUALE

MIRATA AL RECUPERO BIO-PSICO-SOCIALE

Necessità di Linee guida dedicate

LINEE GUIDA/RACCOMANDAZIONI

Dedicate alla Malattie Neuromuscolari

Il Progetto riabilitativo deve prevedere:

VALUTAZIONE DEL PROFILO CLINICO

- Specificità della malattia
- Età del paziente
- Fase della malattia
- Progressione della disabilità
- Fattori contestuali e ambientali

VALUTAZIONE DEL PROFILO FUNZIONALE DI DISABILITÀ - ICF

- Area funzionale sensitivo-motoria
- Area della funzioni vitali: funzione respiratoria, cardio-vascolare e nutrizionale
- Area funzionale sfinteriale
- Area cognitiva
- Area psicologica

EQUIPE MULTIDISCIPLINARE

- Visite Mediche (per i pazienti neuromuscolari fondamentali MRC e ROM, 6MWT opportuno come follow-up)
- Valutazioni dei Terapisti (protocollo specifici!!!)

PROSPETTO DI SCALE /STRUMENTI DI VALUTAZIONE

Valutazione delle attività e del grado di partecipazione

- ✓ **Time walking test per il cammino (10 mt o 6 minutes walking test)**
- ✓ **North Star Ambulatory Assessment Scale (NSAAS)**
- ✓ **Assessement of upper limb function**
- ✓ **Scala motoria Hammersmith**
- ✓ Nine hole peg test per destrezza delle mani
- ✓ DASH per la funzionalità degli arti superiori
- ✓ Scala di Perry e Garrett per il cammino
- ✓ Scala di Rankin modificata per la valutazione della disabilità in generale
- ✓ FIM e/o Barthel Index
- ✓ valutazione della qualità di vita
- ✓ SF-36, Euro-QoL

Valutazioni altre funzioni

- ✓ Valutazioni delle funzioni deglutologiche
- ✓ Valutazione della funzione respiratoria con Picco della tosse
- ✓ Valutazione e gestione delle complicanze ortopediche
- ✓ Valutazione cardiologica per tutte le patologie con coinvolgimento cardiaco
- ✓ Valutazioni neuropsicologiche e delle funzioni cognitive
- ✓ Valutazione stato psicologico del soggetto

Valutazione delle funzioni residue e dei sintomi

- ✓ **MRC per la forza**
- ✓ **Valutazione ROM per le articolazioni**
- ✓ Scala di Berg o Tinetti per l'equilibrio
- ✓ Valutazione lunghezze muscolari
- ✓ *Visual Analogic Scale* per dolore, fatica e dispnea
- ✓ M-FIS o FSS per la fatica

Necessità di Linee guida dedicate

LINEE GUIDA/RACCOMANDAZIONI

Dedicate alla Malattie Neuromuscolari

Il Progetto riabilitativo deve prevedere:

OBIETTIVI

- Preservare più a lungo possibile il massimo di autonomia e di capacità di partecipazione
- Contrastare l'aggravamento dei segni clinici
- Prevenire le complicanze
- Favorire l'attuazione di compensi efficaci (modificazioni della cinematica) e supplenze (ortesi, ausili)
- Abbattimento di barriere architettoniche
- Favorire l'integrazione e l'inclusione sociale

PROGRAMMI

- **Terapeutici**: volti a modificare positivamente una alterazione strutturale, funzionale o una limitazione di attività e partecipazione
- **Assistenziali**: volti a mantenere una determinata condizione di alterazione strutturale, funzionale o una limitazione di attività e partecipazione
- **Educativi**: volti a trasmettere conoscenze e competenze utili a gestire una determinata condizione di alterazione strutturale, funzionale o una limitazione di attività e partecipazione

STRUMENTI OPERATIVI

- **TP RIABILITATIVA**: neuromotoria, logopedica, respiratoria, terapia occupazionale
- **TP MEDICA** per sintomi e complicanze: terapia cardiologica, steroidi, piani nutrizionali
- **TP PSICOLOGICA** : trattamenti individuali/di gruppo, parent training, sostegno familiare
- **ASSISTENZA SOCIALE**: modifiche ambientali e programmi di reinserimento socio-familiare

OBIETTIVI RIABILITATIVI NELLE PATOLOGIE NEUROMUSCOLARI *(Eagle M. Neuromuscular Disord 2002)*

Maintain or improve

MUSCLE STRENGTH

EXERCISE

Prevent
Slow progression
Manage
CONTRACTURES

STRETCHING,
ROM
SPLINTING
ORTHOTICS

Maximise
FUNCTIONAL ABILITY

EXERCISE
AIDS
ORTHOTICS

Necessità di Linee guida dedicate

LINEE GUIDA/RACCOMANDAZIONI

Dedicate alla Malattie Neuromuscolari

Presa in carico riabilitativa

Accoglienza del paziente e della famiglia

Attenta **valutazione** della compromissione motoria e del livello di disabilità → storia naturale e test di valutazione specifici

Individuare gli **obiettivi** teoricamente e realisticamente raggiungibili dal trattamento riabilitativo

Scegliere obiettivi prioritari, anche in funzione delle esigenze del paziente e dei suoi familiari e identificare un **tempistica di raggiungimento** degli obiettivi

Stilare il **programma riabilitativo** da attuare con gli interventi terapeutici necessari a raggiungere gli obiettivi e controllarne la qualità

Necessità di Linee guida dedicate

LINEE GUIDA/RACCOMANDAZIONI

Dedicate alla Malattie Neuromuscolari

Storia naturale → NUOVA STORIA NATURALE

- Alcuni **FARMACI** per alcune selezionate patologia (steroidi per Duchenne, terapia enzimatica sostitutiva per Malattia di Pompe, recente terapia per SMA)

- Implementazione degli **STANDARD DI CURA**:
  - Trattamento riabilitativo
  - migliore gestione respiratoria, cardiologica e nutrizionale

  → prolungamento delle le aspettative di vita e la qualità

CORRETTA PRESA IN CARICO RIABILITATIVA