

## Riabilitazione e continuità dell'assistenza nel territorio: a che punto siamo?

Salvatore Lo Fermo

AOU Azienda Ospedaliero-Universitaria, Policlinico Vittorio Emanuele, Catania

### Introduzione

La gestione delle malattie neurologiche attraverso un *team* multidisciplinare, che contempra oltre il neurologo i professionisti della riabilitazione, è forse l'innovazione più importante nella terapia delle malattie neurologiche. La *Stroke Unit*, ad esempio, ha ridotto la lunghezza della degenza in ospedale, la percentuale di mortalità e il risultato funzionale ottenuto dopo un ictus cerebrale. I pazienti che ricevono cure ospedaliere in una *Stroke Unit* hanno maggiori probabilità di essere vivi, indipendenti e tornare a casa 1 anno dopo l'evento<sup>(1-3)</sup>. Un'altra area, in cui il *team* multidisciplinare ha dimostrato di essere efficace, è nella gestione della sclerosi laterale amiotrofica (SLA). Pur non essendo disponibile una terapia in grado di incidere sulla progressione della malattia, e quindi sulla sopravvivenza del paziente, negli anni recenti è diventato evidente che, al fine di rispondere al meglio alle necessità del malato, sia necessario un "approccio multidisciplinare per la SLA", cioè un *team* di specialisti con competenze differenti non esclusivamente neurologiche. Traynor *et al.* hanno

dimostrato che i pazienti assistiti da un *team* multidisciplinare rispetto a quelli a cui era stata offerta un'assistenza "classica" (afferendo ad una Clinica neurologica) avevano una sopravvivenza media superiore di 7.5 mesi, con una riduzione della mortalità nel primo anno del 29.7%<sup>(4)</sup>. Tale dato è comparabile a quello ottenuto dal riluzolo nei *clinical trial* che hanno poi portato alla registrazione del farmaco per questa malattia. In relazione alla esperienza italiana, uno studio effettuato in Piemonte da Chiò *et al.*, pubblicato nel 2006, sembra confermare il ruolo del *team* multidisciplinare nell'influenzare l'*outcome* di questi pazienti<sup>(5)</sup>.

La sclerosi multipla (SM) è una malattia cronica che colpisce nell'età giovane-adulta, cioè proprio quando il malato ha iniziato a progettare o realizzare le proprie aspirazioni in ambito sociale, lavorativo e familiare. L'impatto di una malattia cronica ha notevoli ripercussioni sulle speranze future. Mentre la diagnosi e l'individuazione di fattori prognostici sono in genere demandate al neurologo, la notevole eterogeneità delle cure modificanti il decorso della malattia ed

i *follow-up* necessari per la *safety* del malato richiedono diverse competenze mediche, nell'ambito di un approccio multidisciplinare<sup>(6,7)</sup>.

Il *team* multidisciplinare è ancor più necessario nell'ambito della terapia sintomatica dove il ruolo dei professionisti della riabilitazione è cruciale. I disturbi della sfera emotiva, uro-genitali, la spasticità, il dolore, solo per citarne alcuni, non possono essere gestiti solo dallo specialista neurologo<sup>(8)</sup>. Il neurologo e l'infermiere specializzato nella sclerosi multipla, invece, sono indispensabili nella coordinazione del *team* multispecialistico.

### SM Care Unit

Una *SM Care Unit* può essere definita come la presenza di un gruppo di diversi specialisti, che lavorando in sintonia con i neurologi e gli infermieri del Centro SM, attraverso protocolli specifici, gestiscono le complicanze ed i bisogni del malato nel tempo. L'unità di cura dovrebbe offrire la disponibilità di un neurologo e/o un infermiere di contatto che possa fornire informazioni, supporto e attivare una specifica consulen-

za da parte di uno degli specialisti del *team*. Un recente studio sulla soddisfazione dei bisogni del paziente in cura nei Centri SM italiani ha chiaramente dimostrato che la soddisfazione del paziente era inversamente associata alle dimensioni dell'Ospedale. L'Ospedale più grande fallisce nel costruire una relazione individualizzata tra il paziente, il neurologo e l'infermiere dedicato <sup>(9)</sup>.

Dal punto di vista logistico una *SM Care Unit* dovrebbe comprendere un ambulatorio per le visite, fruibile dal neurologo e dai consulenti medici, una stanza per le procedure (ad esempio per la puntura lombare), una stanza più riservata dedicata ai colloqui con il malato e i familiari. Idealmente, inoltre, le *SM Care Unit* dovrebbero avere il proprio centro di infusione e avere accesso a strutture ospedaliere in grado di fornire adeguata assistenza nella gestione, ad esempio, delle complicanze conseguenti alle terapie utilizzate. I pazienti con un punteggio all'*Expanded Disability Status Scale* (EDSS) tra 0-3 (nulla o bassa disabilità) sono generalmente gestiti come pazienti ambulatoriali e la missione principale in questi pazienti è quella di fornire un trattamento adeguato per modificare la malattia attraverso i farmaci specifici. Una leggera disabilità richiede una gestione multidisciplinare di sintomi come la spasticità, i disturbi urinari, i disturbi dell'andatura o della postura. Nei pazienti con un grado maggiore di disabilità (punteggio EDSS: 3-6), la gestione comporta l'intervento di figure come il

fisioterapista, il logopedista, il terapeuta occupazionale, il neuropsicologo. La collaborazione con servizi di assistenza sociale esterni e le associazioni è spesso necessaria per mantenere la capacità lavorativa del paziente e la connessione con il mercato del lavoro. Nei pazienti con EDSS superiore a 6 (alta disabilità), in genere, diventa importante la gestione delle terapie sintomatiche e la terapia riabilitativa, al fine di garantire una buona qualità di vita e autonomia. Importantissimi sono, a tal fine, gli ausili ed un supporto di tipo psicosociale <sup>(10)</sup>.

## La riabilitazione nella sclerosi multipla

Secondo la definizione dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS), per "Riabilitazione" si intende *"quell'insieme di interventi che mirano allo sviluppo di una persona al suo più alto potenziale sotto il profilo fisico, psicologico, sociale, occupazionale ed educativo, in relazione al suo deficit fisiologico o anatomico e all'ambiente"*.

In ambito strettamente sanitario, obiettivo della Riabilitazione è quello di ridurre, parzialmente o totalmente, il "deficit" che rende disabile una persona, attraverso l'utilizzo di funzioni rimaste integre, in modo da permetterle di "vivere" al massimo delle sue capacità. Secondo le linee guida del nostro Ministero della Salute, *«la riabilitazione è un processo di soluzione dei problemi e di educazione nel corso del quale si porta una persona a raggiungere il miglior livello di vita possibile sul piano fisico, funzio-*

*nale, sociale ed emozionale, con la minor restrizione possibile delle sue scelte operative»*.

Secondo il britannico NICE (*National Institute for Clinical Evidence*), che ha il compito di migliorare l'assistenza sanitaria attraverso le linee guida dettate dall'evidenza, la riabilitazione nella sclerosi multipla *«è un processo focalizzato sul miglioramento delle prestazioni nelle attività quotidiane, che mira ad ottimizzare la partecipazione e a minimizzare stress e disagio psico-fisico sia per la persona con sclerosi multipla, sia per ogni persona che presti assistenza»* <sup>(11)</sup>.

Nonostante gli studi scientifici in campo riabilitativo non abbiano finora goduto dello sviluppo caratteristico di altri settori della ricerca scientifica, ci sono ad oggi evidenze inequivocabili dell'efficacia della riabilitazione nella SM, prodotte anche attraverso studi controllati randomizzati (RCTs, *randomized controlled trials*).

## Tipologia dell'intervento riabilitativo

Considerando l'efficacia in termini globali, sul livello complessivo di disabilità, sono due le modalità di intervento riabilitativo possibili:

- il ricovero riabilitativo ospedaliero;
- l'assistenza riabilitativa domiciliare.

Le già citate linee guida britanniche riportano tre RCTs (oltre ad una serie di studi di vario tipo su obiettivi specifici) che documentano l'efficacia della riabilitazione nella sclerosi multipla in termini globali. Solari *et al.* hanno dimostrato l'efficacia sulla disabi-

lità e la qualità di vita delle persone con SM sottoposte ad un programma riabilitativo articolato, confrontato con semplici esercizi <sup>(12)</sup>. Due RCTs hanno dimostrato l'efficacia di un programma riabilitativo articolato, personalizzato, svolto in ambulatorio <sup>(13)</sup> o in regime di ricovero <sup>(14)</sup>. Il trattamento riabilitativo deve adeguarsi alle mutevoli condizioni della singola persona in accordo con l'evoluzione della malattia. Le fasi della malattia, intesa come processo neurologico, non coincidono necessariamente con fasi di disabilità. La stadiazione della malattia viene spesso sintetizzata con la capacità di cammino. Il più diffuso sistema di misura della disabilità (EDSS) pone al centro della scala di valutazione della gravità la capacità di camminare. Per quanto sia di grande importanza e possa segnare un crinale importante nell'evoluzione della malattia, la possibilità di cammino autonomo non è certo la sola abilità significativa per la persona con SM e per i suoi familiari. Vi sono malati che possono camminare autonomamente, ma a causa di incontinenza urinaria o fecale, fatica, *deficit* di vista o di equilibrio hanno notevoli difficoltà nella vita di tutti i giorni. Vi sono altre persone che sono capaci di muoversi soltanto in carrozzina eppure sono pienamente soddisfatte della propria vita perché raggiungono una buona auto-sufficienza e mantengono una normale vita di relazione. Pertanto:

- l'obiettivo dell'intervento riabilitativo, in qualsiasi fase della malattia, deve essere negoziato con il malato;

- la riabilitazione deve seguire ad un'aggiornata valutazione delle molte alterazioni funzionali potenzialmente presenti e delle loro possibili interazioni, determinando quindi un intervento multidimensionale.

## Supporto psicologico

Tutti i membri dell'*équipe* dovrebbero essere messi nelle condizioni di potere attuare un primo intervento di *counseling*, allo scopo di favorire una relazione adeguata con la persona malata e con i suoi familiari; una relazione soddisfacente tra l'operatore, il malato ed i *caregivers* permette una migliore aderenza al piano terapeutico poiché consente l'apertura ad una dimensione di ascolto e quindi di reciprocità tra richieste ed offerte di intervento. Se, però, è necessario un intervento di tipo psicologico, questo deve essere effettuato da specialisti (psicologi clinici, neuropsicologi, psichiatri), che hanno una formazione specifica ed una profonda conoscenza delle relazioni umane, oltre che un'adeguata conoscenza della malattia nelle sue diverse dimensioni (cognitive, reattive, comportamentali).

Vivere con la sclerosi multipla significa intraprendere un processo di adattamento continuo; le persone con sclerosi multipla si trovano ad affrontare l'incertezza e l'imprevedibilità della progressione della malattia, l'incertezza riguardo il proprio futuro e la possibilità di una disabilità più severa. Anche tutti gli altri membri della famiglia vivono le conseguenze della

malattia, percepita come un nemico invisibile che scombina la *routine* ed i ritmi familiari. Cambiamenti di prospettive di vita possono innescare reazioni psicologiche, caratterizzate da: intensi sentimenti di disperazione, sofferenza, aggressività, ansia; stato confusionale, scarsa obiettività nel dare giudizi, perdita di controllo e difficoltà nello svolgimento delle attività quotidiane; cambiamento della percezione di sé (identità) e del mondo esterno (futuro).

Quando una persona sperimenta un disagio psicologico, è opportuno effettuare un'accurata valutazione psicologica, al fine di individuare un progetto di intervento il più efficace possibile. È importante effettuare una valutazione che discrimini i cambiamenti dello stato psicologico della persona da altre possibili cause (terapie farmacologiche in atto, severità dei disturbi), in modo da individuare il professionista più indicato al quale fare riferimento. È inoltre indispensabile svolgere un'attenta analisi dei bisogni della persona e dei suoi familiari, individuando la specifica richiesta di intervento; questa fase preliminare diventa indispensabile per comprendere l'efficacia terapeutica dell'intervento proposto.

Molte sono le motivazioni per le quali un intervento psicologico può non essere indicato: disturbi cognitivi, disturbi comportamentali, negazione del problema, scarsa motivazione al trattamento. È importante definire insieme alla persona un «contratto terapeutico», che chiarisca gli obiettivi terapeutici e le modalità di lavoro.

ro: solo attraverso questo passaggio potrà esserci un'aderenza al trattamento della persona stessa ed una sua attiva partecipazione al cambiamento. Nel corso dell'intervento verranno richiamati gli obiettivi per comprendere, insieme, il percorso effettuato e quello ancora da realizzare, i nodi critici e le modalità attraverso le quali superarli. Il processo riabilitativo ha inizio quando viene effettuata la valutazione di *équipe*. La terapia può avvenire tramite:

- incontri di gruppo omogenei, ad esempio, incontri per neo-diagnosticati;
- incontri di gruppo per familiari; spesso anche la famiglia ha un grande bisogno di condividere i propri sentimenti, le proprie ansie e le proprie esperienze;
- materiale scritto relativo alle normali reazioni psicologiche che le persone si trovano a sperimentare quando si trovano ad affrontare una malattia come la sclerosi multipla;
- incontri su argomenti specifici, ad esempio «Come vivere con la sclerosi multipla», «la sessualità», «i problemi cognitivi e la loro gestione».

La sclerosi multipla si inserisce tra le malattie croniche ad andamento progressivo che colpisce i giovani adulti; queste diverse variabili devono essere tenute in considerazione nel momento in cui vengono proposti interventi sul piano psicologico.

È necessario individuare diversi progetti di intervento, che devono essere concordati con la persona stessa ed eventualmente con i familiari, in

maniera che ci sia un'aderenza effettiva tra ciò che si propone e ciò di cui la persona necessita. Va tenuto conto, ad esempio, delle diverse fasi della malattia (neo-diagnosticato, in fase di riacutizzazione, etc.), della fase del ciclo vitale in cui la persona si trova, al momento della diagnosi ed al momento in cui si rivolge al Servizio (lavoratore o in cerca di prima occupazione, sposato o in fase di sposarsi o convivente con la famiglia di origine, in attesa di avere dei figli o con figli, sta ancora studiando, è in pensione, etc.).

La possibilità di intervenire il più precocemente possibile di fronte a cambiamenti dello stato psicologico, oltre che migliorare la qualità di vita della persona e della rete familiare e sociale, diminuisce la richiesta di interventi futuri, sia in ambito psicologico, sia in altri ambiti sociali.

## I disturbi della comunicazione e della deglutizione

Nell'ambito dei disturbi della comunicazione bisogna distinguere tra:

- **disartria**: alterazione dell'articolazione della parola dovuta a disfunzione dei muscoli coinvolti, con conseguente diminuzione dell'intelligibilità dell'eloquio;
- **disfonia**: alterazioni dell'eloquio per instabilità fonatoria, dell'intensità, della frequenza e del ritmo della voce secondarie a disfunzioni respiratorie (diminuzione della funzione ventilatoria, incoordinazione pneumofonica, diminuzione della durata fonatoria);

- **afasia**: disordine dell'eloquio da deficit delle funzioni corticali del linguaggio.

Per quanto riguarda i disturbi della deglutizione, con disfagia si intende qualsiasi disagio nel deglutire (aspetto soggettivo della persona) o qualsiasi disfunzione deglutitoria obiettivamente rilevabile direttamente oppure indirettamente per le sue conseguenze.

Circa il 60% delle persone con SM in una fase più avanzata di malattia presenta difetti dell'eloquio, che può essere di difficile comprensione, con articolazione imprecisa, con alterazioni dell'intonazione e del ritmo della frase. Circa il 50% delle diagnosi recenti di SM ha disfunzioni respiratorie (ridotti volume, flusso, pressione e massima ventilazione volontaria), che interferiscono con la voce e la produzione della parola. Si stima che altri disturbi del linguaggio, legati alla rappresentazione mentale degli oggetti e non all'articolazione della parola, siano presenti con una prevalenza più bassa, correlati con la prevalenza dei disturbi cognitivi.

I problemi di deglutizione riguardano circa il 40% dei pazienti con SM, ma i *deficit* di deglutizione (disfagia) sono presenti nell'80% dei malati nelle fasi intermedie ed avanzate della malattia. I disturbi di comunicazione e di deglutizione sono spesso sottovalutati nella SM, a dispetto del forte impatto psico-sociale che hanno sulla vita quotidiana del soggetto. La difficoltà di comunicare, e il disagio che questo provoca a chi

ne soffre, può condurre all'isolamento sociale. La disfagia può portare ad importanti conseguenze quali il soffocamento, le infezioni delle vie aeree (polmonite *ab ingestis*), la malnutrizione e la disidratazione. La disfagia può essere causa di errata entrata del bolo alimentare nelle vie respiratorie (trachea e bronchi), anziché nelle vie digestive (esofago), che può portare a complicazioni polmonari. È fondamentale a questo proposito sottolineare che solo con la visita foniatrica è possibile evidenziare la presenza di aspirazione silente. Le persone con SM ed i loro *caregivers* dovrebbero essere informati sulle conseguenze che i disturbi di deglutizione possono avere, per evitare che vengano sottovalutati segni quali il dolore o il fastidio alla deglutizione, la presenza di tosse all'assunzione del cibo, seguita da febbre, o l'aumento di salivazione. Il primo passo nel trattamento dei *deficit* di comunicazione e di deglutizione è il coinvolgimento del soggetto nel suo recupero, in modo da poter lavorare insieme al mantenimento delle attività lavorative e sociali il più a lungo possibile. Le tecniche riabilitative devono essere individualizzate per poter pianificare un *iter* interdisciplinare che abbia come obiettivo il miglioramento delle specifiche disabilità cognitivo-linguistiche, che sono alla base del disordine comunicativo funzionale.

Il miglioramento ambientale dovrebbe facilitare il successo comunicativo per le persone affette da SM. Tale intervento dovrebbe includere il *training* di un potenziale part-

ner riguardo i migliori metodi di interazione o la modificazione della disposizione logistica di una postazione di lavoro, per ridurre al minimo le distrazioni e il rumore esterno. La riabilitazione dei disturbi respiratori richiede spesso un intervento congiunto di logopedisti e fisioterapisti e ha come scopo l'incremento della capacità ventilatoria, l'incremento della durata fonatoria (che è effettuata durante l'inspirazione) ed il miglioramento della coordinazione pneumofonica. L'intervento educativo riabilitativo, in caso di disfagia, può comprendere diversi interventi come manovre deglutitorie particolari, modifiche della dieta e modificazioni posturali e tecniche facilitatorie che, stabilite a seconda del caso dal foniatra, vengono condotte dal logopedista. Nonostante non vi siano al momento ancora studi di evidenza clinica su quale sia il miglior trattamento della disfagia, le linee guida raccomandano il trattamento precoce della stessa per garantirne l'efficacia sulle gravi conseguenze a cui il paziente disfagico può andare incontro (polmonite e decesso). L'interdisciplinarietà è alla base della riuscita degli obiettivi riabilitativi, che devono essere affrontati con tempestività e condotti con regolarità in modo da tutelare il più a lungo possibile la qualità di vita del soggetto.

## Rieducazione dei disturbi cognitivi

Si stima che il 45-65% delle persone con sclerosi multipla presenti *deficit* cognitivi di vario grado di seve-

rità. I *deficit* cognitivi correlati alla SM possono essere molto soggettivi e progressivi, come la stessa malattia. Poiché le lesioni della sclerosi multipla tendono ad interessare il funzionamento di alcune reti neuronali, le funzioni maggiormente colpite sono: attenzione, apprendimento e memoria, pianificazione, *problem solving*, velocità di processazione, fluency verbale. I *deficit* cognitivi non hanno una chiara relazione con la durata della malattia, il decorso ed il grado di disabilità, per cui possono presentarsi sia nelle prime fasi della malattia, come in fasi molto avanzate. Sono però più frequenti nella forma secondariamente progressiva e laddove siano presenti ampie lesioni cerebrali. I disturbi a carico delle funzioni cognitive hanno un notevole impatto psicosociale (scuola, lavoro, guida di automezzi, attività di tempo libero, vita familiare e sociale) e personale (competenze individuali, autostima, qualità della vita). Una diagnosi precoce di deterioramento delle funzioni cognitive può permettere alla persona con SM ed ai *caregivers* di trovare al più presto le strategie più adeguate a fronteggiare la situazione critica. Alla diagnosi deve seguire, inoltre, un'adeguata restituzione dei risultati della valutazione, sottolineando sia gli aspetti negativi che le risorse residue.

Il concetto di plasticità cerebrale ha orientato negli ultimi anni gli studi sulla possibilità di riabilitare le funzioni cognitive. Si è evidenziato come la riorganizzazione corticale possa permettere un'adattabilità

funzionale e strutturale adeguata, a condizione che l'ambiente fornisca adeguati stimoli finalizzati alla compensazione dei *deficit* presenti. Peraltro, la maggior parte degli studi effettuati si è basata sulla possibilità di riabilitare le funzioni cognitive danneggiate in seguito a lesioni cerebrali (traumi cranici, esiti di ictus). Nelle forme degenerative è più difficile pensare ad una riabilitazione della funzione. È necessario tendere più realisticamente a cercare di rallentare il più possibile la progressione del *deficit* ed aiutare la persona ad utilizzare strategie compensatorie, soprattutto attraverso un adattamento dell'ambiente circostante.

I risultati sull'efficacia terapeutica delle diverse modalità riabilitative sono spesso discordanti poiché risulta essenziale l'impianto metodologico con cui viene effettuata la ricerca e questo non è sempre di facile effettuazione (concordanza degli obiettivi ricercati, valutazione omogenea, campione di studio, etc.).

Esistono peraltro pochi studi longitudinali che prendono in esame l'efficacia della riabilitazione cognitiva. La riabilitazione neurocognitiva dovrebbe essere offerta ogni qualvolta siano presenti *deficit* cognitivi ed indipendentemente dal grado di severità del disturbo.

## Rieducazione neuromotoria

La rieducazione neuromotoria deve essere inserita in un contesto interdisciplinare, dove è necessaria la collaborazione di tutte le figure professionali coinvolte, in particolare fi-

siatra, neurologo e fisioterapista.

La maggior parte dei soggetti con SM soffre di una combinazione differente di sintomi relativi alla sfera della motilità. La spasticità, la cui frequenza correla con la durata e gravità di malattia, il *deficit* muscolare e l'atassia (disturbo di coordinazione e di equilibrio) conducono spesso ad una riduzione della motilità e a difficoltà nelle attività della vita quotidiana. Altro sintomo molto comune, fortemente interferente con le funzioni psico-fisiche, è l'astenia o fatica (facile stancabilità), presente in circa l'80% delle persone con SM, indipendentemente dalla durata e dalla gravità della malattia.

Tali *deficit* portano alla perdita dell'indipendenza funzionale con evidenti ricadute in ambito familiare, professionale e sociale, determinando quindi un maggior carico assistenziale sia in termini diretti (spese assistenziali), che indiretti (perdita della capacità lavorativa).

Il fisiatra deve verificare la presenza dei disturbi sensitivo-motori, delle disabilità, ovvero la riduzione della capacità di svolgere delle attività, e degli eventuali *handicap*, ovvero la riduzione della capacità di partecipazione, che possono derivarne.

Il piano terapeutico deve essere quindi impostato «a misura del paziente», focalizzato sull'attività funzionale della vita quotidiana, la postura e la motilità nel suo insieme scegliendo, se necessario, il presidio idoneo (ausilio ed ortesi) e individuando il momento più adeguato per l'utilizzo o la modifica.

Il fisioterapista deve accuratamente valutare l'astenia, sintomo spesso molto invalidante anche nelle prime fasi della malattia, per cui nel *set* fisioterapico devono essere inseriti periodi di pause per permettere un adeguato recupero. La rieducazione neuromotoria ha il compito di ottimizzare le capacità psicofisiche dei pazienti e deve essere pianificata, di volta in volta, in base al livello di gravità della malattia. Interventi con farmaci sintomatici possono coadiuvare il trattamento riabilitativo, mirando a ridurre per esempio la spasticità o la fatica.

Un approccio fisioterapico sembra essere altresì importante, anche in persone con SM senza apparenti limitazioni funzionali. Il programma deve essere disegnato per attivare il lavoro muscolare, evitando però un sovraccarico, da cui può derivare un peggioramento. Le posture e gli esercizi per un corretto posizionamento e per la riduzione della spasticità, gli esercizi per l'equilibrio e la coordinazione, le tecniche per la riduzione dell'edema agli arti inferiori e gli esercizi respiratori sono l'approccio da utilizzare di volta in volta in base al quadro clinico. In particolare, ad un soggetto con atassia potrà essere indicato un trattamento di stabilizzazione (per fissare il baricentro all'interno della base di appoggio) e di pedane oscillanti, mentre in un soggetto con paraparesi spastica saranno utili tecniche per ridurre l'aumento del tono muscolare ed un addestramento all'uso di posture inibitorie.

## Terapia occupazionale

L'intervento del terapeuta occupazionale è centrato sulla persona nella sua globalità, sulle esigenze di tipo fisico e sociale e sul raggiungimento della miglior qualità di vita possibile. Il DM 136/97 cita: *“il terapeuta occupazionale è l'operatore sanitario che opera nell'ambito della prevenzione, cura e riabilitazione dei soggetti affetti da malattie e disordini fisici o psichici con disabilità temporanee che permanenti, utilizzando attività espressive, manuali, rappresentative, ludiche, della vita quotidiana”*.

Se in Italia è ancora poco sviluppata una cultura della terapia occupazionale, negli Stati Uniti e in altri Stati europei il terapeuta occupazionale o l'ergoterapeuta collaborano attivamente e da molto tempo all'interno dell'*équipe* interdisciplinare (in particolare con fisiatra, fisioterapeuta, psicologo, infermiere e assistente sociale), pianificando e organizzando il piano riabilitativo per l'ambito che gli compete. All'interno dell'*équipe* interdisciplinare, l'intervento del terapeuta occupazionale si concentra prevalentemente sul mantenimento e miglioramento delle capacità fisiche, cognitive e sociali della persona (e, in modo specifico, sulla riabilitazione delle funzioni dell'arto superiore e di quelle legate ai trasferimenti) attraverso attività funzionali, più che semplici esercizi; sull'individuazione e insegnamento di metodi e tecniche alternative per migliorare l'autonomia e compensare le limitazioni; su valutazioni e consulenze riguardo ad ausili e adattamenti ambientali per

permettere una vita più indipendente; sulla gestione della fatica.

Un trattamento riabilitativo può quindi essere molto vario e differenziato, in base alla situazione clinica e alle esigenze della persona con SM: può focalizzarsi sul ripristino della motilità fine della mano, sull'insegnamento di strategie di risparmio energetico per la fatica, su eventuali strategie di compenso di disfunzioni cognitive (attenzione, memoria, abilità di organizzazione, etc.), su valutazione dell'ambiente domestico o di lavoro per proporre modifiche e adattamenti, su scelta e addestramento all'uso di ausili.

## Rieducazione dei disturbi sfinterici

Nella SM i disturbi urinari sono uno dei sintomi più frequenti: più dell'80% dei pazienti presenta disturbi urinari durante il decorso della malattia e il 10% riferisce uno o più disturbi urinari all'esordio della malattia. I sintomi disfunzionali urinari più frequenti sono «irritativi» (bisogno urgente di mingere, aumento della frequenza minzionale diurna e/o notturna, incontinenza urinaria da urgenza), «ostruttivi» (difficoltà ad iniziare e/o a sostenere la minzione, sensazione di svuotamento vescicale incompleto, ritenzione urinaria parziale o completa). Spesso questi sintomi si possono presentare in associazione. Questi disturbi sono dovuti per lo più ad una iperattività o, raramente, ad una ipoattività del detrusore e/o ad una mancanza di coordinazione fra l'attività del detrusore e

la muscolatura dello sfintere dell'uretra e dei muscoli del pavimento pelvico. Talora, soprattutto nel sesso femminile, si può riscontrare un'insufficienza dello sfintere uretrale o a una debolezza dei muscoli del pavimento pelvico (spesso non legati alla malattia), che possono essere responsabili di una incontinenza urinaria da sforzo. Questi disturbi sono spesso sottostimati e frequentemente il paziente con SM evita di parlarne con gli operatori sanitari, per vergogna o perché non sa che tali disturbi sono direttamente correlati alla malattia, nonostante abbiano un significativo impatto sulla qualità di vita del paziente e possano provocare complicanze. I disturbi urinari in particolare possono provocare infezioni delle vie urinarie, talvolta danno renale, aumento della spasticità o della fatica, aumento del rischio di lesione da decubito; creano inoltre importante stress emotivo, disturbi del sonno e le premesse per un isolamento sociale.

È fondamentale, quindi, una corretta informazione che renda la persona con SM capace di cogliere i primi segni di disturbi urinari e segnalarli tempestivamente. L'obiettivo della valutazione è quello di identificare la tipologia dei disturbi, i meccanismi fisiopatologici coinvolti ed i fattori di rischio per le complicanze.

Un altro obiettivo consiste nell'escludere la presenza di altre patologie organiche delle vie urinarie, soprattutto infezioni e calcolosi (tramite l'esame delle urine e l'ecografia vescicale e renale). Il primo approccio diagno-

stico include: un esame clinico (neurologico e funzionale del pavimento pelvico) e la compilazione di un diario minzionale; anche la valutazione del residuo vescicale post-minzionale (effettuabile ecograficamente o con un cateterismo) è fondamentale, in quanto un importante residuo vescicale rappresenta il maggior fattore di rischio per le complicanze. Successivamente, l'approccio diagnostico prosegue con la visita specialistica urologica e la valutazione urodinamica. Infine, i pazienti con SM dovrebbero essere monitorati per le infezioni urinarie, considerato l'elevato rischio di questa complicanza. L'obiettivo del trattamento è prevenire le complicanze delle basse ed alte vie urinarie e la riduzione dell'impatto che questa sintomatologia ha sulla qualità di vita nei pazienti.

La gestione dei disturbi urinari comprende sia la terapia farmacologica che la terapia riabilitativa, gli ausili e, in casi assai selezionati, gli impianti di neuromodulazione. La terapia farmacologica comprende farmaci che inibiscono l'attività del detrusore riducendo la frequenza urinaria e la minzione imperiosa, come gli anticolinergici (somministrati sia per os che per via intravesicale), farmaci che facilitano lo svuotamento come gli alfa-litici ed i miorilassanti, la desmopressina usata per ridurre la nicturia (aumentata frequenza minzionale durante la notte) ma che, occasionalmente, può essere utilizzata durante il giorno per aumentare l'intervallo di tempo tra due minzioni. Recentemente è stata utilizza-

ta con successo la tossina botulinica per ridurre sia l'attività del detrusore, sia dello sfintere striato uretrale, per ridurre la resistenza allo svuotamento. Il trattamento delle infezioni urinarie richiede una terapia antibiotica adeguata secondo le moderne linee guida. La terapia riabilitativa comprende programmi di terapia comportamentale (regole di comportamento per la gestione dei sintomi), il cateterismo intermittente e la rieducazione del pavimento pelvico (*biofeedback* e chinesiterapia perineale), l'elettrostimolazione. È fondamentale che i pazienti possano avere la disponibilità di accesso agli ausili (pannoloni, *uro-condom*, cateteri, comode), nonché agli adattamenti ambientali per il bagno.

## I disturbi della defecazione

Circa il 60% dei pazienti con SM presenta disturbi fecali che comprendono stipsi, incontinenza e urgenza fecale, difficoltà a defecare e dolore. Questi problemi possono essere causati da una debolezza o spasticità dei muscoli coinvolti nella defecazione, da un *deficit* di sensibilità, da una mancanza di coordinazione ano-rettale, da insufficienza dello sfintere anale esterno o da problemi di motilità colica. Come per i disturbi urinari, si tratta di sintomi spesso sottostimati e di grande impatto sulla qualità di vita. La valutazione di questi disturbi ha come obiettivo quello di identificare i meccanismi fisiopatologici che ne stanno alla base ed escludere altre patologie concomitanti. Questo include un esame cli-

nico, una valutazione della dieta e dell'assunzione di liquidi, una valutazione funzionale della muscolatura coinvolta ed esami strumentali come la proctografia, la manometria, l'elettromiografia sfinterica. La gestione dei problemi fecali non deve essere limitata alla terapia farmacologica, ad un'assunzione equilibrata di liquidi e ad una dieta bilanciata, ma deve comprendere un programma riabilitativo. La riabilitazione comprende una terapia comportamentale, la rieducazione addominale, diaframmatica e del pavimento pelvico, il *biofeedback*, l'elettrostimolazione ed il massaggio addominale. È fondamentale che questi pazienti possano usufruire di ausili (pannoloni, tamponi rettali, etc.) per una migliore gestione dei sintomi e di adattamenti ambientali nel bagno che consentano una migliore accessibilità.

## I disturbi sessuali

Sono presenti fino all'80% degli uomini e nel 55% delle donne affette da SM. I sintomi più comuni nell'uomo sono la disfunzione erettile, la perdita della libido, i disturbi della sensibilità ed eiaculatori, mentre nella donna sono l'insufficiente lubrificazione, disturbi della sensibilità, perdita della libido e difficoltà di raggiungimento dell'orgasmo. Il danno neurologico causato dalla SM è la principale causa di questi disturbi, ma anche disturbi psicologici o psichiatrici e/o l'assunzione di alcuni farmaci possono causare problemi sessuali. L'attività sessuale può infine essere anche condizionata da alcuni

*deficit* neurologici caratteristici nella SM come il dolore, la spasticità agli arti inferiori, i disturbi urinari, etc.

I disturbi sessuali sono spesso sottostimati ma possono avere gravi conseguenze nella famiglia e nelle relazioni interpersonali con il partner e hanno un impatto psicologico negativo sul paziente. L'obiettivo della valutazione è identificare la tipologia dei disturbi, le cause secondarie (come le disfunzioni urinarie, la spasticità, il dolore e la depressione), la presenza di altre patologie concomitanti, gli effetti che questi problemi hanno sulle relazioni con il partner, nonché l'impatto psicologico che hanno sul paziente. La valutazione comprende un esame clinico uro-andro-neurologico negli uomini e uro-ginecologico nelle donne, una valutazione psicologica, un esame funzionale (delle abilità sensitivo-motorie), esami neurofisiologici per identificare le vie coinvolte correlate ai meccanismi della funzione sessuale, esami strumentali per valutare la funzione erettile, esami strumentali per valutare l'eventuale presenza di disturbi vascolari ed esami ormonali.

Il trattamento dovrebbe iniziare con un colloquio psicosessuale, che di per sé può ridurre lo stress che questa sintomatologia provoca nel paziente e nel partner e può migliorare la comprensione dei meccanismi coinvolti. In seguito, è utile una rivalutazione dei trattamenti farmacologici in atto che possono causare di per sé disturbi sessuali. Alcuni sintomi della SM come la fatica, la spasticità e i

disturbi urinari dovrebbero essere trattati con programmi riabilitativi adeguati in modo da diminuire il loro impatto sull'attività sessuale.

Il supporto psicologico è indispensabile nella gestione di questi problemi. Tutti i trattamenti della disfunzione erettile dovrebbero essere disponibili: terapia orale (come sildenafil, tadalafil o vardenafil), iniezioni intracavernose di sostanze vasoattive (alprostadil), pompe *ex vacuum* terapia, protesi peniene, così come il trattamento dei disturbi eiaculatori (elettrostimolazione e terapia farmacologica). Nella donna dovrebbe essere disponibile un adeguato *counseling* sui lubrificanti, ausili e consigli su come migliorare la propria attività sessuale.

## La riabilitazione in Italia

Negli scorsi decenni, abbiamo assistito al progresso delle conoscenze nella riabilitazione, allo sviluppo dei primi servizi sanitari dedicati, alla promozione e alla formazione di figure professionali specifiche, primo fra tutti il fisioterapista.

In realtà, anche se la legge istituitiva del Servizio Sanitario Nazionale ha individuato nella riabilitazione un momento essenziale del servizio al cittadino, in molte aree geografiche, i pochi servizi disponibili sono stati affidati a Enti privati convenzionati. Spesso i malati, non trovando risposte dal servizio pubblico, hanno scelto di pagare personalmente il trattamento fisioterapico. Così è stato anche per le persone con SM che, in assenza di cure risolutive, si sen-

tivano raccomandare dal neurologo di mantenere l'efficienza fisica il più a lungo possibile, cercando di arginare l'evoluzione della disabilità tramite una riabilitazione specifica. Ciò, però, si è scontrato con i servizi pubblici, con coloro che devono «auto-rizzare» le prestazioni e con gli stessi operatori della riabilitazione.

Da una ricognizione effettuata tramite gli Assessorati alla Salute di tutte le Regioni, da parte dell'AIMS (Associazione Italiana Sclerosi Multipla), sono emersi aspetti specifici di inadeguatezza dei servizi. Lo strumento utilizzato è stato un questionario inviato agli Assessorati al fine di identificare i Servizi di riabilitazione disponibili sul territorio per le persone con SM. Sulla base delle risposte ottenute si è capito che nella maggior parte delle Regioni non sono disponibili Servizi riabilitativi adeguati alle reali esigenze della SM. La persona con SM non trova i Servizi, nè gli operatori, in grado di impostare un progetto riabilitativo. Laddove i Servizi riabilitativi esistono, la risposta riabilitativa è legata all'impegno individuale degli operatori e/o degli amministratori, senza che comunque il buon funzionamento sia una caratteristica del territorio regionale. Spesso all'esigenza riabilitativa è stata data una risposta specifica, senza rapporto alcuno con le reali condizioni cliniche e le esigenze riabilitative della persona stessa, consistente in «10 sedute riabilitative»: la stessa prescrizione che si dà a chiunque per qualunque problematica. Le «10 sedute», però, sono state

effettuate dopo lunghe liste d'attesa, spesso accompagnate da un monito di precisazione: «che non sarà possibile concedere altra riabilitazione prima di un lungo intervallo di tempo». Tutto ciò avviene in pieno contrasto con le conoscenze scientifiche di riabilitazione, con gli impegni sanciti dal Sistema Sanitario Nazionale e dalle leggi in materia, dalle «Linee guida del Ministero della Salute per le attività di riabilitazione» (prov. 7/5/1998). Le linee guida, che forniscono sia la definizione di un progetto riabilitativo che i relativi programmi attuativi, compresi i tempi di attuazione, prevedono per la SM, insieme ad altre gravi patologie a carattere evolutivo, la possibilità di estendere il programma riabilitativo oltre i limiti di tempo previsti per tutte le altre patologie. Viene quindi riconosciuto che l'evoluitività della SM è una condizione che richiede una presa in carico a lungo termine. Le Regioni stesse hanno avuto difficoltà a compilare il questionario proposto dall'AIMS sia per mancanza di dati a loro disposizione, sia per difficoltà a identificare i Servizi secondo una tipologia uniforme, che per esempio faccia riferimento alle linee guida ministeriali. Nonostante in genere le Regioni raccolgano i dati relativi ai ricoveri ospedalieri indicando la patologia, spesso la compilazione delle schede di missione ospedaliera è differente e ciò rende poco confrontabile il dato. Purtroppo, poi, per la maggiore parte dei servizi ambulatoriali e domiciliari non vengono raccolti dati riguardanti la patologia

trattata. La mancanza di questo flusso informativo di dati riguardanti l'utenza e dei Servizi di riabilitazione non permette alle Regioni la raccolta e l'analisi dei dati e, di conseguenza, non permette una programmazione sui servizi.

Una standardizzazione a livello nazionale della raccolta dati permetterebbe una mappatura della riabilitazione in Italia e dei Servizi che se ne occupano. Nell'era dell'informatica dovrebbe anzi essere possibile seguire il percorso riabilitativo delle singole persone e da questo complesso di informazioni elaborare linee guida che migliorino l'efficacia di questi percorsi. La capacità di risposta al questionario è stata maggiore per le regioni del Nord rispetto al Sud. Inoltre le Regioni del Nord hanno a disposizione maggiore quantità di Servizi per i pazienti con SM. Problematica è la situazione nelle aree periferiche, dove i Servizi territoriali sono scarsi e per tale motivo pazienti con gravi disturbi della mobilità vengono spesso esclusi dalla possibilità di effettuare trattamento riabilitativo. A molte persone con SM viene negato l'accesso ai Servizi con la motivazione che la riabilitazione deve essere dedicata alle patologie acute e subacute. La ricaduta immediata è che tutte le patologie croniche vengono viste come patologie «stabili» e quindi a carico dei servizi sociali e non sanitari. In effetti, la SM non produce una situazione di cronicità-stabilità, ma è una patologia evolutiva sia come malattia sia come disabilità, con quadri mutevoli e differenti nel tempo.

La riabilitazione è una attività sanitaria, perché si occupa della malattia e della disabilità che convivono e interagiscono fra loro, e l'intervento appropriato migliora decisamente le condizioni della persona e la qualità di vita, così come un qualsiasi intervento terapeutico. In molti casi la riabilitazione viene intesa come una sommatoria di prestazioni disinsebite da qualunque contesto progettuale. In effetti, anche l'integrazione dei Servizi sanitari e sociali con una condivisione di un progetto comune è totalmente assente, così come le competenze sono frazionate senza alcuna coordinazione fra loro.

Per poter accedere alla riabilitazione alcuni utenti, in mancanza di Servizi territoriali ambulatoriali e domiciliari, devono ricorrere ai Servizi di degenza. I Servizi ospedalieri di degenza riabilitativa sono in Italia insufficienti e questo comporta anche la degenza in reparti inappropriati. La degenza riabilitativa, comunque, dovrebbe essere riservata agli utenti che presentano quadri clinici complessi e instabili, che necessitano per tale motivo di un intervento articolato, intensivo o estensivo. Tutto questo comporta un aumento di costi e un consumo di risorse che potrebbero essere meglio utilizzate in altre modalità di erogazione dei Servizi in grado di prendere in carico un maggior numero di utenti in maniera più idonea. Un'altra problematica è quella dell'applicazione del nomenclatore tariffario (il regolamento nazionale per la fornitura di ausili e protesi a carico del SSN) che è variabile nelle singo-

le ASL. Agli utenti vengono richiesti a volta requisiti non previsti dal nomenclatore (ad esempio, essere lavoratore per avere una carrozzina superleggera) o viene chiesta la restituzione di ausili precedentemente forniti ma ancora necessari (ad esempio, si chiede di consegnare il deambulatore fornito precedentemente prima di concedere una carrozzina, come se tutti i pazienti che usano la carrozzina non potessero

comunque muovere qualche passo). Alcuni ausili non sono previsti nel nomenclatore, come gli ausili per le attività della vita quotidiana o certi ausili per la comunicazione. Altri ausili previsti sono erogati in modo insufficiente: ad esempio, il numero massimo mensile di cateteri che un paziente può ottenere sono 120 (4 al giorno), che non è compatibile con il bisogno di alcuni utenti che devono sottoporsi a cateterismo più di 4 volte

al giorno; i pazienti che devono utilizzare cateteri e pannoloni devono spesso scegliere tra uno dei 2 ausili in quanto il numero massimo fornibile non è sommabile<sup>(15-17)</sup>. Alla luce di quanto esposto, appare chiaro che in relazione alla necessità di rispondere al bisogno “riabilitativo” della persona con SM molto ancora deve essere fatto e molto può essere migliorato, anche lì dove i Servizi siano presenti ed appaiano efficienti.

## Bibliografia

1. Stroke Unit Trialists' Collaboration. Organised inpatient (stroke unit) care for stroke. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Sep 11;(9): CD000197.
2. O'Rourke K, Walsh C. Impact of stroke units on mortality: A Bayesian analysis. *Eur J Neurol.* 2010;17(2):247-51.
3. Chan DK, Cordato D, O'Rourke F, et al. Comprehensive stroke units: a review of comparative evidence and experience. *Int J Stroke.* 2013;8(4):260-4.
4. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, et al. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on survival: a population based study, 1996-2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003;74(9):1258-61.
5. Chiò A, Buttacchi E, Buffa C, et al. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2006; 77(8):948-50.
6. Comi G, Radaelli M, Soelberg Sørensen P. Evolving concepts in the treatment of relapsing multiple sclerosis. *Lancet.* 2017;389 (10076):1347-1356.
7. Soelberg Sørensen P. Safety concerns and risk management of multiple sclerosis therapies. *Acta Neurol Scand.* 2017;136(3):168-186.
8. Thompson AJ, Toosy AT, Ciccarelli O. Pharmacological management of symptoms in multiple sclerosis: Current approaches and future directions. *Lancet Neurol.* 2010;9(12): 1182-1199.
9. Mattarozzi K, Baldin E, Zenesini C, et al; Agorà Study Group. Effect of organizational features on patient satisfaction with care in Italian multiple sclerosis centres. *Eur J Neurol.* 2017; 24(4):631-637.
10. Soelberg Sorensen P, Giovannoni G, Montalban X, et al. The Multiple Sclerosis Care Unit. *Mult Scler.* 2019;25(5):627-636.
11. NICE (National Institute for Clinical Evidence) Multiple Sclerosis-National Clinical Guidelines for NHS Management in Primary and Secondary Care. The National Collaborating Centre for Chronic Conditions, Royal College of Physicians of London, 2004.
12. Solari A, Filippini G, Gasco P, et al. Physical rehabilitation has a positive effect on disability in multiple sclerosis patients. *Neurology.* 1999;52(1):57-62.
13. Patti F, Ciancio MR, Cacopardo M, et al. Effects of a short outpatient rehabilitation treatment on disability of multiple sclerosis patients a randomised controlled trial. *J Neurol.* 2003;250(7):861-6.
14. Freeman JA, Langdon DW, Hobart JC, Thompson AJ. The impact of inpatient rehabilitation on progressive multiple sclerosis. *Ann Neurol.* 1997;42(2):236-44.
15. AISM. Sclerosi Multipla in Italia. Ed. AISM, 2000.
16. AISM. Sclerosi Multipla: il momento della diagnosi. Ed. AISM, 2001.
17. AISM. Sclerosi Multipla: la qualità dei servizi. Ed. AISM, 2002.

### Segreteria Organizzativa



MediMay Communication Srl  
Via G. Antonelli, 47  
00197 Roma  
e-mail: info@medimay.it

### Provider



MAPY Consulenza & Servizi Sas  
Viale G. Matteotti, 1 – 50121 Firenze  
e-mail: info@mapyformazione.it  
Tel. 055 2342566, Fax 055 4641420

Con il supporto non condizionante di

