

Associazione Nazionale Persone con Malattie Reumatologiche e Rare - APMARR
Associazione riconosciuta, iscritta al n. 54 del registro Persone Giuridiche della Prefettura di Lecce

Morfologie

IL SISTEMA SALUTE, I SUOI PROTAGONISTI, LA VOCE DELLE PERSONE

n. 40 | 2022

Spedizione in Abbonamento Postale - D.L. 353/2003 (conv. in L. 27/02/2004 n.46) art. 1, comma 2 e 3, S1/LE

INTERVISTA
AL PRESIDENTE DELLA SIOT
di Maria Rita Montebelli
Pag. 14

LISTE D'ATTESA:
COME TUTELARSI
di Cristina Saja
Pag. 18

MALATTIE RARE:
IL PROGETTO POLICY MAKING
di Italia Agresta
Pag. 20

Primavera, 2021 - Acrilico su tela, cm. 13x18 (particolare).
Per gentile concessione a titolo gratuito della pittrice Cecilia Omaggio
e del Centro culturale d'arte "Cosmopolitan Art Center" di Veglie.


APMARR

ASSOCIAZIONE NAZIONALE PERSONE CON MALATTIE
REUMATOLOGICHE E RARE - APS

**SOSTIENI
LA RICERCA
SCIENTIFICA
PER LE MALATTIE
REUMATOLOGICHE
E RARE IN ETÀ
PEDIATRICA**

DONA IL TUO **5X1000**

#iostoconapmarr



DONA IL TUO **5X1000**

#luistaconapmarr



DONA IL TUO **5X1000**

#lorostannoconapmarr



DONA IL TUO **5X1000**

#noistiamoconapmarr



DONA IL TUO **5X1000**

#lorostannoconapmarr



DONA IL TUO **5X1000**

#noistiamoconapmarr



**DONACI IL TUO
5X1000
AIUTACI
A PROMUOVERE
LA RICERCA**

DONA IL TUO **5X1000**

#tustaiconapmarr?



ASSOCIAZIONE NAZIONALE PERSONE CON MALATTIE
REUMATOLOGICHE E RARE - APS

**E TU? STAI CON APMARR?
DONA IL TUO 5X1000**

**Aiutaci a finanziare la ricerca sulle malattie
reumatologiche e rare in età pediatrica.**

SCELTA PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF

SOSTEGNO DEL VOLONTARIATO E DELLE ALTRE ORGANIZZAZIONI
NON LUCRATIVE DI UTILITA' SOCIALE, DELLE ASSOCIAZIONI
DI PROMOZIONE SOCIALE E DELLE ASSOCIAZIONI E FONDAZIONI
RICONOSCIUTE CHE OPERANO NEI SETTORI DI CUI
ALL'ART. 10, C., LETT. A), D.LGS. N. 460 DEL 1997

FIRMA Mario Rossi

Codice fiscale del beneficiario (eventuale) 93059010756

**PER SAPERNE DI PIÙ VAI SU
WWW.APMARR.IT**

**Dona tramite CU / Modello 730
Modello Unico**

COD. FISC. 93059010756

ABBIAMO LA MOZIONE ORA PERÒ RENDIAMOLA REALTÀ

di Antonella Celano

La Mozione sulle Malattie Reumatologiche approvata all'unanimità dalla Camera lo scorso 3 marzo rappresenta uno storico passo avanti per quei 5 milioni e mezzo di italiani affetti da patologie reumatologiche. Finalmente le istituzioni hanno preso coscienza di un fenomeno sotto gli occhi di tutti, solo a volerlo leggere: il 'peso' che le malattie reumatologiche rappresentano per il quotidiano di chi ne è affetto ma anche per la società. Attualmente infatti, le malattie reumatologiche sono alla base del 27% delle pensioni di invalidità e generano oltre a 23 milioni di giornate lavorative perse ogni anno. Ma accorgersi di questa realtà non basta. Perché ci sia un reale miglioramento della presa in carico di queste persone è necessario rendere più efficaci ed efficienti i servizi sociali, a cominciare dalle liste d'attesa, alle quali in questo numero dedichiamo ampio spazio. E non solo. Come emerso dalla prima Indagine Nazionale dell'Osservatorio APMARR-EngagemindsHUB, lo scorso anno una persona con patologia reumatologica su due non è mai riuscita a usufruire dei servizi di assistenza e cura sul territorio, sette persone su dieci non sono mai state contattate dal medico di famiglia e dallo specialista per poter fare una visita di controllo e quattro persone su dieci denunciano i lunghi tempi di attesa per poter essere visitate da uno specialista. Le visite a domicilio sono risultate impossibili per il 70% dei malati reumatologici e nel 43% dei casi, per loro, non è stato possibile scegliere da quale specialista farsi visitare. Altro snodo fondamentale sarà intervenire sull'inserimento e sulla permanenza in ambito lavorativo. La Mozione rappresenta insomma un enunciato prezioso di buone intenzioni, che adesso devo-



Antonella Celano
Presidente di APMARR APS

no però essere tradotte e traggiate con azioni concrete nella realtà di tutti i giorni. E il passo non è certo breve. Per questo l'approvazione della Mozione non è un traguardo, un punto d'arrivo che ci consenta di cullarci sugli allori. È adesso che comincia il lavoro vero. Questa Mozione è solo il primo passo di un percorso che dovrà portare all'apertura di una stagione di vera concertazione fra tutti i portatori di interesse dell'ecosistema della reumatologia. E ci auguriamo di vedere presto i frutti concreti di questi sforzi. ●



L'INTERVISTA

UN ORTOPEDICO CON IL 'SENSO' DELLA PERSONA-PAZIENTE

Il professor Paolo Tranquilli Leali, presidente della Società Italiana di Ortopedia e Traumatologia (SIOT), intervistato in esclusiva per Morfologie, parla della sua visione di presa in carico 'olistica' della persona che si nasconde dietro il 'paziente' e spiega perché l'ortopedia è una delle discipline più high tech di tutta la medicina.

di Maria Rita Montebelli

Che il professor Tranquilli Leali sia una persona di grande umanità, lo rivela anche l'iniziativa appena intrapresa dalla Siot a favore dei profughi dell'Ucraina, d'intesa con la sua Commissione per la cooperazione internazionale e con la fondazione FEMOR (Fondazione per Educazione & Management in Ortopedia). Questo progetto è volto a facilitare l'accoglienza dei rifugiati in un certo numero di strutture ortopediche e traumatologiche del nostro Paese: i profughi spesso necessitano di trattamento immediato e indifferibile e questa iniziativa offre loro un immediato riferimento cui affidarsi.



Prof. Paolo Tranquilli Leali

Ma questo non significa naturalmente dimenticarsi dei pazienti italiani e delle liste d'attesa nazionali per i ricoveri d'elezione, 'allungate' sensibilmente dal Covid. "Tra le varie specialità chirurgiche – ammette il professor Tranquilli Leali – l'ortopedia è quella maggiormente colpita da questi ritardi. Siamo una società che invecchia; solo di protesi d'anca, spalla, ginocchio e caviglia ne mettevamo più di 220 mila l'anno, fino al 2019; negli anni del Covid siamo riusciti a stento a metterne 150 mila. Siamo indietro di almeno 70 mila interventi di questo tipo e facciamo difficoltà a recuperarli, visti anche i ritmi ridotti; le nostre sale operatorie ancora oggi patiscono le problematiche legate ai tempi di sanificazione, ai picchi improvvisi di Covid. Insomma siamo ancora ben lontani dai ritmi pieni dell'epoca pre-Covid. Abbiamo messo in atto una strategia di stratificazione delle liste d'attesa, già presentata anche in audizione al Senato e che, in collaborazione con Agenas ci sta portando anche ad uno studio clinico-statistico che verrà a breve pubblicato, sui nostri suggerimenti per migliorare la situazione, riducendo i tempi di ricovero per ottimizzare le nostre risorse".

Come presidente SIOT come vede l'alleanza e la collaborazione con associazioni pazienti come APMARR e che ruolo vede per il futuro di questa collaborazione?

"Vedo appunto il 'futuro', nel senso che io sono l'uomo dei tavoli di lavoro. Stiamo in questo senso portando avanti un percorso condiviso con reumatologi, fisiatristi, radiologi, per riuscire ad indirizzare il paziente con un problema, ad esempio al ginocchio, allo specialista 'giusto'. Ma tutto ciò non può funzionare senza coinvolgere 'l'altra metà della luna', il paziente e le associazioni che lo rappresentano. Nel mio approccio cosiddetto 'olistico' intendevo appunto anche questo: la medicina deve fare un grande balzo, che apparentemente sembra piccolo



ed è invece enorme, trasformandosi da multidisciplinare a 'interdisciplinare'. E tra gli attori dell'interdisciplinarietà non c'è il super specialista, ma anche il paziente, che è il cardine attorno al quale ruota tutto il costruito. Vogliamo insomma adottare un approccio che tenga conto di tutte le diversità di patologia, di genere, sociali e culturali. Solo a quel punto riusciremo a realizzare un approccio veramente personalizzato, che è il sogno di tutti noi che guardiamo al futuro nella medicina del terzo millennio".

Qual è il rapporto tra ortopedia e innovazione?

"L'ortopedia è la società chirurgica a più alto tasso di innovazione tecnologica; utilizziamo molti biomateriali (cioè materiali derivati dalla ricerca metallurgica e dei polimeri), materiali intelligenti, materiali biomimetici. Dunque l'evoluzione tecnologica è costantemente presente nel nostro dominio professionale. Il Covid inoltre ha dato, come per tutte le specialità, un enorme impulso nell'accelerare la 'virtualizzazione'. Siamo stati costretti a vivere in un mondo virtuale fatto di lezioni online e *smart-working*; in questa ottica, anche l'ortopedia è stata partecipe e, in molti casi, alfiere dell'innovazione tecnologica nella gestione digitale del paziente e dei dati del paziente.

Per quanto riguarda poi la robotica, noi l'abbiamo cominciata ad utilizzare da almeno vent'anni e la stiamo portando avanti sempre di più. È importante tuttavia sottolineare che la robotica non fa l'intervento al posto del chirurgo; si tratta di ausili che ci consentono una maggior precisione e una maggior ripetitività dell'atto chirurgico. Accanto a questo abbiamo le nuove tecnologie di analisi radiografiche, le TAC ad alta risoluzione, le cosiddette 'combine'-tomografie che ci consentono di avere delle ricostruzioni del tessuto scheletrico con precisione nell'ordine dei nanometri. Quin-

di, anche la copia di segmenti da sostituire o l'adattamento di protesi artificiali personalizzate avviene con una modalità di sempre maggior precisione ed affidabilità".

E quali sono le nuove frontiere dell'ortopedia?

"Sono tantissime, ma tutto si può condensare in un'unica parola: ritornare all'olistico, ad un approccio al paziente univoco, unitario. Passato il periodo della 'frammentazione' super specialistica, oggi siamo tornati a renderci conto che il 'dettaglio', se non è inserito nell'insieme olistico del paziente, non ha senso. Solo così riusciamo a fare una medicina davvero personalizzata. Stiamo inoltre lavorando come Siot, insieme ad Agenas e Istituto Superiore di Sanità, alla definizione di un percorso per il paziente ortopedico che viene preso in carico prima dell'intervento, istruito, coccolato durante il ricovero e quindi monitorato nel seguito. Ritengo che questo debba essere il futuro della cosiddetta medicina di prossimità".

Come trovare lo specialista giusto per i propri problemi? Dove il paziente può trovare informazioni?

"Come SIOT abbiamo cominciato a dare informazioni da qualche anno. Non daremo mai un indirizzo preciso, ma possiamo garantire che nelle nostre strutture di riferimento regionale, sia ospedaliere che universitarie, vi sono tutte le competenze necessarie a risolvere la maggior parte dei problemi; per le patologie di nicchia, possiamo indirizzare i pazienti verso i cosiddetti centri di eccellenza. Chi ha necessità di informazioni, può scriverci alla nostra mail **ortopedico@siot.it**. Sul nostro sito stiamo inoltre sviluppando una parte dedicata proprio ai pazienti, dove speriamo di riuscire a mettere un'enciclopedia delle domande più frequenti (FAQ), per dare risposta ai quesiti più comuni". ●

ADVOCACY



Camera dei deputati



Da sinistra: Antonella Celano, Presidente APMARR; Prof. Roberto Gerli, Presidente SIR; On.le Fabiola Bologna.

LA CAMERA DALLA PARTE DELLE PERSONE CON MALATTIE REUMATOLOGICHE

Una mozione in 12 punti, approvata dalla Camera dei Deputati, promuove progetti di prevenzione, diagnosi precoce e assistenza, iniziative di formazione e informazione dei medici

La Camera dei Deputati ha approvato all'unanimità una mozione (la n.1-211, primo firmatario l'On. Fabiola Bologna) che impegna il Governo a migliorare la tutela delle persone che convivono con malattie croniche reumatologiche, rendendo più efficaci ed efficienti i servizi sanitari e sociali e l'inserimento e la permanenza nell'ambiente lavorativo. È un piccolo passo avanti nella tutela delle persone con malattie reumatologiche, ma la soddisfazione di aver portato a casa il risultato è grande. La mozione approvata all'unanimità dalla Camera dei Deputati, articolata in 12 punti, prevede lo sviluppo di progetti innovativi nell'ambito della ricerca scientifica, della formazione e dell'assistenza sanitaria in ambito reumatologico; l'incentivazione della telemedicina e del fascicolo sanitario elettronico, la promozione di iniziative volte alla prevenzione, diagnosi precoce e assistenza, l'adozione

di iniziative a favore della formazione continua e informazione dei medici e di iniziative a garanzia dell'appropriatezza dell'utilizzo dei farmaci biotecnologici. Promuove inoltre l'istituzione di un tavolo presso il Ministero della Salute e di una serie di tavoli a livello regionale col coinvolgimento di tutti i portatori di interesse (comprese le associazioni pazienti) per fornire linee di indirizzo volte al miglioramento della presa in carico complessiva del paziente reumatologico e per garantire la sicurezza delle cure e del pieno soddisfacimento dei bisogni dei malati reumatici. Incentiva l'adozione di protocolli e linee guida, al fine di investire sulla salute nei luoghi di lavoro e indirizzare i datori di lavoro in favore di un equilibrio tra obiettivi aziendali e salute dei lavoratori con malattie croniche, valorizzandone il potenziale. Infine, viene promossa l'adozione di iniziative per garantire il coinvolgimento dei farmacisti nell'ambito dello sviluppo e del potenziamento di una rete assistenziale dedicata alla cura delle patologie reumatiche.

*Da sinistra:
Prof. Roberto Gerli,
Antonella Celano,
Presidente APMARR;
Prof. Mauro Galeazzi,
Presidente SIR;
Dr. Daniele Conti,
Direttore AMRER.*

“L'approvazione di questa mozione – commenta Antonella Celano, Presidente di APMARR – rappresenta un grande risultato, che auspichiamo possa portare benefici concreti a tutte le persone con malattie reumatologiche. È il frutto di un percorso condiviso tra Istituzioni, Associazioni pazienti e Società scientifiche. Siamo orgogliosi di aver dato il nostro contributo alla buona riuscita di questo importante traguardo, che attendevamo tutti da molto



tempo, e ringraziamo tutte le parti coinvolte per la professionalità, la dedizione, la caparbità e l'impegno profuso. Si è finalmente arrivati a indicare una direzione al Governo sul

È un grande risultato che speriamo possa portare benefici concreti a tutte le persone con malattie reumatologiche ed è frutto di un percorso condiviso tra Istituzioni, Associazioni pazienti e Società scientifiche.

tema delle malattie reumatologiche che, nonostante riguardino più di 5 milioni e mezzo di italiani, sono patologie ancora poco riconosciute a livello istituzionale e sociale. Mi preme inoltre sottolineare che oltre a ribadire l'importanza di azioni urgenti che possano migliorare la qualità di vita delle persone con malattie reumatologiche, la mozione riconosce anche la centralità del ruolo delle associazioni pazienti. Il documento prevede infatti l'istituzione di un tavolo presso il Ministero della Salute e di tavoli a livello regionale col coinvolgimento delle principali società scientifiche ed associazioni pazienti, al fine di esaminare lo stato dell'arte e di fornire linee di indirizzo, volte al miglioramento della presa in carico complessiva del paziente reumatologico. Questo punto si sposa appieno con ciò che la nostra associazione crede fermamente da sempre: l'ascolto delle istanze e dei bisogni delle persone con patologie reumatologiche è imprescindibile nella definizione di proposte e azioni a loro dirette e che, quindi, li riguarderanno in prima persona."

"La mozione che è stata approvata oggi è frutto di un lavoro condiviso con le Associazioni dei Pazienti e con la Società scientifica, con l'obiettivo di contribuire al miglioramento della tutela delle persone affette da malattie croniche reumatologiche" dichiara l'On. Fabiola Bologna, prima firmataria della mozione. "La pandemia ha aggravato la condizione dei pazienti reumatologici, sia per il ritardo nell'accesso ai servizi sanitari e quindi alle diagnosi, sia per un allungamento delle liste di attesa per i controlli e la sospensione delle terapie da parte di pazienti che non hanno effettuato le visite presso i centri erogatori delle

terapie. Stiamo riorganizzando grazie al PNRR la medicina territoriale con percorsi innovativi nelle Case della Comunità e l'utilizzo di strumenti come la telemedicina all'interno dei percorsi diagnostico terapeutici assistenziali per facilitare l'accesso e la continuità dei servizi. Fondamentale il dialogo tra stato e regioni per garantire tavoli operativi che comprendano tutti i portatori d'interesse sulle patologie reumatologiche attraverso cui elaborare indicazioni e raccomandazioni condivise che generino, da un lato, appropriatezza di gestione della presa in carico e delle risorse e, dall'altro, sicurezza delle cure e pieno soddisfacimento dei bisogni dei malati reumatici". ●



IL PATIENT JOURNEY TRA LISTE D'ATTESA ED EMERGENZA COVID-19

Per alcuni pazienti, anche l'attesa è un privilegio. Dai pazienti reumatologici, la richiesta di intervento urgente: il sistema sembra non saper rispondere alla crescente richiesta.

Cristina Saja

Secundo CittadinanzAttiva, in un'indagine condotta ad ottobre 2021, sono 13 milioni le visite specialistiche sospese a causa del Covid-19, 300mila i ricoveri non effettuati, 500mila gli interventi chirurgici rimandati e ben 4 milioni gli screening oncologici posticipati. Una situazione di ritardo endemico ormai non più accettabile. Questo allarme, lanciato dai pazienti e dal mondo delle malattie rare, ha fondamenta molto più profonde e il rimedio sta nell'adeguamento della normativa esistente alle impellenti esigenze dei pazienti.

Cosa sono le 'liste d'attesa'? Le cosiddette 'liste d'attesa' nascono per garantire equità e urgenza, così da agevolare il paziente e il Sistema Sanitario Nazionale nell'espletamento di esami diagnostici, visite specialistiche ecc., al fine di evitare che trascorra un lasso di tempo più o meno lungo tra il momento in cui la prestazione viene richiesta e quello in cui viene erogata. Esistono diversi documenti e regolamenti che individuano prestazioni monitorate e stabiliscono i tempi entro cui devono essere necessariamente erogate, in base alla priorità assegnata al momento della prescrizione. A stabilire l'esigenza più o meno prioritaria è la valutazione clinica stabilita dai medici: pazienti con esigenze urgenti saranno soggetti a tempi di attesa più brevi. Questa è la regola. Ma che succede se una pandemia stravolge quei piani che, pur essendo regolamentati erano già poco efficaci e che adesso sembrano essere un cumulo di norme completamente inadempite? Con l'avvento del Covid-19 è stato necessa-



rio rimodulare appositi protocolli e linee guida per evitare il collasso del nostro SSN e garantire una graduale ripresa delle attività che, per alcuni pazienti, sono diventate più urgenti dell'emergenza legata al virus.

Resta inteso che le liste d'attesa sono regolamentate da una legge, la n. 126 del 13 ottobre 2020 (ex d.lgs. 104/2020) e che il riferimento nazionale è il PNGLA 2019-2021 (Intesa Stato-Regioni del 21 febbraio 2019) che sostituisce il Piano nazionale di governo delle liste di attesa (PNGLA) 2010-2012. Gli ultimi interventi hanno permesso la distribuzione alle regioni di circa 500 milioni di euro lo scorso agosto 2021 allo scopo di ridurre le liste d'attesa per le prestazioni di ricovero, di specialistica ambulatoriale e di screening non erogate ai cittadini, stante l'emergenza Covid-19. Altri 500 milioni sono stati stanziati in legge di bilancio, ma da lunedì 10 gennaio 2022 è emergenza: stop a ricoveri programmati e attività di specialistica ambulatoriale non urgenti nelle strutture sanitarie pubbliche. I tempi troppo dilatati scoraggiano i pazienti, soprattutto i più fragili che hanno particolari necessità anche in caso di controlli di routine. In tal caso, è importante sapere che secondo la Legge n. 266 del 2005, in alcun modo è consentito a strutture e presidi del SSN di sospendere la prenotazione delle prestazioni, neppure in casi di particolari attese oltre il consentito. È un divieto sancito al comma I dell'art. 282, passibile di sanzioni amministrative. Tuttavia, esistono i cosiddetti 'percorsi di tutela'. Si tratta della previsione di accesso alternativo alle prestazioni specialistiche, qualora venga superato il tempo massimo di attesa a livello istituzionale. E se al momento della prenotazione, la lista della prestazione è bloccata? Anche in questi casi è possibile tutelarsi segnalando il fatto tramite PEC o raccomandata A/R alla Direzione Generale dell'Azienda Sanitaria, all'Assessorato alla Sanità della Regione di appartenenza. Nel caso di superamento dei tempi massimi di attesa è consigliato comunque inserirsi, anche se non sono rispettate le condizioni di prescrizione, proprio per dimostrare l'impossibilità di ottenere il diritto quando si contatterà la ASL successivamente. I tempi massimi di attesa sono stabiliti all'interno della normativa di riferimento e consultabili sul sito web del Ministero della Salute. Nonostante i regolamenti, i protocolli, le normative e le risorse messe a disposizione, si assiste alla riprogrammazione delle attività ospedaliere e di specialistica ambulatoriale. È per questo che i malati reumatologici italiani hanno urlato a gran voce l'insostenibile situazione che attanaglia le loro vite e quelle dei loro caregiver. Lo hanno fatto in parecchi modi, tra questi in una lettera – a firma CReI – Collegio reumatologi Italiani e dalla Sir- Società Italiana di Reumatologia, con una lunga serie di specialisti e associazioni dedicate tra cui ovviamente anche Apmarr – si



legge: "Così si escludono di fatto tutte le attività di assistenza ai malati reumatologici creando disuguaglianza nella assistenza a malati cronici e con disabilità spesso gravissime". Un dialogo necessario e delle richieste specifiche che vengono avanzate nei confronti delle Istituzioni per sottolineare che esistono specifici percorsi per l'assistenza a determinati pazienti, anche a livello scolastico, espliciti anche in appositi protocolli, che rimangono incompiuti e disattesi per carenza di risorse, allungando le liste di attesa e acuendo ancora di più i problemi sociali, specie durante questo periodo pandemico.

Superare la lista d'attesa in ospedale è possibile ed è un diritto.

La legge stabilisce il diritto del cittadino a conoscere la data entro cui avverrà la visita medica o l'esame diagnostico nonché il tempo massimo di attesa. Se la prestazione non può essere garantita entro i tempi massimi stabiliti per legge (30 giorni per le visite specialistiche e 60 giorni per gli esami diagnostici), il paziente può pretendere che la medesima prestazione sia

fornita dal medico privatamente, in intramoenia, senza costi aggiuntivi rispetto al ticket già pagato. Si tratta di un diritto che può essere ottenuto, presentando al direttore Generale dell'Azienda Sanitaria di appartenenza una richiesta in carta semplice per "prestazione in regime di attività libero-professionale intramuraria" (anche detta intramoenia) del singolo medico. All'interno della domanda da presentare, oltre ai propri dati, sarà necessario puntualizzare che è stato prescritto un particolare accertamento diagnostico o una visita specialistica (indicando quale); il Cup ha comunicato l'impossibilità di prenotare la prestazione richiesta prima della data del... (indicare la data), la prestazione ha carattere urgente, incompatibile con i tempi di attesa indicati, il decreto legislativo n. 124/1998, all'articolo 3 comma 10, prescrive che i Direttori Generali disciplinino i tempi massimi intercorrenti tra la richiesta e l'erogazione delle prestazioni. Dopo aver premesso ciò bisognerà chiedere che la prestazione richiesta (visita medica specialistica o esame diagnostico)

venga resa in regime di attività libero-professionale intramuraria, con onere a carico del Servizio Sanitario Nazionale ai sensi del citato decreto legislativo n. 124/1998 articolo 3, comma 13; che venga fornita immediata comunicazione in merito. Infine, nell'istanza, il malato dovrà comunicare che, in mancanza di prenotazione in regime di attività libero-professionale intramuraria come sopra richiesta, la suddetta prestazione verrà effettuata privatamente, con preavviso di successiva richiesta di rimborso da parte dell'Azienda. ●

*È un grande risultato
che speriamo possa portare
benefici concreti a tutte
le persone con malattie
reumatologiche ed è frutto
di un percorso condiviso
tra Istituzioni, Associazioni
pazienti e Società
scientifiche.*

“Da inviare con raccomandata AR e anticipata via fax”

Al Direttore Generale
dell’Azienda Sanitaria (o Ospedaliera)

Oggetto: Istanza per prestazione in regime di attività libero professionale intramuraria.

Il sottoscritto, nato a

il, residente a, in Via

Cod. Fisc.:

Premesso

- che in data __ / __ / ____ (inserire la data della prescrizione) gli è stato prescritto il seguente accertamento diagnostico (o visita specialistica):

- che in data __ / __ / ____ (inserire la data in cui si chiama il CUP) il CUP ha comunicato l'impossibilità di prenotare la prestazione richiesta prima del __ / __ / ____; (inserire la data comunicata dal CUP come disponibile)

- che in data __ / __ / ____ con lettera raccomandata inviata il __ / __ / ____ , il sottoscritto richiedeva che la prestazione richiesta venisse resa in regime di attività libero-professionale intramuraria con onere a carico del SSN ai sensi del D.Lgs. 124/98, art. 3, co. 13;

- che a tale richiesta codesta Azienda non ha dato alcun riscontro;

- che la prestazione richiesta, per la sua natura di urgenza incompatibile con i tempi di attesa previsti, si è dovuta effettuare in regime di attività libero professionale intramuraria, in data ____ / ____ / ____ , presso

- che per la suddetta prestazione il sottoscritto ha anticipato la somma di euro come da fattura che si allega;

Chiede

che la somma anticipata gli sia rimborsata da codesta Azienda, al netto di quanto eventualmente dovuto a titolo di ticket.

Luogo e data __ / __ / ____

Firma dell’interessato



SPECIALE LISTE D'ATTESA/2

QUANDO L'ATTESA METTE TRA PARENTESI LA VITA

Le liste d'attesa impossibili a volte uccidono, come una malattia, altre volte impediscono di vivere un'esistenza piena per mesi o addirittura anni. Un'inchiesta di Morfologie ha trovato delle storie emblematiche in giro per l'Italia.

di Roberta Grima

SUD

Antonio è morto senza poter avere la gioia di vedere nuovamente da quegli occhi stanchi e malati di cataratta. L'uomo di Casarano, paese della provincia di Lecce, aspettava da tempo l'intervento; ma la chiamata dall'ospedale è arrivata troppo tardi. Una lunga attesa dovuta alla pandemia, perché la maggior parte degli anestesisti e rianimatori erano impegnati sul fronte Covid che ha fatto sospendere tutta l'attività 'non urgente' delle sale operatorie. Così, quando Maria, la moglie di Antonio, è andata a prenotare l'intervento per suo marito, presso il centro unico di prenotazione dell'Asl salentina, si è sentita rispondere che la prima disponibilità era per il 2 novembre 2022, ovvero Antonio sarebbe dovuto rimanere un anno e mezzo senza vedere, prima di essere operato. Questo è l'effetto dell'emergenza sanitaria su una patologia come la cataratta considerata non urgente. E in effetti di cataratta non si muore, "ma provate a immaginare di non vedere più per un anno e mezzo – dice la moglie –". L'alternativa – come ci ha raccontato Cristina Lezzi responsabile del tribunale per i diritti del malato di Casarano, che raccoglie giornalmente segnalazioni come quella di Antonio – era pagare 680 euro e recarsi nella clinica privata dove lavora lo stesso oculista che aveva visitato l'uomo in regime pubblico, per ottenere in tempi più brevi l'operazione. Antonio però quei 680 euro non poteva spenderli e ha atteso di poter nuovamente vedere, ma nell'attesa l'uomo, ammalato di altre gravi patologie cardiache e polmonari, è morto senza aver potuto incrociare neanche per l'ultima volta lo sguardo della sua Maria. Il problema delle lunghe attese per le sedute operatorie però, non è solo del sud, ma è sentito un po' in tutta Italia. ●

CENTRO

Dal Lazio, ci racconta a sua esperienza Daniela. Lei è una donna sulla cinquantina che poco prima dell'estate scorsa, si accorge che il neo che aveva sulla gamba sinistra si era ingrandito e modificato. Passano i giorni, le settimane, il neo continua a cambiare d'aspetto, così quando una sera Daniela si trova a parlare tra amici della sua condizione, fa vedere il neo all'amica dottoressa che capisce immediatamente la gravità e invita Daniela a prenotare una visita in uno dei centri di eccellenza in Italia: l'Istituto Dermopatico dell'Immacolata (IDI) di Roma. La donna arriva i primi di giugno con gli esami del caso e la paura che potesse trattarsi di un melanoma, un tumore della pelle, come poi viene confermato dallo specialista. Non c'è da aspettare molto in questi casi, la neoplasia infatti se superficiale viene facilmente eliminata, asportando il neo, ma se passa troppo tempo si infiltra nei tessuti e non dà scampo. Daniela si aspettava di essere richiamata nel giro di una settimana, per essere sottoposta all'intervento chirurgico. La telefonata attesa invece non arriva e passa tutto il mese di giugno. Quando la donna tra paura e rabbia chiama più volte l'IDI per avere notizie, le viene spiegato che il periodo di pandemia non facilitava le cose.

Il Covid ha stravolto anche l'attività dei centri privati, non solo quella degli ospedali. Il personale è ridotto a causa del coronavirus, i ricoveri spesso se non urgenti, vengono sospesi o contingentati per evitare sovraffollamento e mancato distanziamento tra un paziente e l'altro, una volta operati. In alcuni casi poi le strutture private sono entrate in gioco durante la pandemia, per supportare gli ospedali dando disponibilità di posti letto.

A Daniela però è stato detto più volte di avere pazienza, che era in lista e che presto sarebbe stata chiamata. Ma quando passa anche tutto il mese di luglio, la donna decide di ritornare di persona all'IDI per chiedere informazioni; lo specialista le comunica che sarebbe stata operata subito dopo le ferie estive. A quel punto Daniela, decisamente alterata, chiede di parlare col primario che, rendendosi conto della situazione, le fissa l'operazione pochi giorni dopo. Oggi Daniela sta bene ma pensa che se non avesse battuto i pugni sulla scrivania di quel primario, forse non ce l'avrebbe fatta. ●

NORD

La situazione è difficile anche al nord. A Varese per esempio Lucio ha dovuto aspettare due anni prima di potersi operare, facendo un vero e proprio slalom tra un'ondata Covid e l'altra. Lucio presentava dal 2019 uno pterigio, una piccola escrescenza di tessuto nell'occhio che, estendendosi come un panno sulla cornea, gli impediva di vedere. Poco dopo la comparsa del problema, scoppia la pandemia. Trascorre così tutto l'anno senza essere chiamato per l'intervento perché le sale operatorie sono chiuse per l'emergenza sanitaria. Arriviamo a gennaio del 2020, quando intanto a peggiorare era anche la cataratta di Lucio, che non poteva essere operata senza asportare prima lo pterigio. L'uomo decide quindi di rivolgersi ad una clinica privata di Milano. Qui effettua una visita oculistica privata e gli viene programmato l'intervento a distanza una settimana. Ma dopo qualche giorno, viene nuovamente contattato dalla clinica che lo informa che la seduta operatoria è stata rimandata di una settimana. Poi, due giorni prima dell'intervento, a Lucio viene comunicato che le sale operatorie sono chiuse a causa dell'emergenza sanitaria e che sarebbe stato richiamato alla fine dell'emergenza Covid. Trascorre tutto il 2020 e Lucio aspetta ancora di essere richiamato, mentre l'ospedale di Varese lo contatta una prima volta per fissare l'intervento a dicembre. La situazione sembrava normalizzata e Lucio viene inserito in lista. Ma a dicembre si verifica una nuova ondata di Covid-19 e gli interventi non urgenti, come quello di Lucio, vengono nuovamente sospesi. Slitta tutto al 2021, quando dopo l'inverno, si ritorna ad una parvenza di normalità. Ma Lucio dovrà comunque attendere la fine dell'anno per riuscire a fare il suo intervento. ●

LA PERCEZIONE È LA MALATTIA

Medici e pazienti vedono la malattia da prospettive diverse; il medico è più concentrato sulla scoperta delle cause che gli permetterà di offrire terapie più mirate ed efficaci; il paziente vede la malattia come stravolgimento della sua identità e delle relazioni. L'importanza dell'ascolto e del fattore tempo per conciliare queste due posizioni.

di Rosario Gagliardi

Chi di voi non ricorda il mitico professor John Keating, interpretato da uno straordinario Robin Williams nel film "L'attimo fuggente"? E come dimenticare la sua frase "è proprio quando credete di sapere qualcosa, che dovete guardare da un'altra prospettiva"? Spesso il medico, forte delle sue conoscenze e delle sue convinzioni, una volta inquadrata una malattia, si focalizza su di essa ed elabora una precisa percezione, che non sempre corrisponde a quella del paziente. Per il medico si tratta essenzialmente di **alterazioni fisiopatologiche**, coinvolgimento di organi e apparati, sintomi e alterazioni di parametri funzionali, con disfunzione degli equilibri chimico-fisici e metabolici. D'altronde è così che riesce a diagnosticare le diverse patologie, partendo proprio da questi elementi. Per il paziente però la percezione della malattia è molto diversa. Viene vissuta come un **evento inatteso, che rompe la quotidianità**, si fa fatica a darle un senso. Non solo sofferenza fisica, ma trasformazione del corpo, stravolgimento delle abitudini, delle priorità, degli affetti, abbandono o distacco dagli amici, parenti, stravolgimento della vita e dell'identità. Si realizza una **rottura biografica**, una vera frattura della trama esistenziale. Una comprensione della percezione della malattia di un paziente è necessaria per aiutare nella diagnosi. Questo può essere difficile perché la percezione è altamente soggettiva e non esiste un metodo assoluto per misurarla, né da individuo a individuo, né all'interno della prospettiva di una persona nel tempo. In molti casi il resoconto che ne deriva, non corrisponde a quello che il paziente dichiara attraverso la descrizione dei sintomi e del suo stato di salute. Va precisato che i pazienti non sono solamente i fruitori finali dei trattamenti terapeutici, ma sono essi stessi una parte del processo e, pertanto, è raccomandabile ascoltare la loro voce e **porsi dalla loro prospettiva per comprendere al meglio le necessità riguardanti le malattie croniche e rare**. Esattamente quello che hanno fatto i



ricercatori dell'Università di Tübingen (Germania) che, in un articolo pubblicato sulla rivista *Orphanet Journal of Rare Diseases*, hanno confrontato le risposte date ad una survey, sottoposta a medici e rappresentanti dei pazienti membri della rete ERN-RND, su alcuni temi d'indagine, riguardanti proprio alcune malattie croniche rare. Temi che comprendevano: le origini, la definizione e la diagnosi di queste patologie, lo sviluppo di terapie, strategie e interventi preventivi, lo studio dei meccanismi e dei modelli di malattia e, infine, l'assistenza sanitaria e sociale. Nell'articolo si legge che sono pervenuti agli studiosi tedeschi 156 questionari completi, 74 dei quali davano priorità allo sviluppo di terapie, strategie e interventi preventivi nei confronti delle patologie neurologiche rare e solo 12, invece, mettevano al primo posto lo studio dei meccanismi e i modelli di malattia. Tuttavia, l'aspetto più interessante del confronto emerge quando vengono valutate, rispettivamente, le priorità espresse dai pazienti e quelle espresse dai medici: infatti, il 61% dei pazienti esprime una **priorità legata allo sviluppo di terapie, strategie e interventi preventivi**, mentre solo il 26% dei professionisti della salute indica questa scelta. Al contrario, il 30% dei clinici ritiene fondamentale **lo studio delle origini delle varie patologie** (mentre solo il 16% dei pazienti attribuisce lo stesso grado di importanza a questo tema). Appare piuttosto chiara la diversità di vedute messa in campo dai due gruppi ma, se da un lato si può intuire facilmente

*Il paziente percepisce
la malattia come un evento
inatteso che rompe
la quotidianità, stravolgendo
la vita e l'identità.
È una frattura della trama
esistenziale.*

come i medici ritengano prioritario fare luce sulle cause e sull'origine di una patologia, esplorandone anche i meccanismi di sviluppo al fine di identificare una terapia efficace, dall'altro la prospettiva dei pazienti è centrata sulla messa a punto di trattamenti che permettano loro di controllare la malattia e ridurre l'impatto sulla qualità di vita. In un certo senso, questo differente punto di osservazione della patologia implica una diversa percezione della malattia stessa.

Più precisamente, in questo caso, **una diversa percezione del fattore tempo** da parte del medico e del paziente, con quest'ultimo che ha urgenza di arrivare a una terapia valida per fronteggiare la problematica di salute con cui vive di giorno in giorno. I pazienti fanno i conti ogni momento della loro vita con la malattia e con ciò che essa comporta, mentre il medico mette al primo posto l'aumento di competenza che può permettergli di far luce sulla stessa, ritenendolo il prodromo dello sviluppo di trattamenti utili o risolutivi. "Sono salito

sulla cattedra per ricordare a me stesso che dobbiamo sempre guardare le cose da angolazioni diverse. E il mondo appare diverso da quassù", continua il professore interpretato ne "L'attimo fuggente" da Robin Williams. Infatti, non bisogna mai dimenticare quanto certi successi siano figli di una mentalità che prevede il dialogo, specialmente tra medico e paziente. Anche partendo da prospettive che non sempre ci appartengono è possibile giungere al risultato migliore per tutte le parti in causa. ●

FOCUS ON...

PICCOLI RARI SCLERODERMICI

La sclerodermia nei bambini e negli adolescenti rappresenta una rarità nella rarità. È per questo che APMARR e AILS hanno deciso di dedicare a questo argomento, in occasione della Giornata mondiale delle Malattie Rare, un webinar, animato da tanti esperti per raccontare al pubblico tutti gli aspetti di questa malattia, le criticità da superare, le terapie di oggi e quelle di prossimo arrivo.

di Maria Rita Montebelli

In occasione della Giornata mondiale malattie rare APMARR e AILS hanno parlato dai loro social di sclerodermia in età pediatrica. "Abbiamo cominciato ad occuparci di patologie reumatologiche in età pediatrica da qualche anno - ricorda Antonella Celano, presidente di APMARR - grazie ad Alessio, un bimbo che oggi non è più con noi e che era affetto proprio da sclerodermia. Da allora abbiamo svolto molte attività; tra le tante mi fa piacere ricordare il premio intitolato proprio ad Alessio, che finanzia delle borse di studio per giovani pediatri che si siano particolarmente distinti nella ricerca sulla sclerodermia pediatrica".

"La nostra associazione – spiega Gabriela Virzi, presidente di AILS (Associazione Italiana Lotta alla Sclerodermia) – è approdata ai piccoli pazienti da quando ho assunto la presidenza di AILS, anche per la mia storia personale, avendo ricevuto una diagnosi di sclerosi sistemica in età evolutiva. Su questo argomento abbiamo realizzato anche un libricino come guida per i genitori e impazienti, che distribuiremo anche ai pediatri".

La sclerodermia è una condizione che determina un importante ispessimento e irrigidimento della cute soprattutto alle estremità (mani e piedi); può causare rigidità articolare, quindi la difficoltà nei movimenti e, nella forma sistemica, può dare un interessamento a vari livelli di gravità degli organi interni (polmoni, reni, cuore). La morfea (o sclerodermia localizzata) si presenta come aree di indurimento della pelle. La lesione di base della morfea (fibrosi della cute, del sottocute e dei tessuti sottocutanei fino al coinvolgimento di muscolo e osso) è la stessa della forma sistemica ma non arriva mai a interessare gli organi interni, anche se sono segnalati casi di iridociclite (infiammazione della camera anteriore dell'occhio) in alcune forme importanti che colpiscono il viso. La morfea può presentarsi in chiazze isolate o come aree multiple di indurimento della

pelle; una delle forme più frequenti è quella 'lineare' che può comparire a livello della fronte, di un arto o di una guancia; questa, oltre a interessare la cute, tende a colpire gli strati più profondi del tessuto connettivo, del muscolo, arrivando a volte fino all'osso e portando a importanti conseguenze funzionali, quali rigidità nel movimento dell'articolazione situata sotto la stria di sclerosi, riduzione di crescita dell'arto colpito (fino all'arresto di crescita ad esempio di una gamba), con importanti conseguenze funzionali sullo sviluppo del bambino.

La sclerodermia è una malattia molto rara nel bambino, ma rappresenta comunque la terza malattia reumatologica cronica in ordine di frequenza, in età pediatrica. "La forma sistemica – spiega il professor Francesco Zulian, Professor Associato di Pediatria, Università di Padova – rappresenta l'80% dei casi e ha un'incidenza di 30 casi per milione nei bambini (in Veneto 15-20 nuovi casi l'anno); l'età media all'esordio è di 7-8 anni. I segnali d'allarme che i genitori devono tener presenti per la forma sistemica sono la comparsa del fenomeno di Raynaud, cioè un cambiamento improvviso di colore e temperatura asimmetrico delle mani che diventano prima pallide, poi scure-cianotiche e infine rosse-iperemiche. Si accompagna a dolore più o meno in-



RARE DISEASE DAY
28 FEBRUARY 2021
RAREDISEASEDAY.ORG





tenso e a volte a perdita di sensibilità. Il sintomo può durare da pochi minuti a ore ed è dovuto ad un vasospasmo delle arteriole che portano sangue alle estremità. Non va confuso con l'acrocianosi, con l'eritromelalgia e con i geloni".

La diagnosi. "Il sospetto diagnostico – spiega il Professor Fabrizio De Benedetti, Responsabile della UOC di Reumatologia e del Laboratorio di Immuno-reumatologia, Ospedale 'Bambino Gesù' di Roma – va confermato con due esami del sangue, il dosaggio degli ANA (anticorpi antinucleo) e degli ENA (extractable nuclear antigens), e con la capillaroscopia, che consiste nel guardare con una sorta di lente d'ingrandimento standard le cuticole delle unghie, per studiare il microcircolo (i piccoli vasi capillari e le venule), che sono tipicamente alterati in

questa malattia. La diagnosi precoce è di grande importanza e idealmente andrebbe fatta prima del coinvolgimento cutaneo e di un difetto funzionale di movimento (rigidità articolare importante), ma soprattutto prima dell'eventuale coinvolgimento degli organi interni, molto importante per la prognosi futura".

Dove fare questi esami? Il sito dell'Ails (www.ails.it) riporta un elenco di centri di riferimento.

Comunicare la diagnosi. Un momento molto delicato è quando si comunica la diagnosi alla famiglia e al piccolo paziente. "Comunicare una diagnosi difficile come quella di sclerodermia – commenta la dottoressa Maria Cristina Maggio, pediatra dell'Ospedale dei Bambini ARNAS di Palermo – significa rendersi parte attiva, al fianco del bambino e dei genitori, per costruire insieme un percorso di cura

medica, di supporto psicologico e relazionale e di follow up per affrontare la vita. Richiede un percorso assistenziale spesso lungo e complesso, bisogna sorvegliare l'insorgenza delle complicanze e trovare la terapia adatta e tagliata su misura. Comunicare la diagnosi ad un bambino significa dirgli: io ci sono e ti sono accanto e mi impegno affinché tu possa avere le pari opportunità dei tuoi coetanei".

Elaborare la diagnosi e imparare a convivere con la malattia. La diagnosi può essere vista come un momento di stravolgimento della quotidianità, ma come per tutte le malattie rare è anche fonte di sollievo, dopo un periodo di grande incertezza. "Tutto questo – spiega la dottoressa Teresa Antonicelli, psicologa e psicoterapeuta – può tradursi in emozioni che possono

Comunicare la diagnosi ad un bambino significa dirgli 'io ci sono, ti sto accanto e mi impegno affinché tu possa avere le stesse opportunità dei tuoi coetanei'.

configurare anche un vero e proprio stato di shock o a reazioni di rabbia e di disperazione. La prima cosa da fare è legittimare queste emozioni come 'normali' e umane, accogliendole in appositi spazi e tempi, dedicati ai genitori, ai ragazzi e agli adolescenti; c'è tutta una nuova vita da ricostruire in un momento delicato qual è quello dell'età evolutiva. Lo psicologo deve intervenire per capire insieme quali aspetti possono ostacolare la quotidianità, che possono essere legati all'aspetto estetico delle manifestazioni cutanee e al senso di estraneità spesso

In età pediatrica la sclerosi sistemica ha un'incidenza di 0,5-3 casi per milione di abitanti e l'età d'esordio va dagli 8 agli 11 anni.

La forma localizzata (morfea) ha un'incidenza di 30 casi per milione di bambini e l'età media all'esordio è di 7-8 anni 30 casi per milione.

percepita; ma anche al dolore che può limitare la motilità, molto importante in età scolare perché è anche il movimento che crea l'integrazione". Un altro aspetto è la difficoltà di aderire alla cura farmacologica che, per gli effetti che provoca, può diventare fonte di auto-rimprovero, di estraneità e inadeguatezza percepita. "Sono tutti aspetti ed emozioni spesso fonte di auto-censura – conclude l'esperta – che invece vanno condivise in un contesto comunitario, dando il giusto spazio ai genitori e al ragazzo, per poi integrare la prospettiva con quelli che possono essere gli impatti della malattia e tutto quello che va oltre la malattia stessa".

La terapia della forma sistemica è molto complessa e articolata; essendo una forma molto rara, non esistono studi in età pediatrica e tutte le conoscenze vengono dunque mutate dagli studi sugli adulti. "I capisaldi della terapia della forma sistemica – spiega la dottoressa Giorgia Martini, UOSD Reumatologia Pediatrica, Azienda Ospedale Università di Padova – sono farmaci ad azione immunomodulante (basse dosi di cortisone, metotrexate, mico-

fenolato mofetile), che bloccano il 'cortocircuito' del sistema immunitario che ha innescato la malattia. Importante anche la terapia sintomatica per migliorare la qualità di vita dei pazienti; per migliorare il fenomeno di Raynaud utilizziamo farmaci vasodilatatori (sia per bocca, che per via iniettiva), usiamo inoltre farmaci che agiscono sulla digestione (la sclerodermia può interessare anche l'apparato gastro-intestinale) e sulle difficoltà respiratorie dovute alla fibrosi polmonare. Le nuove frontiere della terapia, per le forme più gravi, sono i farmaci biologici che bloccano l'infiammazione, agendo sul sistema immunitario (rituximab, anti-interleuchina 6)".

"La terapia della morfea, nel caso delle forme a singola lesione – spiega il professor Angelo Ravelli, dell'Ospedale Gaslini di Genova – nelle fasi iniziali infiammatorie si possono trattare con la fototerapia (esposizione a raggi ultravioletti). Una vera e propria artrite infiammatoria è rara e si osserva solo nelle forme più estese (dette 'pansclerotiche'). Più spesso questi bambini hanno contratture articolari e questo può ostacolare la funzionalità delle articolazioni. La morfea ha una grande eterogeneità: si va dalla singola chiazza a forme a decorso lineare che colpiscono come un taglio la cute e il sottocute, estendendosi a volte a colpire il muscolo e l'osso, fino alle forme più gravi dette 'pansclerotiche'. La terapia quindi si



RARE IS MANY RARE IS STRONG RARE IS PROUD



AILS
Associazione Italiana
Lotta alla Sclerodermia

APMARR
ASSOCIAZIONE NAZIONALE PERSONE CON MALATTIE
REUMATOLOGICHE E RARE

Piccoli rari sclerodermici

INTRODUZIONE
G. Verzi (Presidente di AILS), A. Celano (Presidente di APMARR)

MODERA
Maria Rita Montebelli

TAVOLA ROTONDA

- L'importanza della diagnosi precoce per un trattamento a lungo termine
- L'impatto con la diagnosi
- Sclerosi sistemica e Sclerodermia localizzata Morfea - Incidenza della Morfea in età pediatrica
- Covid 19 e vaccini nell'età pediatrica
- Aspetto psicologico dal punto di vista del piccolo paziente e del genitore

28 febbraio dalle ore 18 in diretta su:

f AILS - Associazione Italiana Lotta alla Sclerodermia
f Apmarr - Associazione Nazionale Persone con Malattie Reumatologiche e Rare

▶ You_AILS
▶ APMARR APS

28 FEBRUARY 2022
RAREDISEASEDAY.ORG

differenza in rapporto alla forma. La singola chiazza di morfea non richiede una terapia sistemica, è un problema essenzialmente estetico. Si tratta con terapie locali: nella fase infiammatoria con creme al cortisone che aiutano a spegnere l'infiammazione, con creme a base di immunomodulatori (come il tacrolimus e l'imiquimod) o con la fototerapia. Sono in corso studi di fase 2 con creme a base di farmaci ad azione antifibrotica. Nelle forme di morfea generalizzata con chiazze multiple, nelle forme lineari e pansclerotiche la terapia è sistemica e si basa su un'induzione con una dose di cortisone piuttosto robusta e protratta (per spegnere l'infiammazione e bloccare la progressione di malattia) e sul metotrexate. Se questa terapia non dà i risultati sperati, un'alternativa è rappresentata dal micofenolato o, nelle forme più gravi, da biologici come il tocilizumab e o come il rituximab".

L'interessamento degli organi interni e i trattamenti. Alla diagnosi, i bambini con sclerodermia sistemica hanno un minor coinvolgimento d'organo rispetto all'adulto; e anche durante il decorso, alcune

complicanze temibili quali il coinvolgimento renale e l'interessamento cardiovascolare sono tendenzialmente più rare nel bambino. "Al contrario – spiega la dottoressa Adele Civino, Responsabile Unità di Reumatologia e Immunologia pediatrica dell'Ospedale 'V. Fazzi' di Lecce – nei ragazzi è molto frequente l'interessamento gastro-intestinale che può dare disturbi della deglutizione e quindi la perdita di peso, che sono importanti segnali d'allarme e che devono essere trattati subito perché incidono pesantemente sulla qualità di vita. Più frequente nella forma pediatrica è la possibilità che si infiammino le articolazioni e che si abbiano contratture articolari, soprattutto a carico delle mani; è fondamentale dunque un trattamento precoce per evitarle. Le complicanze più temibili sono quelle a carico dei polmoni e del cuore; è molto importante individuarle precocemente anche quando i sintomi non ci sono ancora o sono lievi. Per questo in tutti i centri di reumatologia pediatrica vengono effettuati accertamenti periodici ai ragazzi con sclerosi sistemica, anche in assenza di sintomi, per individuare eventuali segni iniziali che impongono delle terapie specifiche. Per questo, è fondamentale l'approccio multidisciplinare (anche per mezzo di collaborazioni a distanza nelle forme più complesse, visto che la nostra è una rete di centri di reumatologia pediatrica consolidata). Anche la collaborazione con le Associazioni pazienti può essere preziosa al riguardo perché può aiutarci a dare risposta ai casi più severi, sottolineando l'importanza dell'alleanza terapeutica col paziente che riguarda non solo il comprendere il fabbisogno fisico, la complicità d'organo, ma anche l'aspetto psico-sociale, fondamentale per dare una risposta globale". ●

MALATTIE RARE E PARTECIPAZIONE ATTIVA DEL PAZIENTE IN SEDE ISTITUZIONALE

Il Progetto Policy Making: Malattie Rare e Partecipazione del Paziente in Sede Istituzionale è un'azione multisettoriale che ha l'obiettivo di mettere a tema il ruolo del paziente e delle associazioni ad esso collegate nell'identificazione, progettazione e sviluppo di decisioni politiche basate sulle esperienze, sui bisogni, sulla capacità di fornire dati, che sono elementi chiave della stessa esistenza quotidiana delle Associazioni di pazienti.

di Italia Agresta

Quando si parla di malattie rare si tende – ancora oggi – a posizionare il “paziente al centro della sanità” per condividere con clinici, politici, decisori e organizzazioni l'ottimizzazione della **patient's satisfaction**, senza coinvolgerlo però direttamente nelle scelte e nelle decisioni. Ma nessuno come le persone con patologia rara e le loro associazioni è in possesso di dati, esperienze, istanze e richieste che possano nel concreto indirizzare le scelte sanitarie ed assistenziali verso risposte appropriate ai bisogni. Eppure la voce delle Associazioni rimane molto spesso inascoltata: a volte per incapacità di creare un canale di comunicazione continuo, altre per la indisponibilità burocratico-istituzionale, altre ancora per semplice disattenzione e non abitudine ad un dialogo con le rappresentanze sociali. I pazienti e le associazioni, oggi, sono sempre più responsabilizzati nell'assumere comportamenti volti alla tutela e alla valorizzazione della salute, ad accrescere la propria conoscenza nei confronti dell'offerta e nell'acquisizione di migliori stili di vita. Le organizzazioni sanitarie, pertanto, devono assumere un chiaro orientamento nei confronti del paziente che va seguito, assistito, curato ed informato. È essenziale per questo **acquisire il punto di vista dei pazienti**, ascoltarli e comunicare con loro, renderli attivi e partecipi in ogni singola fase del processo di servi-

zio, proponendo soluzioni che contribuiscano a **migliorare** la loro **esperienza di servizio** e il loro **percorso di cura** e dando un notevole contributo al **riscontro** ottimale tra **domanda ed offerta**.

L'esigenza di conciliare equità e sostenibilità delle cure, assicurando standard più evoluti e la personalizzazione degli interventi, ha portato ad analizzare attraverso un tavolo condiviso, una serie di punti chiave, che riportiamo di seguito.

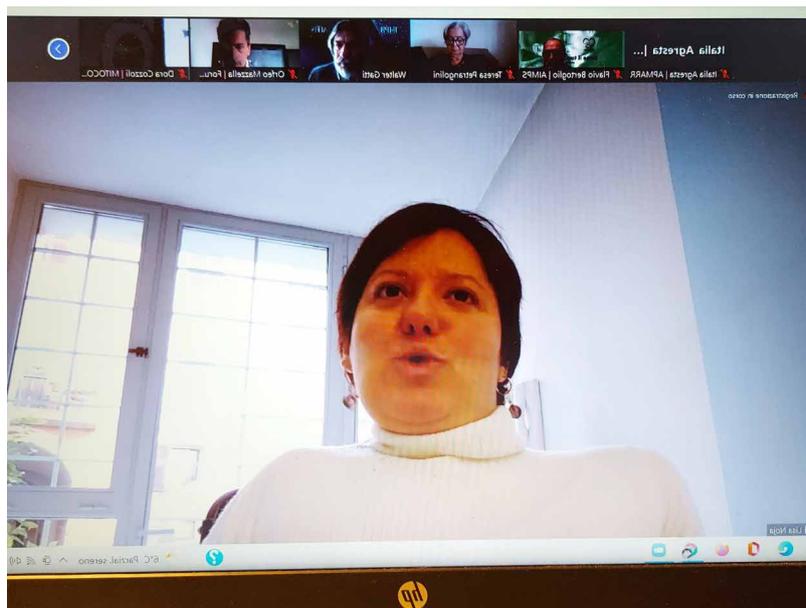
L'analisi della domanda di salute: analisi della frequenza delle richieste, stagionalità e mutamenti della domanda, motivazioni, attese, esperienza dei pazienti, modalità e tempi d'erogazione, eventuali reclami o disservizi.

L'analisi dei pazienti e l'acquisizione del loro punto di vista: quali esigenze, attese, aspettative, qual è la valutazione dei pazienti sulle prestazioni offerte e sulle relative modalità d'erogazione, quali sono i punti di contatto tra pazienti ed organizzazione lungo tutto il patient's journey.

Ri-definizione del proprio patient's journey: individuare quali e quante sono le attività necessarie all'erogazione delle prestazioni, le loro sequenze, le tempistiche, le modalità d'erogazione, le criticità e le possibili opportunità dell'organizzazione ed analizzare ogni singolo punto di contatto/interazione attivo o passivo con i pazienti lungo tutto il processo di servizio.

Questa analisi ha permesso di focalizzare richieste e aspettative grazie ad uno scambio condiviso e partecipato, un coinvolgimento attivo e la co-produzione, con l'organizzazione sanitaria stessa, nei piani di cura e d'assistenza personalizzati, migliorando l'esperienza di servizio indirizzato in base alle necessità per un'offerta di salute appropriata.

La rivista di politica sanitaria **Italian Health Policy Brief-IHPB*** ha messo a punto con Uniamo (la Federazione di Associazioni di pazienti con Malattie rare) e con il contributo di **Teresa Petrangolini** (Facilitatore della Partecipazione dei Pazienti e dei Cittadini presso l'Assessorato alla Sanità della Regione Lazio) il **Progetto Policy Making: Malattie Rare e Partecipazione del Paziente in Sede Istituzionale**, un'azione multisetoriale che si inserisce nel solco della riflessione, che intende mettere a tema il ruolo del paziente (e delle realtà associative ad esso collegate) nella identificazione, progettazione e sviluppo di decisioni politiche basate sulle esperienze, sui bisogni, sulla capacità di fornire dati, che sono elementi chiave della stessa esistenza quotidiana delle Associazioni di pazienti.



On.le Lisa Noja.



On.le Paolo Russo.

L'associazione Nazionale persone con Malattie Reumatiche e Rare – **APMARR Aps** è stata uno degli interlocutori presenti e partecipativi nell'intero percorso di *advocacy* iniziato in alcune regioni italiane (Puglia, Campania, Lazio, Piemonte, Lombardia) proponendo alcune istanze che vengono repute essenziali per una gestione delle problematiche quotidiane delle persone con malattie rare all'interno dei territori indicati. Le riportiamo di seguito.

Effettiva multidisciplinarietà – Assicurare che la presa in carico multidisciplinare delle persone con malattie rare sia garantita su tutto il territorio regionale, investendo su figure



Sen. Elisa Pirro.

e strumenti innovativi come il *case manager* e le case di comunità in quanto punti di una rete personalizzata e capillare di assistenza per i pazienti, evitando disomogeneità territoriali.

Reale operatività dei centri regionali – Rendere i Centri regionali delle malattie rare autentici e concreti punti di riferimento per la presa in carico dei pazienti, dotati della competenza con personale formato e dell'approccio multidisciplinare necessari (tra cui il supporto psicologico), onde evitare la ricerca di cure fuori Regione; occorre aggiornarne la mappatura e garantire una corretta e completa comunicazione tra i Centri, pazienti e famiglie.

Carenza di personale – Identificare soluzioni stabili alla grave carenza di personale infermieristico e di personale specifico dedicato alle problematiche di persone con MR, evitando la perdita di professionalità causata dal turn over.

Definizione e finanziamento PDTA – Garantire la definizione e l'uso dei Pdta, finanziandoli adeguatamente, evitando la non applicazione per quelli che ci sono e avviando percorsi per le malattie rare che ne sono prive con definizione degli standard di cura uniformi.

Continuità assistenziale – Assicurare la continuità dell'assistenza tra ospedale e domicilio, in collaborazione con le famiglie, sviluppando pratiche come l'*home delivery* e l'assistenza infermieristica qualificata, garantendo tempo e completezza delle prestazioni, nonché la continuità delle terapie, evitando ritardati approvvigionamenti e provvedi-

menti che modificano e impattano nella vita quotidiana e nell'aderenza alle stesse.

Semplificazione burocratica – Avviare iniziative concrete di semplificazione per realizzare il rinnovo delle pratiche per presidi/ausili, certificazioni, pratiche e ricette via web, riducendo il carico burocratico per i pazienti e prevedendo piani individuali di fornitura di materiali di consumo (Peg per sondini, siringhe, tracheo).

Digital health e telemedicina – Attivare i percorsi di telemedicina e teleassistenza e gli strumenti digitali con la cartella clinica informatizzata per garantire il passaggio di informazioni tra centri e professionisti, coinvolgendo i pazienti nella co-progettazione delle soluzioni.

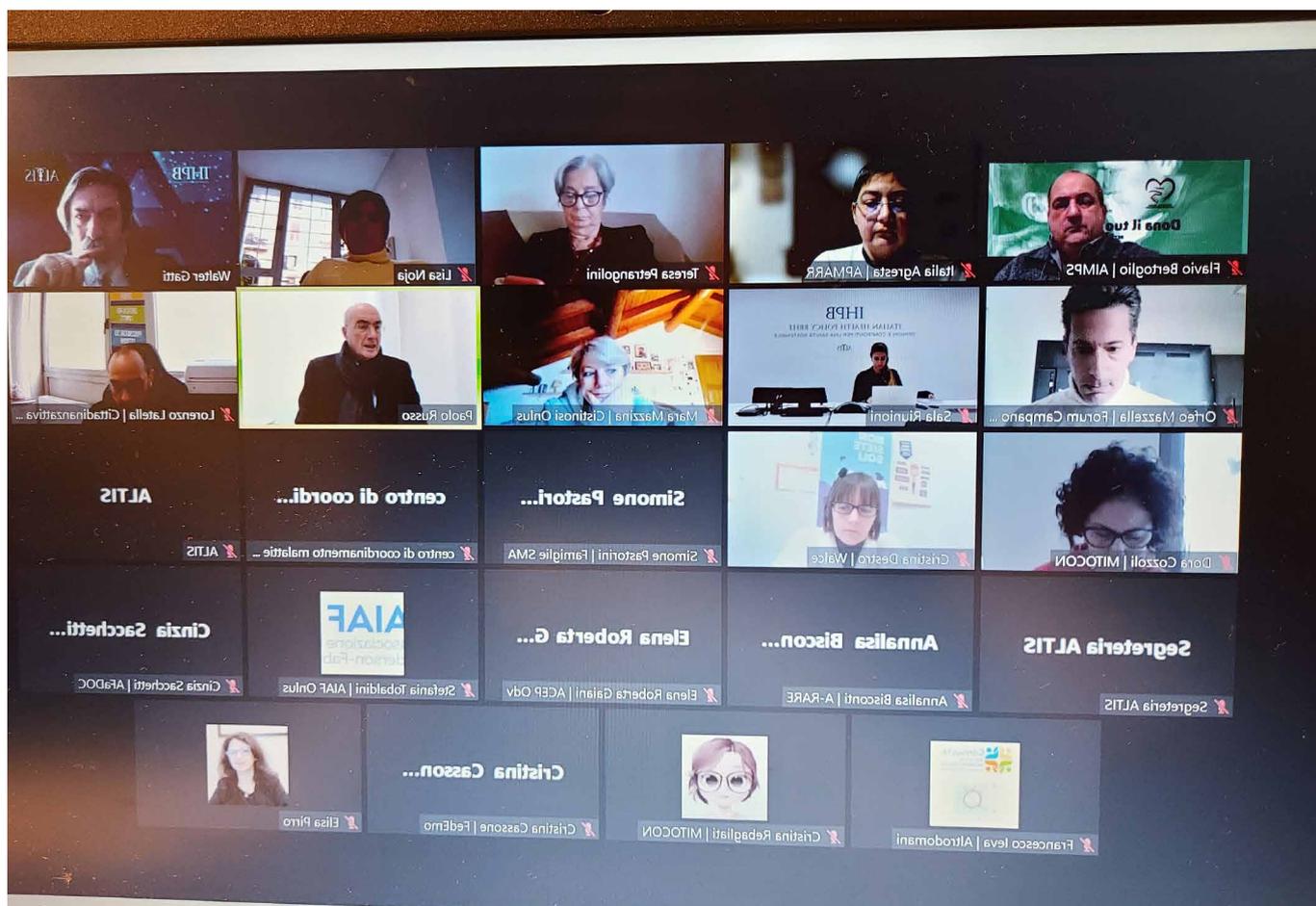
Estensione regionale screening neonatali – Estendere l'esperienza degli *screening* neonatali sui territori regionali qui coinvolti alle patologie che possono usufruire di terapie anche al di là degli elenchi nazionali

Attenzione particolare verso i minori – I minori devono essere soggetti di particolare attenzione. Occorre prevedere le cure palliative pediatriche previste nei Lea per i bambini e i ragazzi affetti da malattie rare, facilitare trasporti in sicurezza tra domicilio ed ospedale, garantire loro l'accesso dedicato al Pronto Soccorso e contatti telefonici H24 per situazioni gestibili a casa, nonché assicurare un maggiore supporto nella scuola, con la possibilità di utilizzare l'assistenza anche nelle strutture educative.

Transizione verso età adulta – Risolvere i problemi relativi alla transizione dall'età pediatrica all'adulta: interruzione della terapia e aderenza ad essa, competenza del personale per l'età adulta onde evitare errori, con un approccio multidisciplinare con un periodo di doppio percorso.

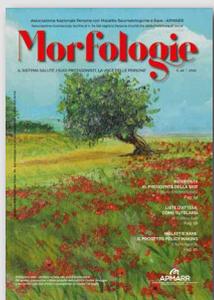
Per una sanità realmente partecipata – Promuovere un programma di sanità partecipata con i pazienti e le loro organizzazioni che permetta l'individuazione di interlocutori certi per mantenere il dialogo aperto con le istituzioni, onde garantire che la partecipazione sia una modalità strutturata, non solo una occasione sporadica e su questioni specifiche

Spinta regionale verso adeguatezza registri – Verificare l'adeguatezza dei registri malattie rare, prevedendo forme di aggiornamento dei codici previsti pur trattandosi di questione nazionale.



Questo documento è frutto di un ampio ed approfondito lavoro collaborativo al quale hanno preso parte tutti i componenti della Coalizione, con interventi, suggerimenti e proposte. Il documento così come oggi presentato è stato definito raccogliendo e sintetizzando tutte le indicazioni fatte pervenire alla Segreteria Organizzativa. Il presente testo è stato portato all'attenzione delle istituzioni che hanno partecipato in particolare alla Sen. Paola Binetti, membro della 12° Commissione permanente (Igiene e sanità), Senato della Repubblica, Intergruppo Malattie Rare, all'On. Fabiola Bologna, membro della 12° Commissione Affari Sociali, all'On. Vito De Filippo, all'On. Lisa Noja, membro della 12° Commissione Affari Sociali, alla Sen. Elisa Pirro, membro della 12° Commissione permanente (Igiene e sanità), Senato della Repubblica, all'On. Paolo Russo, membro della 5° Commissione Tesoro e Bilancio e Programmazione e della I Commissione Affari Costituzionali della Presidenza del Consiglio e Interni Camera dei Deputati. ●

***Italian Health Policy Brief (IHPB)** è una rivista monotematica che offre una lettura sintetica e semplificata di tematiche, anche complesse, di politica sanitaria con l'obiettivo di stimolare opinioni diverse e confronti costruttivi nella direzione di una sanità più efficiente e sostenibile. La pubblicazione, attraverso le proprie pagine, propone progetti e approfondimenti in materia di politica sanitaria. È anche contenitore per la valorizzazione di eventi e altre occasioni di dibattito in tema sanitario.



Morfologie

Iscritto al n. 1080 del Registro della Stampa del Tribunale di Lecce dal 28 febbraio 2011. Stampato in 8.000 copie su carta riciclata nel rispetto dell'ambiente. Chiuso in redazione il 14/04/2022

REDAZIONE

Antonella Celano

Presidente APMARR

Maria Rita Montebelli

Direttore Responsabile Morfologie

HANNO COLLABORATO A QUESTO NUMERO

Italia Agresta

Rosario Gagliardi

Roberta Grima

Cristina Saja

PROGETTO GRAFICO E IMPAGINAZIONE

Valentina Prontera

COMITATO SCIENTIFICO

Prof. Roberto Caporali

Professore Ordinario Reumatologia - Università Degli studi di Milano

Prof. Giovanni Corsello

SIP - Società Italiana di Pediatria

Prof.ssa Maria Antonietta D'Agostino

Professore Ordinario Reumatologia - Università Cattolica del Sacro Cuore - Roma

Prof. Pietro Fiore

Professore Ordinario Medicina Fisica e Riabilitativa - Università degli Studi di Foggia

Prof. Rosario Gagliardi

Direttore Osservatorio Apmarr

Prof. Massimo Galli

Professore Ordinario di Malattie infettive - Università Statale di Milano

Prof. Roberto Gerli

Prof. Ordinario Reumatologia Univ. Perugia - Presidente SIR - Società Italiana di Reumatologia

Prof. Florenzo Iannone

Professore Ordinario di Reumatologia - Università degli Studi di Bari

Prof. Giovanni Lapadula

Reumatologo - Bari

Dott. David Lazzari

Psicologo Psicoterapeuta - Presidente Cnop Consiglio Nazionale Ordine Psicologi

Prof. Paolo Tranquilli Leali

Professore Ordinario delle Malattie Locomotore - Presidente SIOT Società Italiana Ortopedia - Roma

Prof. Giovanni Minisola

Reumatologo - Roma

Prof. Guido Poli

Professore Ordinario di Patologia Generale - Università Vita-Salute San Raffaele, Milano

Prof. Angelo Ravelli

Presidente PRES - Società Europea di Reumatologia Pediatrica

Dr.ssa Gilda Sandri

Reumatologa Ricercatore Universitario - Università degli Studi Modena-Reggio Emilia Vice Presidente CReI Collegio Reumatologi Italiani

Prof. Gian Domenico Sebastiani

Direttore UOC Reumatologia AO San Camillo - Forlanini, Roma - Presidente Eletto SIR - Società Italiana di Reumatologia

Dott.ssa Maria Silvia Spinelli

Ortopedico - ASST G. Pini Milano - Presidente Commissione Pari Opportunità e Medicina di Genere SIOT

Dott. Stefano Stisi

Reumatologo - Benevento

Dott.ssa Domenica Taruscio

Direttore Centro Nazionale Malattie Rare - Istituto Superiore Sanità

Indice

MORFOLOGIE - N. 40/2022



2 L'INTERVISTA
Un ortopedico con il 'senso' della persona-paziente di Maria Rita Montebelli



5 ADVOCACY
La Camera dalla parte delle persone con malattie reumatologiche

8 SPECIALE LISTE D'ATTESA/1
Il patient journey tra liste d'attesa ed emergenza Covid-19 di Cristina Saja

12 SPECIALE LISTE D'ATTESA/2
Quando l'attesa mette tra parentesi la vita di Roberta Grima

15 RAPPORTO MEDICO-PAZIENTE
La percezione è la malattia di Rosario Gagliardi



17 CONGRESSI
Piccoli rari sclerodermici di Maria Rita Montebelli

22 ADVOCACY
Malattie rare e partecipazione attiva del paziente in sede istituzionale di Italia Agresta

27 L'ANGOLO DELL'AVVOCATO
I 30 anni della legge 104/1992 e la necessità di aggiornarla di Cristina Saja

28 VISSI D'ARTE
La forma del suono, disegnata con gli echi dell'anima di Maria Rita Montebelli

I 30 ANNI DELLA LEGGE 104/1992 E LA NECESSITÀ DI AGGIORNARLA

Esiste da 30 anni una legge dedicata, forse una delle poche normative che sono riuscite a rispondere in maniera certosina ad un'esigenza diffusa: quella di prendersi cura di chi vive con una disabilità.

Nel 1992 è nata con lo scopo di regolare i diritti, l'assistenza e l'integrazione sociale delle persone con disabilità, è una 'legge-quadro' che contiene i principi fondamentali relativi ad una determinata materia. Risponde a tutte le istanze e i principi portati avanti dalla Convenzione ONU che mirano ad annullare le differenze tra persone con e senza disabilità, secondo principi di equità. Per poter consentire il pieno espletamento dei diritti, quella legge prevede l'estensione delle tutele alle persone che assistono i soggetti destinatari ultimi con minoranza fisica, psichica o sensoriale ed è applicata anche agli stranieri e agli apolidi residenti, domiciliati o aventi stabile dimora in Italia. L'accertamento della disabilità avviene tramite USL, mediante commissioni mediche che attesteranno natura e grado di disabilità. Questo passaggio è fondamentale per l'accesso alle agevolazioni. La terminologia utilizzata e la delicatezza delle parole sono essenziali, anche nel fare quotidiano, per praticare l'inclusione. Giuridicamente parlando, però, c'è differenza tra: invalidità civile, handicap e disabilità. La prima corrisponde all'accertamento che identifica la percentuale secondo il tipo e la gravità della patologia (da un minimo del 33% al 100%). A riguardo, il d.lgs. n. 509/1988 stabilisce che tale percentuale debba basarsi sull'importanza del danno, anatomico o funzionale. Il termine 'handicap' fa riferimento alla difficoltà d'inserimen-



Cristina Saja

to sociale dovuto alla patologia ed è disciplinato dalla L. 104/1992; la 'disabilità' esamina la capacità d'inserimento lavorativo e l'accertamento rientra tra le misure volte ad agevolare il posto di lavoro più idoneo, ai sensi della L. 68/1999.

Una legge insomma che ha dato accesso al mondo alle persone con disabilità, ma che oggi andrebbe certamente rivista. ●

LA FORMA DEL SUONO, DISEGNATA CON GLI ECHI DELL'ANIMA

A Milano una mostra del Maestro giapponese Shuhei Matsuyama, propone una serie di opere sul tema a lui caro dello 'Shin-on', perché tutto è suono e tutto può entrare in risonanza con la nostra anima

di Maria Rita Montebelli

Dipingere il suono delle cose, lo 'Shin-on' una sorta di grido dell'anima che prende forma sulla tela. È questo il peculiare percorso artistico scelto da Shuhei Matsuyama, artista di origini giapponesi, da molti anni residente in Italia. Il suo lavoro si ispira alle teorie di Kandinsky, che assimilava il colore ad una sorta di suono interiore e allo stesso tempo si allaccia alle modalità espressive della cultura orientale. Una pittura essenziale che parte da un'intuizione filosofica; lo Shin-on è infatti la musica che origina ed esprime tutte le cose. Quel suono al quale la lingua giapponese dedica una ventina di ideogrammi (il suono del cuore, del nuovo, del vero, del bosco, della fede, del corpo, dell'acqua, delle labbra, ecc.). Una sensazione impalpabile, qual è appunto un'onda sonora, che prende corpo e anima attraverso i pennelli dell'artista. Secondo Matsuyama, che ha esposto cinque volte alla Biennale di Venezia, "tutto è suono", Shin-on e la sua pittura rende 'materia' visibile quest'idea, creando un ponte tra la sensazione sonora e quella visiva, racchiudendole entrambe in una sinestesia di linee e di colore. E i suoi quadri risvegliano le nostre sonorità interiori e personali, presentandosi come partiture da leggere, da animare attraverso tutti i nostri sensi. Andando a scogliere il silenzio in punta di pennello.

"Sin dall'inizio – sottolinea Matsuyama – quando ho dovuto spiegare il significato di Shin-on, ho sempre detto che è una sorta di grido del cuore, un'espressione in sintonia con il sé". È con queste parole che l'artista sintetizza il senso della sua ricerca artistica, che nasce dall'esigenza di dar voce alle vibrazioni dell'animo umano, attraverso una pittura dall'impronta informale e materica.



Lo Spazio HUS di Milano ha di recente ospitato una piccola mostra dell'artista giapponese, curata da Francesca Bianucci e Chiara Cinelli. Mostra che comprende pitture che si fondono con la materia (legno o cartone), accanto a sculture essenziali che assomigliano a totem antichi, echi di civiltà scomparse che riecheggiano nel nostro presente attraverso il linguaggio atemporale del mito. "La personalità artistica del Maestro Shuhei Matsuyama – osservano Francesca Bianucci e Chiara Cinelli – trova un'identità molto forte nell'incontro tra esperienza artistica e esperienza spirituale. Le sue opere sono il frutto di un processo di stratificazione di carte sottilissime e di pigmento, che infonde quella tipica rugosità alla superficie dell'opera, la cui impronta materica fa da contrasto all'uso sfumato, puro e assoluto del colore. Il risultato è una pittura che dà accesso alla natura segreta delle cose, a quella dimensione spirituale e intangibile, di cui queste opere sono la perfetta materializzazione".



ASSOCIAZIONE NAZIONALE PERSONE CON MALATTIE REUMATOLOGICHE E RARE - APS

seguici su

www.apmarr.it

“La NOSTRA MISSION è migliorare la qualità dell’assistenza per migliorare la qualità della vita.”

Se hai voglia di condividere gli scopi e le finalità dell’Associazione e avere maggiori informazioni su tutte le nostre attività, o contribuire in maniera attiva, contattaci su info@apmarr.it

Se vuoi far parte dell’Associazione, la quota associativa minima è di € 20,00 <https://apmarr.it/diventa-socio/>

#REUMastories

TI VA
DI RACCONTARCI
LA TUA STORIA?



Supporto psicologico
online



IL NUMERO VERDE APMARR È ATTIVO DAL LUNEDÌ AL VENERDÌ

MATTINA
dalle ore 9,00
alle ore 12,00

POMERIGGIO
Martedì
dalle ore 16,00
alle ore 19,00

Gli altri giorni
dalle ore 15,00
alle ore 18,00

CAMPAGNA TESSERAMENTO 2022

#iostocnapmarr

APMARR
ASSOCIAZIONE NAZIONALE PERSONE CON MALATTIE REUMATOLOGICHE E RARE - APS

TANTI MODI PER SOSTENERCI, UN UNICO OBIETTIVO

NUMERO VERDE 800 984 712 SOSTIENICI APMARR.IT/DIVENTA-SOCIO/ DONA APMARR.IT/DONA-ORA/



#reumadermaaltuofianco

APMARR APS
Associazione Nazionale Persone con Malattie Reumatiche e Rare

APIAFICO
ASSOCIAZIONE PSORIASICI ITALIANI
AMICI della FONDAZIONE CORAZZA
Psoriasis&Co

800 984 712

800 72 12 58

Numero Verde
800 984 712

CAMPAGNA TESSERAMENTO 2022

#lorostannoconapmarr



TANTI MODI PER SOSTENERCI, UN UNICO OBIETTIVO

NUMERO VERDE
800984712

SOSTIENICI
APMARR.IT/DIVENTA-SOCIO/

DONA
APMARR.IT/DONA-ORA/

