



UNIVERSITÀ POLITECNICA DELLE MARCHE
FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

Corso di Laurea in Infermieristica

**SCLEROSI MULTIPLA:
ASSISTENZA
INFERMIERISTICA E
GESTIONE DEI SINTOMI
INVALIDANTI**

Relatore: Chiar.ma
Prof.ssa **Catia Fiorani**

Tesi di Laurea di:
Giorgia Pierangeli

A. A. 2019/2020

INDICE

1. ABSTRACT

| | |
|--|-----------|
| 2. INTRODUZIONE | 1 |
| 2.1 Definizione della SM | 1 |
| 2.2 Epidemiologia | 1 |
| 2.3 Eziologia | 3 |
| 2.4 Fisiopatologia della SM | 4 |
| 2.5 Sintomatologia | 6 |
| 2.6 Fenotipi e decorso clinico | 8 |
| 2.7 Impatto economico della SM | 10 |
| 3. OBIETTIVO | 12 |
| 4. MATERIALI E METODI..... | 13 |
| 4.1 Disegno dello studio | 13 |
| 4.2 Strategie di ricerca | 13 |
| 4.3 Criteri di inclusione..... | 14 |
| 4.4 Criteri di esclusione | 14 |
| 5. RISULTATI..... | 15 |
| 6. DISCUSSIONE..... | 28 |
| 7. CONCLUSIONI | 31 |
| 8. BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA..... | 34 |
| 9. ALLEGATI..... | 40 |

RINGRAZIAMENTI

1. ABSTRACT

INTRODUZIONE

La sclerosi multipla (SM) si definisce una malattia neurodegenerativa, che comporta deterioramento cognitivo e disabilità progressiva con una riduzione della qualità di vita del soggetto affetto. Ciò nonostante, indipendentemente dal livello di disabilità, i pazienti con SM riferiscono come sintomo principale la fatigue che influenza la capacità di compiere le attività di vita quotidiana.

OBIETTIVO

L'elaborato di tesi, mediante una revisione della letteratura e sulla base di evidenze scientifiche ha lo scopo di individuare ed analizzare strategie assistenziali in grado di sostenere le persone affette da SM e la loro qualità di vita.

METODOLOGIA

La revisione della letteratura è stata condotta consultando le seguenti banche dati: PubMed, Cochrane Library e Cinahl. Sono stati presi in considerazione dieci articoli degli ultimi 10 anni, dal periodo 2010 al 2020.

RISULTATI

Dall'analisi degli articoli scientifici sono stati identificati molteplici approcci assistenziali (farmacologici e non farmacologici), capaci di ridurre la sintomatologia invalidante nel paziente affetto da SM. La terapia farmacologica si fonda sull'utilizzo di farmaci steroidei (corticosteroidi), che grazie al loro effetto antinfiammatorio portano a una rapida regressione dei focolai infiammatori e dei sintomi invalidanti. Le strategie non farmacologiche possono essere ampiamente suddivise in interventi fisici, psicologici e misti fisico/psicologici.

CONCLUSIONI

Numerose evidenze dimostrano quanto sia fondamentale la figura dell'infermiere all'interno del team multidisciplinare e come attraverso il supporto, garantisce una superiore capacità di accettazione della malattia e una migliore qualità di vita nelle persone con SM. Pertanto, la letteratura suggerisce l'introduzione dell'infermiere *case manager* (ICM) all'interno del team con lo scopo di ottimizzare l'approccio interdisciplinare.

2. INTRODUZIONE

2.1 Definizione della SM

La sclerosi multipla (SM) è una malattia demielinizzante infiammatoria cronica del sistema nervoso centrale (SNC), che dà origine a lesioni focali nella sostanza grigia del cervello e del midollo spinale, caratterizzate da neurodegenerazione diffusa in tutto il cervello (Charcot, 1880).

Nel mondo, la sclerosi multipla è la causa più comune di disabilità neurologica nei giovani adulti e colpisce le donne in misura maggiore degli uomini. La SM può determinare disabilità progressiva ed è causata da una risposta abnorme del sistema immunitario, che provoca l'infiammazione e danneggia la mielina e i neuroni. La mielina è una guaina ricca di lipidi, che avvolge gli assoni dei neuroni e facilita la trasmissione degli impulsi nervosi. La perdita di mielina (demyelinizzazione) e di neuroni (neurodegenerazione) compromette la trasmissione degli impulsi nervosi tra il cervello, il midollo spinale e il resto del corpo provocando i sintomi tipici della SM; le lesioni possono comparire in differenti aree del cervello e del midollo spinale (Aloisi F, 2018a).

2.2 Epidemiologia

L'Atlante disponibile online "Atlas of Ms", pubblicato dalla Federazione internazionale sclerosi multipla (Msif) e dall'OMS (Organizzazione Mondiale della Sanità) nel 2008 e aggiornato nel 2013 è, ad oggi, la fonte di dati più completa sulla distribuzione della SM a livello mondiale. Le frequenze di prevalenza e incidenza variano a seconda delle Regioni e delle popolazioni considerate. Sono circa 2,2 milioni le persone affette da sclerosi multipla nel mondo: 750.000 in Europa e oltre 122.000 in Italia, dove la malattia colpisce una persona ogni 500. La SM è diffusa in tutto il mondo, ma la distribuzione della malattia non è uniforme.

Infatti, la SM è più diffusa nelle zone lontane dall'Equatore, in particolare in Nord Europa, Canada, Stati Uniti, Nuova Zelanda e Australia. La prevalenza è pari a 100-190 su 100.000 abitanti in Europa del Nord, Stati Uniti, Canada e Nuova Zelanda, mentre scende a 2-25 su 100.000 abitanti in Asia, Africa e Sud America. Secondo l'*Atlas of Ms* a livello mondiale, i casi sono aumentati da 2,1 milioni nel 2008 a 2,3 milioni nel 2013. Per quanto riguarda il continente americano, Stati Uniti e Canada sono i Paesi con i tassi di prevalenza maggiori (rispettivamente 135 e 291 casi ogni 100 mila abitanti). Il livello di diffusione della malattia è notevolmente inferiore nei Paesi del centro e sud America. Studi più recenti stimano che circa un milione di persone siano affette da SM negli Usa, circa il doppio rispetto alle stime precedenti. La maggior parte dei Paesi africani non dispone dati sulla diffusione della SM. Tuttavia, la malattia è maggiormente diffusa in Sud Africa (5 casi ogni 100 mila abitanti), Egitto (25), Marocco (20), Tunisia (20) e Algeria (20). E' importante notare che il rischio di SM può differire sostanzialmente tra differenti gruppi etnici all'interno della stessa regione geografica. Per esempio, in Sud Africa la SM è meno frequente nei neri che nei bianchi, in Australia nei nativi che nei nati oltre oceano, in Nuova Zelanda nei Maori che negli Europei. L'*Atlas of Ms* riferisce che i Paesi europei che presentano maggiore diffusione della malattia sono Danimarca (227 casi ogni 100.000 abitanti), Svezia (189 casi ogni 100.000 abitanti), Ungheria (176 casi ogni 100.000 abitanti) e Regno Unito (164 casi ogni 100.000 abitanti). Al contrario nei Paesi dell'Europa dell'est e in Francia, Spagna e Portogallo i dati sulla prevalenza di SM sono inferiori rispetto alla media. Ogni anno nel nostro paese più di 3.400 persone ricevono una diagnosi di sclerosi multipla: il 50% è rappresentato da donne; l'età all'esordio è generalmente tra i 20 e i 40 anni, ma il 3-5% dei nuovi casi riguarda bambini e adolescenti sotto i 16 anni (Ministero della Salute, 2019a). Secondo uno studio recente dell'Associazione italiana sclerosi multipla il numero totale di persone con SM in Italia è superiore a 118.000, con una prevalenza media stimata di 176 casi ogni 100.000 abitanti nell'Italia continentale e in Sicilia, e di 299 casi ogni 100.000 mila abitanti in Sardegna (Aloisi F, 2018a).

Nelle Marche, la prevalenza stimata dei pazienti con SM, nel 2015, mediante incrocio dei flussi correnti dall'Agenzia Regionale Sanitaria (database amministrativi) e dai dati resi disponibili dai Centri SM, è di circa 2500 (PDTA Sclerosi Multipla, Marche, 2018a).

L'*Atlas of Ms 2020* afferma che ci sono 2,8 milioni di persone nel mondo che vivono con la SM. In Italia si stimano oggi 126 mila persone con SM (la Repubblica, 2020).

Nel complesso, negli ultimi anni sono stati osservati tre principali cambiamenti epidemiologici nella SM: (1) una maggiore prevalenza di SM, principalmente a causa della sopravvivenza più lunga; (2) un possibile vero aumento dell'incidenza della SM in molte regioni, in particolare nelle donne, che porta a rapporti tra i sessi femmine-maschi più elevati; e (3) una diminuzione dell'idea di un gradiente latitudinale in Europa e Nord America. L'aumento del rapporto tra maschi e femmine suggerisce un'influenza ambientale sul rischio di SM; tuttavia, i fattori ambientali possono agire a livello di popolazione piuttosto che a livello individuale (Koch-Henriksen N, 2010).

2.3 Eziologia

Numerose evidenze sia cliniche che sperimentali indicano che alla base della malattia vi è una reazione del sistema immunitario, che innesca un processo infiammatorio in aree circoscritte del sistema nervoso centrale e provoca la distruzione della mielina (la guaina formata da lipidi e proteine che avvolge e protegge le fibre nervose) e delle stesse fibre nervose. La perdita di mielina o demielinizzazione, avviene in più aree (da cui il termine "multipla"), e provoca la formazione di un tessuto cicatriziale (da cui il termine "sclerosi"). Poiché la mielina facilita la propagazione dei segnali elettrici lungo le fibre nervose, che connettono il sistema nervoso centrale con le altre parti del corpo, il danneggiamento della mielina e delle fibre nervose è causa di disturbi o addirittura interruzione degli impulsi nervosi, provocando la molteplicità dei sintomi che caratterizzano la malattia. Sebbene la causa della sclerosi multipla sia ancora sconosciuta, si ritiene che la malattia sia multifattoriale, poiché scatenata da una complessa interazione tra fattori genetici e ambientali. Secondo questa ipotesi, in individui geneticamente predisposti l'esposizione ad alcuni agenti ambientali (clima temperato, latitudine, origine caucasica, agenti tossici, livelli bassi di vitamina D) e l'esposizione ad agenti infettivi (virus, in particolare il virus di Epstein-Barr, batteri), soprattutto nei primi anni di vita, indurrebbe una risposta immunitaria anomala che colpisce il sistema nervoso centrale (Ministero della Salute, 2019b).

2.4 Fisiopatologia della SM

La sclerosi multipla è una malattia cronica infiammatoria del sistema nervoso centrale (cervello e midollo spinale), che può determinare disabilità progressiva ed è causata da una risposta abnorme del sistema immunitario che provoca l'infiammazione e danneggia la mielina e i neuroni (Aloisi F, 2018b).

All'inizio del corso della malattia recidivante – remittente (SM-RR), che colpisce circa l' 85% dei pazienti, i sintomi e i segni neurologici si sviluppano nell'arco di diversi giorni, si stabilizzano e poi di solito migliorano nell'arco di giorni o settimane (Schumacher et al., 1965). Queste ricadute consistono tipicamente in una o una combinazione dei seguenti sintomi: disturbi sensoriali, neurite ottica, segno di Lhermitte (parestesie assiali o degli arti con flessione del collo), debolezza degli arti, atassia dell'andatura, sintomi del tronco cerebrale (diplopia; atassia), sintomo di Uhthoff (sintomatico peggioramento con l'aumento della temperatura corporea), un modello di fatigue circadiano (peggiore a metà-tardo pomeriggio in concomitanza con l'aumento della temperatura corporea interna) e disfunzione dello sfintere. Infiltrati infiammatori e demielinizzazione nel cervello e nella sostanza bianca del midollo spinale, di solito, accompagnano queste esacerbazioni cliniche. Periodi di quiescenza clinica (remissioni) si verificano tra le riacutizzazioni; le remissioni variano in lunghezza e possono durare diversi anni, ma raramente sono permanenti. Il restante 15% dei pazienti inizia il decorso della malattia sperimentando una funzione neurologica gradualmente progressiva, tipicamente una mielopatia che peggiora lentamente (malattia progressiva primaria, SM-PP). Circa due terzi dei pazienti con SM-RR, alla fine, subiscono un destino simile; man mano che la frequenza delle ricadute diminuisce nel tempo, emerge una disfunzione neurologica progressiva, che segnala lo sviluppo della malattia progressiva secondaria (SM-SP) (Weinshenker et al., 1989).

La caratteristica patologica della SM è la placca della sostanza bianca, un'area circoscritta di demielinizzazione e relativa conservazione assonale. Le placche possono verificarsi ovunque all'interno della sostanza bianca, ma favoriscono le regioni periventricolari, i nervi ottici, il tronco cerebrale, il cervelletto e il midollo spinale.

Secondo lo stadio di sviluppo, le placche contengono proporzioni variabili di cellule immunitarie e sostanze immunoreattive.

Le placche di sclerosi multipla possono essere caratterizzate come attive o inattive (Lassmann et al., 1998a).

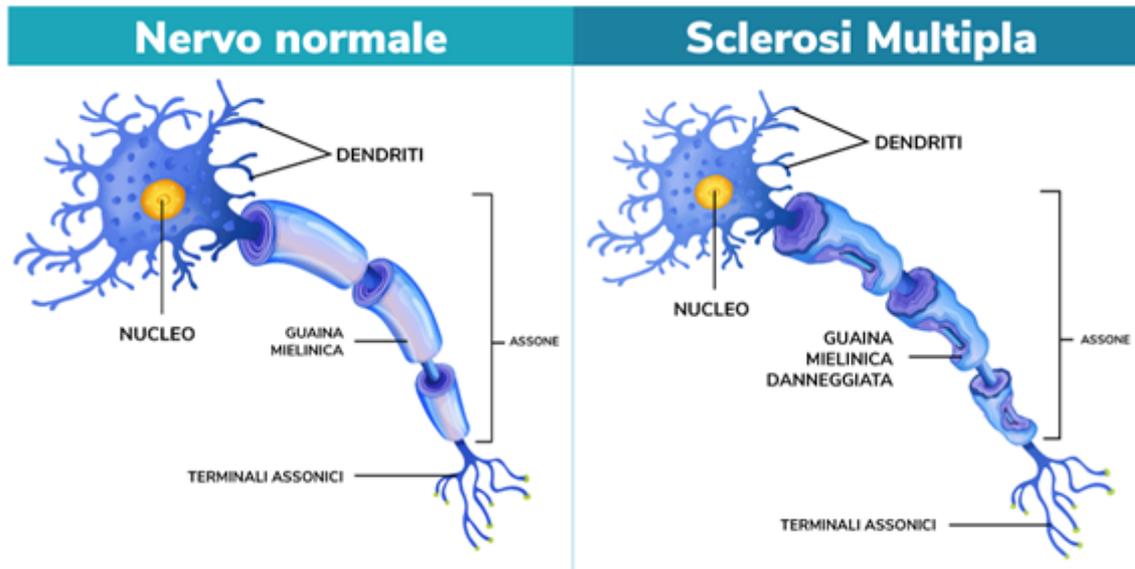


Figura 1. Struttura del neurone (Creha riabilitazione, 2019)

Esistono diversi metodi per determinare l'attività della placca, ma il più affidabile sembra essere la presenza nei macrofagi di specifici prodotti di degradazione della mielina (reattivi per la proteina basica della mielina [MBP], glicoproteina oligodendrocita della mielina [MOG] e proteina proteo lipidica [PLP] e marker di attivazione) (Brück et al., 1995 ; Lucchinetti et al., 2000).

I macrofagi sono particolarmente abbondanti nelle lesioni attive (Lassmann et al., 1998b), che sono, ipercellulari e contengono infiltrati irregolari di cellule T autoreattive, monociti e macrofagi antigeni non specifici all'interno di una zona di perdita di mielina. I macrofagi e i linfociti formano dei manicotti perivascolari prominenti e invadono il parenchima, mentre le plasmacellule e le cellule B tendono a concentrarsi solo nella regione perivascolare (Prineas e Wright, 1978). La maggior parte dei linfociti all'interno delle placche sono cellule T, comprese le cellule CD4 + (helper) e CD8 + (citotossiche) (Raine, 1994). I pazienti con SM cronica hanno poche placche attive. Le placche croniche mostrano aree di ipocellularità ben delimitate con pallore o perdita di mielina. Ci sono vari stadi di perdita assonale, di solito, più evidente è nel centro lesionale (Barnes et al., 1991 ; Raine, 1991).

Le placche ombra sono regioni circoscritte in cui gli assoni mantengono le guaine mieliniche uniformemente sottili; possono manifestarsi all'interno delle placche acute o ai margini di quelle croniche. Queste placche rappresentano aree di rimielinizzazione e sono la prova macroscopica che la sostanza bianca del SNC possiede i mezzi per l'auto-riparazione.

Le placche acute e attive della SM possono anche mostrare transezione assonale, gonfiore, formazione di sferoidi terminali e germinazione rigenerativa (Trapp et al., 1998). Altri hanno confermato una perdita assonale precoce nelle prime fasi infiammatorie della malattia (Bitsch et al., 2000 ; Kornek et al., 2000), anche in assenza di demielinizzazione primaria dimostrabile. La perdita assonale è irreversibile e probabilmente è alla base del peggioramento dei deficit neurologici che si accumulano durante le forme progressive primarie e secondarie della malattia durante la quale, la progressione clinica è correlata all'atrofia cerebrale (Losseff et al., 1996).

2.5 Sintomatologia

Nella maggior parte dei casi, la SM si manifesta inizialmente con sintomi episodici e transitori, differenti per gravità, frequenza e durata, in base alle aree del sistema nervoso centrale colpite. I sintomi più comuni sono:

- Disturbi dell'equilibrio e della coordinazione, che comprendono atassia (mancanza di coordinamento dei movimenti muscolari volontari), perdita di equilibrio, vertigini, debolezza degli arti e tremore. Questi ultimi sono tra i sintomi della SM più disabilitanti e possono apparire in varie forme e con modalità più o meno intense. Il tremore più comune è quello che si manifesta quando gli arti compiono movimenti intenzionali.
- Fatigue; che può comparire già nelle prime fasi di malattia come una sensazione di stanchezza estrema o spossatezza, non correlabile all'attività fisica. La fatigue interferisce con le attività fisiche e mentali della persona con sclerosi multipla, contribuendo a peggiorare le difficoltà già presenti.

- Disturbi della visione, provocati da danni al nervo ottico o da mancanza di coordinazione dei muscoli dell'occhio. Sono rappresentati in particolare dalla neurite ottica, che è uno dei sintomi d'esordio più comuni della malattia, con disturbi o perdita temporanea della vista, da dolore perioculare, dallo sdoppiamento della visione (diplopia) e dal nistagmo (movimento involontario, ripetitivo e oscillatorio degli occhi).
- Spasticità; può manifestarsi in forme più leggere, caratterizzate dalla sensazione di intorpidimento e rigidità muscolare, o in forme più gravi che provocano spasmi dolorosi e incontrollati delle estremità (generalmente le gambe).
- Dolore e può presentarsi in diverse modalità, come il dolore parossistico, a insorgenza acuta e più frequentemente il dolore cronico.
- Disturbi della sensibilità, come formicolii, sensazioni di bruciore, parestesie (percezioni alterate degli arti e di altre parti del corpo), ridotta sensibilità al tatto, al caldo, al freddo o al dolore.
- Disturbi intestinali. Può essere compromessa la mobilità intestinale, con problemi di stipsi o incontinenza fecale.
- Disturbi vescicali. Possono comportare urgenza minzionale (comparsa di un irresistibile bisogno di urinare), incontinenza urinaria e ritenzione urinaria.
- Disturbi della sessualità. Gli uomini con SM possono lamentare problemi erettili, eiaculazione anticipata o assente, mentre le donne, spesso presentano problemi come la perdita di sensibilità nell'area genitale.
- Disturbi cognitivi. Tra i più riferiti troviamo: alterazioni della memoria, del ragionamento, dell'apprendimento e dell'attenzione.
- Disturbi dell'umore. La depressione clinica o maggiore è più frequente nelle persone con SM che nella popolazione generale e in altre malattie croniche (Aloisi F, 2018c).

2.6 Fenotipi e decorso clinico

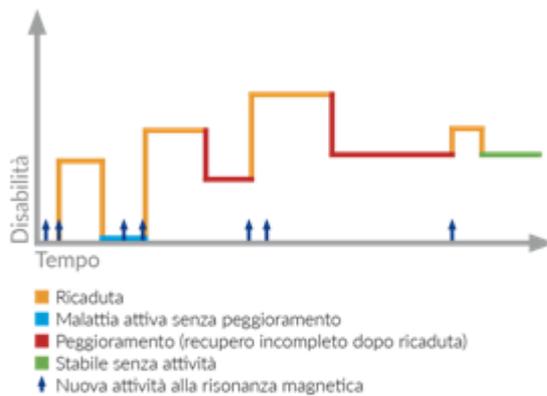


Figura 2. Sclerosi multipla a decorso recidivante - remittente (SM-RR) (Aism, 2019).

Esistono diverse forme di sclerosi multipla, classificate sulla base del decorso clinico. Il fenotipo di SM più comune, riscontrato in circa l' 85% dei pazienti con SM, RRMS, è caratterizzato da periodi alternati di disfunzione neurologica - ricadute e periodi di relativa stabilità clinica privi di nuovi sintomi neurologici – remissioni. La frequenza delle recidive può variare da paziente a paziente, ma generalmente non supera 1,5 l' anno. Vari sintomi neurologici, come debolezza, sensibilità alterata, compromissione dell'equilibrio, compromissione dell'acuità visiva e visione dei colori o visione doppia, possono essere presenti durante la ricaduta, dalla durata di almeno 24 ore in assenza di infezione o squilibrio metabolico. Le ricadute provocano deficit residui in quasi la metà degli episodi, portando a un graduale accumulo di menomazione (Lublin et al., 2003).

Circa il 10-20% dei pazienti svilupperà questo fenotipo di malattia, caratterizzato dalla mancanza di una fase RR iniziale e dalla progressione in corso dall'esordio della malattia (Compston e Coles 2008 ; Ransohoff et al., 2015). A livello di singolo paziente, la progressione non è uniforme durante il corso della patologia e sono possibili ricadute sovrapposte nonché periodi di relativa stabilità della malattia.

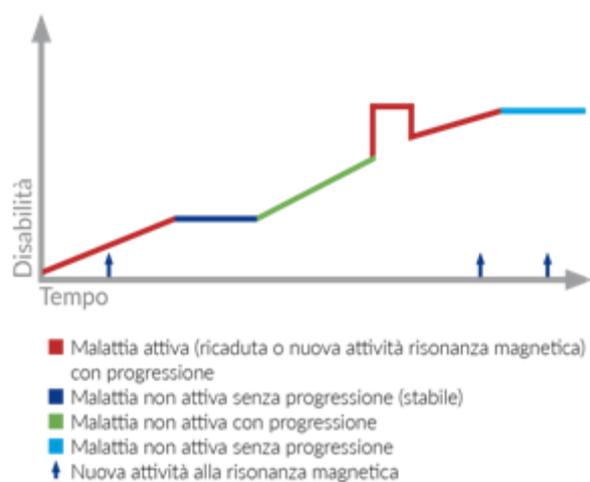


Figura 3. Sclerosi multipla primariamente progressiva (SM-PP) (Aism, 2019).

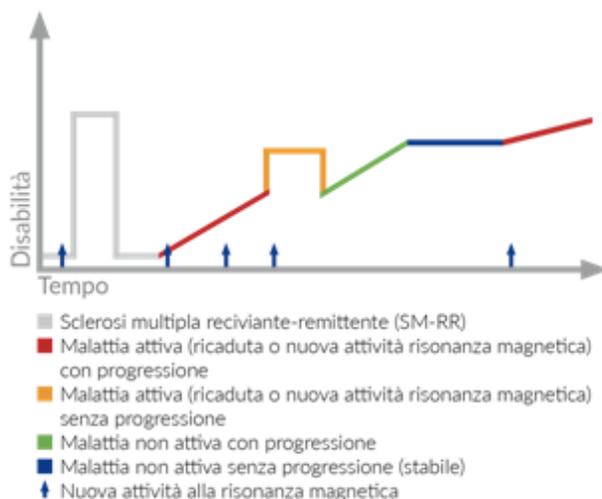


Figura 4. Sclerosi multipla secondariamente progressiva (SM-SP) (Aism, 2019).

La maggior parte dei pazienti con SM-RR non trattata, alla fine progredisce in SM-SP, e i dati della ricerca suggeriscono un tempo mediano alla fase progressiva di circa 19 anni dopo l’inizio della SM-RR (Rovaris et al., 2006). Fenotipicamente, il decorso della SPMS non è uniforme e consiste in periodi di progressione con possibile attività di ricaduta sovrapposta, ma anche periodi di disabilità relativamente stabile.

Più raramente, la sclerosi multipla esordisce con forme “cl clinicamente isolate” (CIS), caratterizzate cioè dalla comparsa di un episodio neurologico che dura almeno 24 ore ed è dovuto a un processo demielinizante a carico del sistema nervoso centrale. Le persone con una CIS non svilupperanno necessariamente la sclerosi multipla (Ministero della Salute, 2019c).

Il termine CIS descrive un primo evento clinico altamente suggestivo di malattia demielinizante del SNC, ma che non ha ancora raggiunto la diffusione in tempo per la diagnosi di CDMS. I sintomi che si presentano sono generalmente monofocali, evolvono in modo acuto o subacuto nell’arco di giorni o settimane e coinvolgono il nervo ottico, il midollo spinale, il tronco encefalico o il cervelletto (Miller et al., 2012a). La maggior parte dei pazienti con CIS (50-70%) presenterà anomalie della sostanza bianca T2 asintomatiche sulla risonanza magnetica cerebrale basale coerenti con lesioni demielinizanti. Il ruolo predittivo di questo risultato riguardo alla conversione del CDMS è stato riportato in più studi osservazionali a lungo termine, mostrando un tasso di conversione fino all’80% in un periodo di follow-up fino a 20 anni. Il rischio di conversione CDMS è anche correlato al numero di lesioni (Brex et al., 2002 ; Tintore et al., 2010 ; Miller et al., 2012b).

2.7 Impatto economico della SM

Nel 2010 il costo totale dovuto alla SM in Europa è stato stimato intorno ai 14,6 miliardi di euro, cioè l'1,8% dei costi totali dovuti alle patologie cerebrali. In Italia, negli ultimi 10 anni, vari studi hanno indicato il costo medio annuo della SM tra i 20 e 39 mila euro, osservando un incremento dei costi associato alla gravità della malattia. Questo studio ha analizzato i costi socio-economici della SM nell'anno 2011 in Italia, stimando gli oneri sanitari e non, la perdita di produttività sul lavoro, ma anche i costi intangibili in relazione ai diversi stadi della malattia. E' stata misurata inoltre l'associazione tra spesa e variabili socio-demografiche e cliniche.

In particolare, lo studio ha valutato in dettaglio l'impatto della spesa per la riabilitazione sul costo totale della malattia. Inoltre, lo studio ha dimostrato come la SM abbia un forte impatto economico e sociale sia per le famiglie stesse dei malati che per l'intera società italiana. L'importo medio annuo dovuto per paziente con SM, nel 2011 è stato stimato di 23 mila euro per persone con disabilità lieve e di 63 mila euro per soggetti con disabilità grave. I costi dovuti alla riabilitazione ammontano a 3.418,4 euro (26,7% dei costi sanitari) dei quali una quota considerevole è dovuta al ricovero in ospedale per riabilitazione. Ciò suggerisce come una miglior qualità dei servizi riabilitativi sul territorio potrebbe ridurre tali costi.

Il costo sociale medio annuo per paziente è di circa 38 mila euro a cui si sommano oltre 15 mila euro dovuti ai costi intangibili. Si stima complessivamente che i costi sociali per il 2011 raggiungano oltre i 2,5 miliardi di euro. L'analisi del costo totale è in relazione: alla progressione della gravità della SM, alla presenza di recidive e a una peggiore qualità di vita. La ricerca è stata condotta dall'Associazione Italiana Sclerosi Multipla (AISM) e la sua Fondazione, in collaborazione con le Università di Genova, Pavia e Siena, ed è stata finanziata dal Ministero della Salute.

L'Estratto Barometro della Sclerosi Multipla 2019 afferma che il costo medio per persona con SM in Italia è di 45.000 euro. Oltre 5 miliardi di euro all'anno il costo totale in Italia per la sclerosi multipla. A questa quota, si aggiungono i costi intangibili stimati pari a oltre il 40% dei costi totali. L'impatto economico della SM aumenta all'aumentare della gravità della patologia, da circa 18.000 euro per condizioni di disabilità lieve a 84.000 euro per gravità "severa" (Bandiera P. et al., 2019).

Tabella 1: Impatto economico della SM in Italia

| | |
|---|---|
| COSTO TOTALE ANNUO | 5.000.000.000 € |
| COSTI INTANGIBILI | 2.000.000.000 € (40% dei costi totali) |
| COSTO MEDIO PER PERSONA | 45.000 € |
| COSTO PER PERSONA CON DISABILITÀ LIEVE | 18.000 € |
| COSTO PER PERSONA CON DISABILITÀ SEVERA | 84.000 € |

Fonte: dati elaborati personalmente da “Barometro della sclerosi multipla 2019”

3. OBIETTIVO

La sclerosi multipla è una malattia altamente disabilitante, che provoca conseguenze importanti non solo nella sfera fisica del paziente ma anche nell'ambito sociale e mentale. Fattori come la cronicità, l'insorgenza giovanile e la progressione della malattia incidono sulla qualità di vita del soggetto affetto da SM e spesso coinvolge l'intero nucleo familiare del paziente. L'infermiere, in tale contesto, attraverso il dialogo svolge l'importante ruolo di creare una relazione di fiducia con il paziente, divenendo un punto di riferimento per la persona colpita da SM e per i suoi cari.

L'elaborato di tesi, mediante una revisione della letteratura e sulla base di evidenze scientifiche ha lo scopo di individuare ed analizzare strategie assistenziali in grado di sostenere le persone affette da SM e la loro qualità di vita.

4. MATERIALI E METODI

4.1 Disegno dello studio

Per redigere questo documento di tesi si è deciso di svolgere una revisione della letteratura. Questo procedimento permette la comprensione di ciò che è già stato eseguito, valutando la sua efficacia, e scoprendo le tecniche-assistenziali innovative (Fain J.A., 2004). E' stata realizzata una revisione narrativa per identificare e valutare le strategie assistenziali volte a migliorare la gestione dei sintomi invalidanti e la qualità di vita dei pazienti affetti da SM.

4.2 Strategie di ricerca

Il quesito di ricerca è stato formulato attraverso il metodo "PICO":

P: paziente adulto affetto da sclerosi multipla (SM)

I: assistenza infermieristica e strategie assistenziali per la gestione dei sintomi invalidanti

C: /

O: monitoraggio dei sintomi invalidanti e miglioramento della qualità di vita

Successivamente si è proceduto con la definizione delle parole chiave:

multiple sclerosis, nursing care, nursing interventions, adult patient, disabling symptoms, pathophysiology, physical exercise, pharmacological treatments, rehabilitation treatments, care strategies.

Per la revisione sono state consultate le seguenti banche dati: PubMed, Cochrane Library e Cinahl. Inoltre, sono stati esaminati alcuni report annuali epidemiologici nel sito del portale dell'epidemiologia per la sanità pubblica (EpiCentro) e nel portale del Ministero della Salute della Repubblica Italiana.

4.3 Criteri di inclusione degli studi

I criteri di inclusione degli studi selezionati sono:

- Pazienti adulti affetti da sclerosi multipla
- Criterio temporale 2010-2020
- Lingua inglese e italiana
- Tipologie di studio: revisioni, studi osservazionali, meta-analisi
- Disponibilità di full-text

4.4 Criteri di esclusione degli studi

Sono stati esclusi dagli studi i seguenti criteri:

- Pazienti pediatrici
- Articoli non concernenti l'argomento di ricerca
- Articoli in lingua diversa dall'inglese o italiano
- Articoli non disponibili gratuitamente presso le Banche Dati prese in considerazione

5. RISULTATI

Dalla ricerca in letteratura sono stati selezionati dieci articoli, di cui 1 studio osservazionale, 8 revisioni e 1 meta-analisi che hanno risposto ai criteri di inclusione stabiliti. Una sintesi degli studi reperiti è rappresentata nella seguente tabella (tabella 2).

Tabella 2.

| Titolo/ Autore/ Rivista/ Data | Disegno dello studio/ Scopo |
|---|---|
| <p>1. Fatigue Management in Multiple Sclerosis</p> <p>Carmen Tur</p> <p><i>Curr Trat Options Neurol.</i> 2016 apr 18.</p> | <p>Revisione</p> <p>In questa revisione è stato descritto il principale sintomo riferito dai pazienti affetti da SM, ed è emerso che indipendentemente dal livello di disabilità, i pazienti con SM spesso sperimentano un grave affaticamento (fatigue), che può essere tanto invalidante quanto i deficit neurologici oggettivi. Per questo motivo, è obbligatorio eseguire una diagnosi precoce della fatigue correlata alla SM ed iniziare un trattamento adeguato il prima possibile. L'obiettivo è quello di identificare gli interventi terapeutici per la fatigue correlata alla SM.</p> |
| <p>2. Patient education for people with multiple sclerosis-associated fatigue: A systematic review</p> <p>Maria Janina Wendebourg et al.</p> <p><i>Plos One.</i> 2017 mar 7.</p> | <p>Revisione sistematica</p> <p>L'obiettivo di tale revisione mira a determinare l'effetto dei programmi di educazione del paziente sulla fatigue nella SM. Gli studi inclusi hanno dimostrato che i programmi educativi e in particolare gli approcci basati sulla terapia cognitivo-comportamentale (CBT) hanno un effetto positivo sulla riduzione della fatigue.</p> |
| <p>3. Exercise prescription for patients with multiple sclerosis; potential benefits and practical recommendations</p> <p>Farzin Halabchi et al.</p> <p><i>BCM Neurol.</i> 2017 Sep 16.</p> | <p>Revisione</p> <p>In questa revisione vengono descritti i principali sintomi fisici e mentali dei pazienti affetti da SM. L'obiettivo è quello di identificare gli esercizi più appropriati per limitare il processo di ricondizionamento, raggiungere un livello ottimale di attività e di descriverne le raccomandazioni pratiche. La revisione afferma che l'esercizio fisico dovrebbe essere considerato un mezzo di riabilitazione sicuro ed efficace nel paziente con SM.</p> |

| | |
|---|---|
| <p>4. Exercise therapy for fatigue in multiple sclerosis</p> <p>Martin Heine et al.</p> <p><i>Cochrane Systematic Review</i>. 2015 sep 11.</p> | <p>Revisione sistematica</p> <p>Tale revisione, si pone come obiettivo la determinazione dell'efficacia e della sicurezza della terapia fisica rispetto a una condizione di controllo in assenza di esercizio o di un altro intervento sulla fatigue, misurata con questionari auto- riferiti di persone con SM.</p> |
| <p>5. Is Fatigue Associated With Aerobic Capacity and Muscle Strength in People With Multiple Sclerosis</p> <p>Scott Rooney et al.</p> <p><i>Arch Phys Med Rehabil</i>. 2019 nov.</p> | <p>Meta-analisi</p> <p>Determinare la relazione tra fatigue auto-riferita e capacità aerobica e forza muscolare nelle persone con sclerosi multipla (SM).</p> |
| <p>6. Social Support in Relation to Fatigue Symptoms Among Patients with Multiple Sclerosis</p> <p>Naierreh Aghaei et al.</p> <p><i>Indian J Palliat Care</i>. 2016</p> | <p>Studio osservazionale</p> <p>Questo studio mira ad indagare la relazione tra supporto sociale e sindromi da fatigue nei pazienti con SM.</p> |
| <p>7. Therapeutic Yoga: Symptom Management for Multiple Sclerosis</p> <p>Kim A Rogers and Megan MacDonald</p> <p><i>J Altern Complement Med</i>. 2015 Nov.</p> | <p>Revisione</p> <p>Lo scopo di questo documento è riassumere la letteratura più rilevante sull'esercizio fisico e sulle modalità mente-corpo e, più specificamente, i benefici e il ruolo potenziale dello yoga come trattamento alternativo della gestione dei sintomi per le persone con SM.</p> |
| <p>8. Pharmacological and Non- pharmacological Therapies of Cognitive Impairment in Multiple Sclerosis</p> <p>Elzbieta Miller et al.</p> <p><i>Curr Neuropharmacol</i>. 2018.</p> | <p>Revisione</p> <p>Questa revisione si è concentrata sullo stato attuale delle nostre conoscenze sui possibili metodi di trattamento del deterioramento cognitivo nei pazienti con SM. Attualmente, esistono due principali terapie cognitive: farmacologiche ed interventi non farmacologici incentrati sulla riabilitazione psicofisica. Alcuni studi hanno mostrato un'associazione positiva tra l'attività fisica e la funzione cognitiva.</p> |

| | |
|---|---|
| <p>9. Depression and Suicidality in Multiple Sclerosis: Red Flags, Management Strategies, and Ethical Considerations</p> <p>Rosalind Kalb et al.</p> <p><i>Curr Neurol Neurosci Rep.</i> 2019 Aug 28.</p> | <p>Revisione</p> <p>Questa revisione descrive l'epidemiologia della depressione e della tendenza al suicidio nei soggetti affetti da SM. Inoltre, lo studio evidenzia i segnali di pericolo per il comportamento suicidario, fornisce raccomandazioni e risorse per i medici e discute le decisioni etiche relative alla sicurezza del paziente rispetto al diritto alla privacy.</p> |
| <p>10. Multiple Sclerosis: Immunopathology and Treatment Update</p> <p>Narges Dargahi et al.</p> <p><i>Brain Sciences.</i> 2017.</p> | <p>Revisione</p> <p>La revisione presenta le principali terapie modificanti utilizzate per il trattamento della malattia, che attualmente risultano essere: gli interferoni, la glatiramer acetate, il dimetilfumarato, la teriflunomide, il fingolimod, il mitoxantrone e il natalizumab.</p> |

Dalle evidenze scientifiche emerge che la fatigue risulta il principale fattore invalidante nei pazienti con SM. La fatigue può avere un impatto psicologico sulla persona soprattutto quando la stanchezza e la mancanza di forza rendono più arduo svolgere anche i compiti più semplici (fare la spesa, accudire i bambini, svolgere il proprio lavoro, uscire con gli amici ecc.). Nel 1996 Jay Rosenberg definì la fatigue della SM come “la mancanza soggettiva di energia fisica e/o mentale percepita dall’individuo o da chi se ne occupa”. Negli stessi anni Carpenito – Moyet elaborò la diagnosi infermieristica di fatigue, definendola come lo “stato riconosciuto della persona, nel quale essa prova un forte e opprimente senso di esaurimento e una diminuita capacità di lavoro fisico e mentale a livello consueto che non sono alleviati dal riposo” (Schioser V. et al., 2011).

La fatigue nella SM può colpire fino all’80% delle persone (Minden SL. et al., 2006) e può essere grave fino al 65-70% di esse (Brañas P. et al., 2000 ; Hadjimichael O. et al., 2008). La fatigue della SM può essere ampiamente suddivisa in stanchezza primaria e secondaria (Hourihan SJ., 2015). La stanchezza primaria si riferisce a quella fatigue che appare senza una causa effettiva ed è specifica della SM. Invece, la stanchezza secondaria appare come conseguenza di un’altra condizione, anche se correlata alla SM, e potrebbe teoricamente manifestarsi in qualsiasi altra condizione diversa dalla SM (Finlayson M. et al., 2012).

La quantificazione del livello di fatigue e del suo impatto sulla vita quotidiana può essere effettuata attraverso diverse scale. Le più comunemente usate sono la *Fatigue Severity Scale* (FSS) (Krupp LB. et al., 1989) e la *Modified Fatigue Impact Scale* (MFIS) (Fisk JD. et al., 1994a), sia nella pratica clinica che negli studi clinici (NICE Clinical Guidance, 2014a). La FSS può essere applicata molto rapidamente, in quanto è composta da solo 9 domande e può essere molto conveniente nella pratica clinica. La MFIS invece, richiede un po' più di tempo, poiché il paziente viene sottoposto a 21 domande, ma può fornire una descrizione più precisa dell'impatto della fatigue sulla giornata del soggetto – attività quotidiane. Ad esempio, le domande contenute in MFIS possono essere suddivise in tre categorie: fisiche, cognitive e psicosociali. Pertanto, per un dato soggetto, non verrà assegnato solo un punteggio di fatigue globale, ma anche punteggi separati per questi tre domini. Questi diversi punteggi possono essere utili per monitorare gli interventi terapeutici, che possono essere più orientati ad affrontare determinati domini della fatigue rispetto ad altri (Fisk JD. et al., 1994b). Un'altra scala della fatigue che è stata frequentemente utilizzata negli studi clinici è la scala analogica visiva, facile da somministrare e consente una valutazione molto rapida della fatigue (Kos D. et al., 2006). Una volta identificati ed affrontati i fattori scatenanti della fatigue è fondamentale fissare obiettivi rilevanti e raggiungibili.

Dalla ricerca e sulla base delle evidenze scientifiche si identificano una serie di approcci assistenziali farmacologici e non farmacologici per la gestione della fatigue.

La terapia farmacologica si fonda sull'utilizzo di farmaci steroidei (corticosteroidi), che grazie al loro effetto antinfiammatorio porta ad una rapida regressione dei focolai infiammatori e dei sintomi invalidanti. Gli immunomodulatori e gli immunosoppressori rappresentano la categoria farmacologica che interviene sul decorso della patologia e che viene anche chiamata terapia a lungo termine. Questi farmaci agiscono sul sistema immunitario e riducono gli attacchi, in modo tale da rallentare la progressione ed i relativi disturbi. L'assunzione di questi farmaci è necessaria per tutto l'arco della propria esistenza, in quanto hanno lo scopo di controllare la malattia e migliorare la qualità di vita del paziente (Goldenberg 2012; Rejdak et al., 2010).

I farmaci maggiormente utilizzati per la terapia a lungo termine sono:

- INF- β : farmaco immunomodulatore in grado di diminuire il numero di cellule infiammatorie che attraversano la barriera ematoencefalica. Di conseguenza, si ha una diminuzione dell'infiammazione dei neuroni, l'aumento dei fattori di crescita dei nervi e il miglioramento della sopravvivenza neuronale. L'iniezione di INF- β può essere effettuata per via sottocutanea o intramuscolare per ridurre il tasso di ricaduta, la durata e la gravità della disabilità.
- GLATIRAMER ACETATE (GA): molecola proteica immunomodulatrice in grado di produrre lo strato isolante attorno l'assone. Nei pazienti, GA ha ridotto significativamente i sintomi della malattia e lo sviluppo di nuove lesioni fino al 30%.
- DIMETILFUMARATO: sostanza chimica che modula le risposte immunitarie. Tale farmaco è in grado di ridurre il tasso di ricaduta e aumentare il tempo di progressione della disabilità nei pazienti con SM.
- TERIFLUNOMIDE: inibisce l'enzima diidroorotato deidrogenasi e la proliferazione dei linfociti B e T. La teriflunomide esercita proprietà infiammatorie ed è in grado di ridurre i tassi di ricaduta, le lesioni da SM e la progressione della disabilità.
- FINGOLIMOD: farmaco approvato dalla FDA (*food and drug administration*) nel 2010 ed è stata la prima terapia orale (0,5mg una volta al giorno). E' un farmaco modulatore che legandosi ai recettori dei linfociti, impedisce la loro fuoriuscita dai linfonodi, diminuendo così il numero di globuli bianchi a livello ematico.
- MITOXANTRONE: potente immunosoppressore, utilizzato principalmente per trattare alcuni tipi di cancro. Nei pazienti con SM-SP, l'iniezione endovenosa di 12 mg/m² di mitoxantrone ogni 3 mesi fino a 2 anni ha determinato una riduzione della progressione della disabilità dell'84%. Tuttavia, molti effetti collaterali sono associati al mitoxantrone, di conseguenza, il suo utilizzo è stato notevolmente ridotto nel tempo.

- **NATALIZUMAB:** anticorpo monoclonale che fortifica la barriera ematoencefalica. Il natalizumab viene somministrato per via endovenosa una volta al mese, riduce le cellule T attivate all'interno del SNC, determinando risposte antinfiammatorie. Il natalizumab ha ridotto le lesioni cerebrali e il tasso di progressione della disabilità fino a 24 mesi, ed ha diminuito del 92% le lesioni. Il farmaco è stato approvato dalla FDA nel 2004, ma è stato ritirato a causa di 3 casi di infezione cerebrale rara. Il natalizumab è stato poi reintrodotta nel 2006 e nel 2012 sono stati segnalati altri 212 casi di infezione cerebrale rara. Nonostante i casi riportati, la FDA non ha ritirato il farmaco dal mercato, poiché i benefici clinici superano i rischi coinvolti.

Gli approcci assistenziali non farmacologici possono essere ampiamente suddivisi in interventi fisici, psicologici e misti fisico/psicologici.

FATIGUE

Tra gli approcci fisici, uno dei più valutati è stato l'esercizio aerobico. Nel 1992 furono pubblicati i risultati di uno studio molto ben progettato. Lo studio comprendeva 54 pazienti con SM, che sono stati suddivisi casualmente in due gruppi: esercizio vs nessun esercizio. L'intervento è durato 15 settimane e il gruppo assegnato all'esercizio è migliorato su quasi tutti i punteggi clinici. Nell'allenamento aerobico, i pazienti usano più atti muscolari opposti a un basso carico con l'obiettivo di aumentare la forma fisica cardiovascolare (Sandoval AE. et al., 2013). L'allenamento aerobico di intensità da bassa a moderata è efficace sulla forma cardiovascolare, sull'umore e sulla qualità della vita nei pazienti affetti da SM e con punteggio EDSS < 7. È stato dimostrato che i pazienti con sclerosi multipla ottengono miglioramenti favorevoli nell'idoneità cardiorespiratoria entro un breve periodo di esercizio (ad esempio, 4 settimane) (Bianco LJ. et al., 2004a ; Mostert S. et al., 2002).

Altri approcci fisici considerano l'allenamento di forza una strategia in grado di migliorare la capacità di movimento e la fatigue dei pazienti con SM.

Gutierrez et al. (2005) hanno rilevato che l'allenamento di forza è un buon intervento per migliorare la capacità motoria e funzionale nei pazienti affetti da SM con disabilità moderate.

In generale, l'allenamento di resistenza con intensità moderata può indurre miglioramenti nella forza e nella funzione muscolare tra le persone con SM moderatamente compromesse. Questo tipo di esercizio è sicuro e ben tollerato nella sclerosi multipla (DeBolt LS. et al., 2004).

Gli approcci misti, cioè la combinazione di interventi fisici e psicologici, sono risultati efficaci nella riduzione dei livelli di fatigue correlata alla SM. I programmi misti più conosciuti sono FACETS (*Fatigue: Applying Cognitive Behavioral and Energy efficiency Techniques to lifeStyle*) (Thomas S. et al., 2013 ; Thomas PW et al., 2014) e EXIMS (*pragmatic Exercise Intervention in people with SM*) (Carter A. et al., 2014). Per il FACETS è stato programmato uno studio randomizzato controllato con placebo, in cui 164 pazienti con SM sono stati inclusi e assegnati in modo casuale a FACETS più cure usuali (pratica locale corrente) o solo cure usuali. Lo studio ha mostrato un effetto benefico del programma FACETS, che consisteva in sei sessioni settimanali di circa 90 minuti, sui livelli di fatigue.

Lo studio EXIMS è stato condotto su 120 pazienti con SM, che sono stati assegnati in modo casuale a un intervento di esercizio di 3 mesi più cure usuali o solo cure usuali. L'obiettivo principale era quello di valutare l'effetto di un programma fisico e psicologico combinato, ed è stato scoperto che il programma ha migliorato significativamente il comportamento durante l'esercizio e ha ridotto i livelli di fatigue.

DISTURBI DELL'EQUILIBRIO E DELLA COORDINAZIONE

I disturbi dell'equilibrio, come la difficoltà nel mantenimento della postura eretta, il movimento lento seguendo le distanze posturali e l'incapacità di mantenere l'equilibrio sono comuni nella sclerosi multipla e possono essere correlati alla caduta (Molt RW. et al., 2012 ; Molt RW. et al., 2015 ; Cameron MH. et al., 2010).

Alcuni articoli hanno mostrato gli effetti dell'allenamento all'equilibrio sulla stabilità dei pazienti con SM. I miglioramenti nell'equilibrio valutati dalla *Berg Balance Scale* (BBS), sono mostrati in seguito all'allenamento acquatico di gruppo e alla stabilità (Kargarfard M. et al., 2012 ; Rafeeyan Z. et al., 2010).

Cattaneo et al. (2007) hanno studiato gli effetti dell'allenamento di stabilità su pazienti con SM e hanno dimostrato che l'allenamento di stabilità è efficace per ridurre le cadute e migliorare la stabilità dell'individuo.

Guclu-Gunduz e colleghi (2014) hanno studiato gli effetti di un programma di 8 settimane di Pilates, un tipo di esercizio corpo-mente, sull'equilibrio, la mobilità e la forza tra 26 adulti deambulanti con SM. Lo studio ha riscontrato miglioramenti significativi tra tutti i risultati primari per gli individui nel gruppo Pilates rispetto al gruppo di controllo.

SPASTICITÀ E DOLORE

L'allungamento dei muscoli può ritardare le contrazioni muscolari doloranti e gli spasmi. Questi esercizi devono essere eseguiti utilizzando tecniche di facilitazione propriocettiva e allungando i muscoli tesi del bacino, del torace, delle gambe e dei flessori dell'anca. Per prevenire l'aggravamento della spasticità, devono essere evitate attività come ad esempio l'indicazione delle dita dei piedi durante l'allenamento (Petajan JH. et al., 1999 ; Dalgas U. et al., 2008). Gli obiettivi degli esercizi di flessibilità sono: allungare i muscoli, migliorare la mobilità articolare, ridurre la spasticità ed il dolore (Sandoval AE, 2013 ; Bianco LJ. et al., 2004b).

Recentemente, un numero crescente di persone, si è rivolto a terapie mente-corpo, un regime di esercizio specifico che comprende yoga, meditazione, tecniche di rilassamento, lavoro sul respiro, immagini visive, ipnoterapia e biofeedback per gestire i sintomi della SM (Mittenti A. et al., 2012).

Yadav et al. ha condotto un sondaggio con 1110 pazienti affetti da SM. Il 32% dei soggetti ha riportato benefici sia psicologici che fisici.

Una terapia mente-corpo che ha ricevuto notevole interesse e attenzione è la pratica dello yoga. L'ultimo decennio di ricerca ha dimostrato una varietà di benefici terapeutici associati alla pratica dello yoga nel trattamento di molte malattie croniche come la SM, migliorando il benessere fisico, emotivo e spirituale. In particolare, in un recente studio quantitativo è stato studiato l'uso della terapia dello yoga per la gestione dei sintomi e il miglioramento della qualità della vita tra i pazienti con SM. Sono stati valutati gli effetti di un intervento yoga di 12 settimane su fatigue, equilibrio e andatura. La pratica dello yoga nei pazienti con SM è risultata capace di ridurre la depressione, il dolore, la fatigue ed aumentare la capacità polmonare, la funzionalità della vescica e di migliorare la qualità di vita.

DISTURBI DELL'UMORE

Nei disturbi dell'umore, la depressione è il sintomo più comune nella popolazione affetta da SM. L'incidenza di persone con SM che ne soffre è di 979 su 100.000. Gli effetti della depressione sulla vita del paziente affetto da SM sono diffusi e significativi in quanto è una delle principali determinanti della qualità della vita (Marrie RA et al., 2012). La terapia cognitivo - comportamentale è stata approvata dall'*America Academy of Neurology* come trattamento di scelta per la depressione nei pazienti affetti da SM. Tale terapia mira ad affrontare i comportamenti delle persone con SM, al fine di migliorare i loro livelli di fatigue. Gli approcci psicologici/cognitivi oltre alla terapia comportamentale includono programmi di educazione al risparmio energetico, gestione della fatigue ed intervento di consapevolezza. I programmi di educazione al risparmio energetico e di gestione della fatigue sono approcci che cercano di aiutare il paziente a risparmiare energia attraverso l'implementazione di diverse strategie, come la semplificazione del lavoro o l'uso di attrezzatura ergonomica e salva-lavoro (Hourihan SJ et al., 2015).

Dalle evidenze scientifiche emerge che il supporto sociale incide positivamente sulla qualità della vita e anche sulla salute mentale. Pertanto, viene suggerito agli operatori sanitari di fornire un programma sistematico per il supporto sociale, familiare e degli amici al fine di riabilitare i pazienti con SM.

In relazione ai risultati, è bene ricordare le attuali raccomandazioni del NICE (*National Institute for Clinical Excellence*) per i pazienti con SM e in modo particolare con fatigue correlata alla SM.

Le raccomandazioni includono non solo interventi fisici o cognitivi, ma promuovono anche l'esercizio a lungo termine (NICE Clinical Guidance, 2014b).

Dalla letteratura sono state riportate le principali aree di responsabilità dell'infermiere:

- Organizzazione della presa in carico del paziente
- Supporto e consulenza
- Educazione assistenziale e gestione delle terapie
- Interventi clinici per la gestione dei sintomi, ricadute e terapia
- Monitoraggio dei pazienti.

L'individuazione delle diagnosi infermieristiche ha lo scopo di aiutare l'infermiere ad adottare un piano di cure personalizzato. Il piano di assistenza viene stabilito dopo aver identificato le priorità e dopo aver formulato gli obiettivi assistenziali (NOC: *nursing outcomes classification*). La formulazione degli obiettivi permette all'infermiere di valutarne il raggiungimento. I risultati attesi devono essere basati sul paziente, definiti nel tempo, osservabili, misurabili, realistici e qualora fosse possibile devono essere condivisi col paziente. La pianificazione degli interventi infermieristici (NIC: *nursing interventions classification*) deve essere mirata alla soluzione dei problemi della persona (Trattato di Cure Infermieristiche, 2013).

Le diagnosi infermieristiche ed i relativi NOC e NIC per un soggetto affetto da sclerosi multipla sono:

1) ALTERAZIONE DELLA MOBILITÀ CORRELATA A COMPROMISSIONE NEUROMUSCOLARE E SENSORIALE PERCETTIVA

NOC:

Il soggetto sarà capace di muoversi intenzionalmente nel proprio ambiente in modo autonomo con o senza uno strumento di sostegno.

NIC:

1. Gestione dell'ambiente
2. Esercizio fisico terapeutico: esercizio aerobico, allenamento di resistenza di bassa intensità, allungamento dei muscoli, allenamento all'equilibrio sulla stabilità, pilates
3. Prevenzione delle cadute

2) INCONTINENZA URINARIA NEUROGENA

NOC:

Il paziente apprende alcune tecniche che gli permetterà: il completo svuotamento della vescica, la prevenzione dell'insorgenza di infezioni e la percezione del bisogno di urinare.

NIC:

1. Esercizi dei muscoli pelvici
2. Svuotamento programmato o a tempo della vescica: prevede la minzione esortata dal caregiver o dall'infermiere, in modo tale da diminuire gli episodi di incontinenza

3. Assicurare un adeguato apporto di liquidi
4. Incoraggiare l'utilizzo del diario della vescica: registrazione giornaliera di quanti liquidi assume il paziente, i tempi di minzione e gli episodi di incontinenza

3) RISCHIO DI CADUTA CORRELATO A DEFICIT DELL'ANDATURA E PER ATTIVITÀ QUOTIDIANE

NOC:

Controllo dei rischi e sorveglianza alla sicurezza.

NIC:

1. Valutare il rischio di cadere del paziente attraverso l'utilizzo di scale validate
2. Identificare i fattori di rischio
3. Gestione dell'ambiente
4. Mantenere la luce anche durante la notte
5. Mantenere i pavimenti asciutti
6. Garantire la presenza di scorrimento per scale e lungo i corridoi
7. Fornire ausili per facilitare la deambulazione/mobilizzazione
8. Fornire un depliant a scopo informativo per illustrare a parenti e pazienti come prevenire la caduta

4) DISTURBO DEL MODELLO DEL SONNO CORRELATO AI SINTOMI DELLA MALATTIA

NOC:

Il soggetto al momento del risveglio riferirà un equilibrio soddisfacente tra attività e riposo.

NIC:

1. Creare un ambiente idoneo per favorire un buon riposo
2. Garantire il comfort della persona
3. Stimolare le attività diurne e aiutare l'assistito a limitare il sonno durante il giorno
4. Istruire l'assistito ad evitare l'assunzione di alimenti o bevande che interferiscono con il sonno

5) FATIGUE CORRELATA ALLA SM

NOC:

Il paziente riferirà un miglioramento del comfort psico-fisico, con una riduzione dei sintomi fisici di stress e sensazioni negative.

NIC:

1. Identificare i fattori eziologici e contribuenti della fatigue
2. Aiutare l'assistito ad identificare le proprie risorse, capacità ed interessi
3. Aiutare l'assistito ad identificare il modello di energia, cioè la quantità di energia percepita in diversi momenti della giornata
4. Identificare le priorità di determinate attività rispetto ad altre
5. Insegnare le tecniche di conservazione dell'energia
6. Promuovere la socializzazione con i familiari e gli amici
7. Valutare il grado di comprensione che la persona ha riguardo il decorso della malattia
8. Fornire situazioni che stimolino l'autonomia della persona
9. Incoraggiare il coinvolgimento dei familiari
10. Aiutare la persona ad identificare strategie per affrontare la fatigue e i cambiamenti di stile di vita

6) RISCHIO DI DEFICIT DELLA CURA DI SÉ CORRELATO AD AFFATICAMENTO NEUROMUSCOLARE

NOC:

La persona dimostra di gestire le attività di cura (alimentazione, igiene personale, vestirsi) secondo il modello funzionale abituale.

NIC:

1. Favorire la cura autonoma e consapevole del suo aspetto e dare la necessaria assistenza ove occorre
2. Garantire la sicurezza del paziente e monitoraggio continuo
3. Incoraggiare il coinvolgimento dei familiari
4. Monitorare la capacità della persona di provvedere alla cura di sé in maniera indipendente
5. Monitorare il bisogno di ausili per lo svolgimento delle attività di vita quotidiana

7) RISCHIO DI DIGNITÀ UMANA COMPROMESSA CORRELATA ALLA PERDITA DEL CONTROLLO DELLE FUNZIONI ORGANICHE E ALLA STIGMATIZZAZIONE DELLA PATOLOGIA

NOC:

Il soggetto accetta il proprio stato di salute adattandosi alle condizioni fisiche, dimostra un atteggiamento positivo nell'affrontare la situazione relativa alla salute e mostra buone capacità di recupero.

NIC:

1. Sostenere la persona al processo decisionale
2. Miglioramento del coping
3. Tutela dei diritti della persona assistita
4. Scambio di informazioni relative alla salute
5. Promozione del coinvolgimento della famiglia
6. Assistenza all'accettazione (incoraggiare la persona ad esprimere tutte le sue paure e cercare una soluzione per l'eventuale condizione di angoscia)
7. Pianificazione della dimissione
8. Consulenza assistenziale multidisciplinare

6. DISCUSSIONE

Numerose evidenze dimostrano che il supporto assicurato dagli infermieri dedicati garantisce una superiore capacità di accettazione della malattia ed una migliore qualità di vita nelle persone con SM (Scognamiglio P., 2020).

L'importante compito dell'infermiere è sostenere il paziente in ogni momento, in quanto l'infermiere si identifica come persona di riferimento. Infatti, nella gestione dei pazienti con SM, egli assume un ruolo essenziale nel garantire la continuità delle cure.

La SM ha un forte impatto sulla funzionalità dell'individuo, che nel corso di pochi anni rende il soggetto incapace di adempiere pienamente alle attività quotidiane di base, strumentali e avanzate che possono avere un impatto non solo sulla cura di sé, ma anche sulla qualità della vita e sulle interazioni sociali.

La cura di sé è definita dall'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) come “ la capacità di individui, famiglie e comunità di promuovere la salute, prevenire le malattie, mantenere la salute e affrontare malattie e disabilità con o senza il supporto di un fornitore di assistenza sanitaria”(OMS, 2013). In questo contesto, gli infermieri hanno un ruolo fondamentale nell'integrazione del team multidisciplinare e nell'assicurare la promozione, tutela e riabilitazione della salute, concentrandosi sul mantenimento dell'auto-cura e sulla funzionalità di questi pazienti.

L'infermiere quindi, utilizza le scale di valutazione per misurare il livello di disabilità clinicamente osservato dell'individuo con SM, per valutare la condizione funzionale per le attività strumentali della vita quotidiana, quindi per valutare l'indipendenza nella cura della persona, nella mobilità, nella locomozione e nelle eliminazioni.

La scala EDSS (*Expanded Disability Status Scale*) è stata sviluppata negli anni Cinquanta dal dottor John Kurtzke per misurare lo stato di invalidità delle persone affette da sclerosi multipla. L'intento è stato quello di creare un approccio obiettivo per quantificare il livello di disabilità. La scala è stata poi modificata più volte per renderla più efficace nel descrivere le caratteristiche cliniche dei pazienti. Il punteggio EDSS totale viene determinato da due fattori: la capacità di deambulazione e i punteggi relativi ad otto sistemi funzionali. Infatti, viene utilizzata una sotto-scala che valuta lo stato di alcuni sistemi funzionali che sono variabilmente colpiti dalla malattia.

Gli otto sistemi funzionali comprendono: il sistema piramidale (funzionale motorio), il cerebellare, il tronco encefalico, il sensitivo, lo sfinterico, il visivo, il cerebrale ed altri. A ciascun sistema funzionale viene dato un punteggio di crescente gravità (da 1 a 5).

La categoria “altri” non riceve un punteggio numerico, ma dà indicazioni su un problema particolare, ad esempio la perdita di capacità deambulatoria (vedi allegato 1). La scala EDSS è utile e largamente utilizzata nella pratica clinica per monitorare la progressione della malattia, tuttavia ha lo svantaggio di sottostimare alcuni disturbi, talvolta molto invalidanti, come la fatigue primaria, sia mentale che fisica, ma anche la diplopia (Neurology, 1983 ; Lavery AM., 2014).

Oltre alle scale progettate per misurare specificamente la fatigue, ci sono altre scale come l'ASA-R (*Agenzia Scale-Revised*) che si basa sulla *Self-Care Deficit Theory* di Dorothea Orem e valuta la capacità di un essere umano di eseguire le pratiche nella cura di se stessi, nella relazione tra l'individuo e l'ambiente. E' una scala di tipo Likert (tecnica psicometrica di misurazione dell'atteggiamento), con 15 elementi e cinque opzioni di risposta (non sono assolutamente d'accordo, non sono d'accordo, non lo so, sono d'accordo e sono totalmente d'accordo) e presenta tre possibili risultati denominati come: “Capacità di cura di sé, Sviluppo della capacità di auto-cura e Mancanza di capacità di auto-cura”. Il possibile intervallo per la misura totale varia da 15 a 75 punti, e valori più alti riflettono una maggiore capacità di cura di sé (Damásio BF. et al., 2013a ; Stacciarini TS. et al., 2018 ; Coura AS. et al., 2013).

La LBS (*Lawton e Brody Scale*) invece valuta la condizione funzionale per le attività strumentali della vita quotidiana (IADL) classificata in base al grado di assistenza richiesto per ciascuna attività, ovvero: utilizzare il telefono, fare acquisti, preparare pasti, svolgere attività domestiche, utilizzare mezzi di trasporto, assumere farmaci e gestire le finanze (Damásio BF. et al., 2013b). Il punteggio per ogni item varia da 1 a 3 e per l'interpretazione globale, la scala è stata convertita in tre gruppi: uguale o inferiore a 7 significa dipendenza totale; da 7 a 20 corrisponde a dipendenza parziale; e pari a 21 esprime indipendenza (Dias EG. et al., 2015a). La BI (*Barthel Index*) valuta le attività di base della vita quotidiana (BADL) e mira a valutare l'indipendenza (fisica o verbale) nella cura della persona, nella mobilità, nella locomozione e nelle eliminazioni. La scala comprende dieci elementi e ognuno viene valutato in base alle prestazioni del paziente.

Il punteggio varia da 0 a 100: un totale di 0-20 indica una dipendenza totale; 21-60 grave dipendenza; 61-90 dipendenza moderata; 91-99 leggera dipendenza; e 100 indipendenza (Azeredo Z. et al., 2003).

Le AADL (attività avanzate della vita quotidiana) comprendono 12 attività sociali, produttive, fisiche e del tempo libero che coinvolgono funzioni cognitive superiori e sono: (1) contatto con altre persone tramite lettere, telefono o e-mail; (2) visitare amici e familiari nelle loro case; (3) cura o assistenza ad altre persone (inclusi cura personale, trasporto, acquisti per familiari o amici); (4) lavoro volontario fuori casa; (5) viaggio fuori città trascorrendo almeno una notte fuori; (6) partecipazione a qualsiasi programma di esercizio fisico regolare (ad esempio sport, esercizi fisici, passeggiate e gruppi di pratica corporale); (7) invitare le persone a venire a casa per pasti o tempo libero; (8) uscire con altre persone in luoghi pubblici come ristoranti o cinema; (9) condurre alcune attività manuali, artigianali o artistiche; (10) partecipazione ad attività sociali organizzate (circoli, comunità o gruppi religiosi, centri di convivenza per anziani, tombola); (11) utilizzo del computer, compreso internet; (12) guida di veicoli a motore. Per valutare le AADL vengono effettuate delle domande con cinque opzioni di risposta (sempre, spesso, occasionalmente, raramente, mai). Le risposte: sempre, spesso e occasionalmente sono considerate come prestazioni dell'attività e hanno valore di 1. Il punteggio totale varia da 0 a 12 e coloro che svolgono cinque o più attività vengono classificati come "più attivi" (Dias EG. et al., 2015b).

Nella presente revisione, le strategie assistenziali discusse hanno dimostrato efficacia nell'alleviare i sintomi invalidanti nelle persone con SM, in modo tale da produrne un effetto positivo.

Il ridotto numero di pazienti che hanno partecipato agli studi ha limitato la valutazione dell'efficacia dei trattamenti.

Inoltre, data la complessità della patologia e il decorso della malattia, risulta improbabile che un singolo approccio terapeutico sia sufficiente per migliorare la sintomatologia dei pazienti. Piuttosto, si dimostra che una combinazione tra gli approcci assistenziali proposti ottimizza la gestione dei sintomi e la qualità della vita del paziente. Per tale motivo è necessario incentrare gli studi su diversi fenotipi di SM e sui livelli di disabilità dei soggetti affetti da SM.

7. CONCLUSIONI

La figura dell'infermiere si è dimostrata fondamentale all'interno del team multidisciplinare. L'infermiere svolge un ruolo cardine con il medico per il paziente e la famiglia e contribuisce a fornire un servizio migliore in termini di qualità ed assistenza nella gestione della sclerosi multipla. Egli, infatti, è in grado di affrontare, con più autonomia, i vari aspetti della multiformità con cui la sclerosi multipla si presenta e che vanno ad incidere sulla qualità di vita della persona malata. Il dialogo, l'utilizzo di un linguaggio chiaro e comune, la presenza continua, una presa in carico globale e costante nel tempo sono compiti che l'infermiere, adeguatamente formato nella cura della sclerosi multipla, può svolgere e che lo rendono un punto di riferimento per la persona colpita dalla malattia e per i suoi familiari. Non solo, quindi, un portatore di qualità, ma anche un anello indispensabile dell'èquipe interdisciplinare (Aism, 2015). L'infermiere case manager dedicato alla SM (sia che operi in ambito ospedaliero, sia che operi nelle cure territoriali) svolge una funzione fondamentale nella presa in carico delle persone sia presso il Centro SM, sia nella Casa della Salute per la continuità assistenziale territoriale sanitaria e sociosanitaria.

Le principali competenze distintive dell'infermiere nella gestione delle patologie croniche come la SM in accordo con “*European Association of Neuroscience Nursing, 2011*” riguardano nello specifico:

- la funzione di *assessment* dei problemi prioritari di salute e/o assistenziali, relativi ai molteplici sintomi che si presentano nelle varie fasi della malattia, quali: dolore, fatigue, alterata mobilità, tremori, disartria, difficoltà di deglutizione, disfunzioni della vescica e dell'intestino, disturbi visivi, sintomi depressivi, deterioramento cognitivo;
- la funzione educativa (educazione, informazione, formazione dei pazienti e dei *care-giver* nel *self-care*, informazione sul ruolo delle Associazioni);
- il ruolo di “*advocacy*” (mantenere i contatti con l'èquipe multiprofessionale tra Centro SM e Casa della Salute);
- il ruolo di auditor del percorso, di informazione per la famiglia ed i servizi sociali;
- la funzione di addestramento all'utilizzo dei presidi appropriati per l'incontinenza urinaria e fecale;

- il ruolo di valutazione dell'igiene di vita, alimentazione, idratazione, rilevazione e trattamento delle lesioni da pressione;
- il ruolo di *counseling* cioè, una particolare forma di relazione d'aiuto basata sull'ascolto attivo e sulla comunicazione non direttiva. Il *counseling* consiste in un insieme di tecniche, abilità, atteggiamenti che aiutano la persona a gestire i problemi. Tale metodica, inoltre, facilita il riconoscimento delle fasi di "crisi" e diviene occasione per rinforzare le capacità di scelta e/o di adattamento delle persone.

Alcuni soggetti, almeno inizialmente, non accettano l'idea della malattia e tendono all'isolamento e al rifiuto di qualsiasi forma di aiuto, con atteggiamenti di risentimento anche nei confronti del personale sanitario. Il soggetto affetto da SM potrà trovare nell'infermiere una figura di riferimento, specie nelle fasi immediatamente successive alla diagnosi e sarà sollecitato dall'infermiere ad intrattenere relazioni normali con parenti, amici e altri degenti (Daniels et al., 2014). La diagnosi determina un profondo impatto emotivo sul paziente e i familiari, con implicazioni sulle scelte esistenziali.

E' pertanto fondamentale una corretta comunicazione e informazione della persona coinvolta, di cui è responsabile il neurologo esperto, che può essere affiancato da altre figure professionali formate nelle problematiche della SM (es. psicologo, infermiere). La comunicazione della diagnosi, che deve essere fatta direttamente alla persona deve avvenire in maniera tempestiva e in tempi adeguati.

La persona neo diagnosticata dovrebbe avere tutte le informazioni utili che le permettano di prendere coscienza della malattia, di riorganizzare ed adattare la propria vita e di prendere decisioni adeguate riguardo il proprio futuro (PDTA Sclerosi Multipla, Marche, 2018b). L'infermiere collabora con il neurologo e tutta l'equipe multi professionale, pianifica, interviene e supporta la persona, per quanto di competenza, durante tutto l'iter diagnostico e nel follow-up. Inoltre, egli prepara, somministra correttamente i farmaci e ne verifica gli eventuali effetti collaterali nel percorso terapeutico, dopo un'adeguata informazione alla persona; infine pianifica, attua e valuta il processo di educazione terapeutica rivolto al paziente e ai caregiver, valutando le potenzialità residue ed incoraggiando il soggetto alla propria autonomia.

In qualsiasi momento, alla comparsa di un problema improvviso, ricaduta o evoluzione peggiorativa, sintomi nuovi, intolleranza al farmaco, il paziente può richiedere visita urgente o contattare telefonicamente l'infermiere case manager per la gestione del problema (PDTA Regione Emilia-Romagna, 2015).

Nell'anno internazionale dell'infermiere, a 200 anni esatti dalla nascita di Florence Nightingale, fondatrice dell'assistenza infermieristica moderna basata sul metodo scientifico, Roberta Motta di SISM (Società Infermieri Sclerosi Multipla) vince il "*Nightingale Award 2020*", istituito per la prima volta quest'anno da IOMSN (Società Internazionale Infermieri Sclerosi Multipla). Un premio che viene dalla storia per continuare ad innovare il futuro della cura della sclerosi multipla (Aism, 2020).

Pertanto, la letteratura suggerisce l'inserimento di una nuova figura infermieristica, definita infermiere case manager (ICM) all'interno del team, con lo scopo di ottimizzare l'approccio interdisciplinare. L'ICM, nell'ambito di questo ruolo complesso, ha il compito di garantire la continuità delle cure, seguendo il paziente nei diversi contesti clinici, in modo tale da garantire un'assistenza quanto più possibile personalizzata e specialistica.

8. BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA

- Aism (5 ottobre 2020). Premio internazionale per Roberta Motta, infermiera di SISM: “un riconoscimento al lungo impegno degli infermieri della SM formati grazie ad AISM”.
https://www.aism.it/premio_internazionale_roberta_motta_infermiera_di_sism
- Aism (9 ottobre 2015). Sclerosi multipla: l’infermiere per la SM, verso un nuovo modello di case management.
- Aloisi, F. (18 ottobre 2018a). Sclerosi multipla. Istituto superiore di sanità.
<https://www.epicentro.iss.it/sclerosi-multipla/>
- Aloisi, F. (18 ottobre 2018a). Sclerosi multipla. Istituto superiore di sanità.
<https://www.epicentro.iss.it/sclerosi-multipla/epidemiologia>
- Aloisi, F. (18 ottobre 2018b). Sclerosi multipla. Istituto superiore di sanità.
<https://www.epicentro.iss.it/sclerosi-multipla/>
- Aloisi, F. (18 ottobre 2018c). Sclerosi multipla. Istituto superiore di sanità.
<https://www.epicentro.iss.it/sclerosi-multipla/>
- Azeredo Z, Matos E. Grau de Dependência em Doentes que sofreram AVC. [Ago20, 2018]; RFML. 2003 Aug; 8 (4): 199-204.
- Bianco LJ, Dressendorfer RH Sport Med. 2004a; 34 (15): 1077-100.
- Bianco LJ, Dressendorfer RH Sport Med. 2004b; 34 (15): 1077-100.
- Bitsch A, Schuchardt J, Bunkowski S, Kuhlmann T e Bruck W (2000). Lesione assonale acuta nella sclerosi multipla: correlazione con demielinizzazione e infiammazione. Cervello 123 : 1174–1183.
- Brañas P, Jordan R, Fry-Smith A, Burls A, Hyde C Health Technol Assess. 2000; 4 (27): 1-61.
- Brex PA, Ciccarelli O, O’Riordan JI, Sailer M, Thompson AJ, Miller DH N Engl J Med. 17 gennaio 2002; 346 (3): 158-64.
- Brück W, Porada P, Poser S, Rieckmann P, Hanefeld F, Kretschmar HA e Lassmann H (1995). Differenziazione di monociti / macrofagi nelle prime lesioni da sclerosi multipla. Ann Neurol 38 : 788–796.
- Cameron MH, Lord S Rappresentante di Curr Neurol Neurosci. 2010 settembre; 10 (5): 407-12.

- Carter A, Daley A, Humphreys L, Snowdon N, Woodroffe N, Petty J, Roalfe A, Tosh J, Sharrack B, Saxton JM *Mult Scler*. 2014 Jul; 20 (8): 1112-22.
- Cattaneo D, Jonsdottir J, Zocchi M, Regola A *Clin Rehabil*. 2007 Sep; 21 (9): 771-81.
- Charcot JM. 1880. Lecons sur les maladies du systeme nerveux faites a la Salpetriere [Conferenze sulle malattie del sistema nervoso tenute alla Salpetriere] , 4a ed., Vol. 1A Delahaye, Parigi.
- Compston A, Coles A *Lancetta*. 25 ottobre 2008; 372 (9648): 1502-17.
- Coura AS, Enders BC, de França IS, Vieira CE, Dantas DN, de Menezes DJ *Rev Esc Enferm USP*. 2013 Oct; 47 (5): 1154-62.
- Dalgas U, Stenager E, Ingemann-Hansen T *Mult Scler*. 2008 Jan; 14 (1): 35-53.
- Damásio BF, Koller SH *Cad Saude Publica*. 2013a Oct; 29 (10): 2071-82.
- Damásio BF, Koller SH *Cad Saude Publica*. 2013b Oct; 29 (10): 2071-82.
- Daniels R, Grendell RN, Wilkins FR. *Basi dell'assistenza infermieristica*. Editore Piccin, 2014.
- DeBolt LS, McCubbin JA *Arch Phys Med Rehabil*. 2004 Feb; 85 (2): 290-7.
- Dias EG, Andrade FB, Duarte YA, Santos JL, Lebrão ML *Cad Saude Publica*. 2015a Aug; 31 (8): 1623-35.
- Dias EG, Andrade FB, Duarte YA, Santos JL, Lebrão ML *Cad Saude Publica* 2015b Aug; 31 (8): 1623-35.
- Emilia-Romagna. Documento di indirizzo per l'organizzazione dell'assistenza integrata alla persona con sclerosi multipla (SM) in Emilia-Romagna. Percorso diagnostico terapeutico assistenziale (27 luglio 2015).
- Fain, J. A. (2004). *La ricerca infermieristica. Leggerla, capirla e applicarla*. Milano: McGraw-Hill Companies.
- Finlayson M, Preissner K, Cho C *Sono J Occup Ther*. 2012 marzo-aprile; 66 (2): 187-97.
- Fisk JD, Pontefract A, Ritvo PG, Archibald CJ, Murray TJ *Può J Neurol Sci*. 1994 Feb; 21 (1): 9-14.
- Goldenberg, M. M. (2012). *Multiple Sclerosis Review. Pharmacy and Therapeutics*, 37(3), 175–184. Disponibile da <https://www.ncbi.nlm>

- Gutierrez GM, Chow JW, Tillman MD, McCoy SC, Castellano V, White LJ Arch Phys Med Rehabil. 2005 Sep; 86 (9): 1824-9.
- Hadjimichael O, Vollmer T, Oleen-Burkey M, Comitato di ricerca nordamericano sulla sclerosi multipla. Risultati della vita di qualità sanitaria. 14 nov 2008; 6 (): 100.
- Hourihan SJ Stand per infermiere. 24 giugno 2015a; 29 (43): 51-8.
- Hourihan SJ Stand per infermiere. 24 giugno 2015b; 29 (43): 51-8.
- Kargarfard M, Etemadifar M, Baker P, Mehrabi M, Hayatbakhsh R Arch Phys Med Rehabil. 2012 Oct; 93 (10): 1701-8.
- Koch-Henriksen N, Sørensen PS. Il modello demografico in evoluzione dell'epidemiologia della sclerosi multipla. *Lancet Neurol*. 2010; 9 (5): 520-532. doi: 10.1016 / S1474-4422 (10) 70064-8.
- Kornek B, Storch MK, Weissert R, Wallstroem E, Stefferl A, Olsson T, Linington C, Schmidbauer M e Lassmann H (2000). Sclerosi multipla ed encefalomielite autoimmune cronica: uno studio quantitativo comparativo del danno assonale in lesioni attive, inattive e rimielinizzate. *Sono J Pathol* 157 : 267–276.
- Kos D, Nagels G, D'Hooghe MB, Duportail M, Kerckhofs E BMC Neurol. 17 agosto 2006; 6 (): 27.
- Krupp LB, LaRocca NG, Muir-Nash J, Steinberg AD Arch Neurol. 1989 Oct; 46 (10): 1121-3.
- La Repubblica, (13 settembre 2020). Sclerosi multipla, oltre 2,8 milioni pazienti. http://www.repubblica.it/salute/medicina-e-ricerca/2020/09/13/news/sclerosi_multipla_oltre_2_8_milioni_colpiti_da_malattia-267151017/
- Lassmann H, Raine CS, Antel J e Prineas JW (1998a). Immunopatologia della sclerosi multipla: relazione su un convegno internazionale tenuto presso l'Istituto di Neurologia dell'Università di Vienna. *J Neuroimmunol* 86 : 213–217.
- Lassmann H, Raine CS, Antel J e Prineas JW (1998b). Immunopatologia della sclerosi multipla: relazione su un convegno internazionale tenuto presso l'Istituto di Neurologia dell'Università di Vienna. *J Neuroimmunol* 86 : 213–217.

- Losseff NA, Wang L, Lai HM, Yoo DS, Gawne-Cain ML, McDonald WI, Miller DH e Thompson AJ (1996). Atrofia cerebrale progressiva nella sclerosi multipla. Uno studio MRI seriale. *Cervello* 119 : 2009–2019.
- Lublin FD, Baier M, Cutter G *Neurologia*. 9 dicembre 2003; 61 (11): 1528-32.
- Lucchinetti C, Bruck W, Parisi J, Scheithauer B, Rodriguez M e Lassmann H (2000). Eterogeneità delle lesioni da sclerosi multipla: implicazioni per la patogenesi della demielinizzazione. *Ann Neurol* 47 : 707–717.
- Marche. Sclerosi multipla. Percorso diagnostico terapeutico assistenziale (17 luglio 2018a). http://www.grusol.it/informazioni/17-07-18_1.PDF
- Marche. Sclerosi multipla. Percorso diagnostico terapeutico assistenziale (17 luglio 2018b). http://www.grusol.it/informazioni/17-07-18_1.PDF
- Marrie RA, Horwitz R, Cutter G, Tyry T *Acta Neurol Scand*. 2012 Mar; 125 (3): 180-6.
- Miller DH, Chard DT, Ciccarelli O *Lancet Neurol*. 2012a Feb; 11 (2): 157-69.
- Miller DH, Chard DT, Ciccarelli O *Lancet Neurol*. 2012b Feb; 11 (2): 157-69.
- Minden SL, Frankel D, Hadden L, Perloff J, Srinath KP, Hoaglin DC *Mult Scler*. 2006 Feb; 12 (1): 24-38.
- Ministero della Salute, (29 maggio 2019a). Sclerosi multipla. http://www.salute.gov.it/portale/salute/p1_5.jsp?lingua=italiano&id=177&area=Malattie_del_sistema_nervoso
- Ministero della Salute, (29 maggio 2019b). Sclerosi multipla. http://www.salute.gov.it/portale/salute/p1_5.jsp?lingua=italiano&id=177&area=Malattie_del_sistema_nervoso
- Ministero della Salute, (29 maggio 2019c). Sclerosi multipla. http://www.salute.gov.it/portale/salute/p1_5.jsp?lingua=italiano&id=177&area=Malattie_del_sistema_nervoso
- Mittern A, Wahbeh H, Spagna R, Shinto L *Autoimmune Dis*. 2012; 2012 (): 567324.
- Mostert S, Kesselring J *Mult Scler*. 2002 Apr; 8 (2): 161-8.
- Motl RW, Pilutti LA *Nat Rev Neurol*. 2012 Sep; 8 (9): 487-97.
- Motl RW, Sandroff BM *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2015 Sep; 15(9):62.

- Neurology 1983; 33:1444–1452. Rating neurologic impairment in multiple sclerosis: an expanded disability status scale (EDSS). Kurtzke JF.
- NICE Clinical Guidance 186. Gestione della sclerosi multipla nelle cure primarie e secondarie. 2014a. Queste sono le linee guida più recenti pubblicate dal National Institute of Health and Care Excellence per la gestione della SM. Forniscono una revisione molto completa delle prove dei diversi approcci terapeutici per l'affaticamento correlato alla SM, nonché per altri aspetti della SM.
- NICE Clinical Guidance 186. Gestione della sclerosi multipla nelle cure primarie e secondarie. 2014b. Queste sono le linee guida più recenti pubblicate dal National Institute of Health and Care Excellence per la gestione della SM. Forniscono una revisione molto completa delle prove dei diversi approcci terapeutici per l'affaticamento correlato alla SM, nonché per altri aspetti della SM.
- Paolo Bandiera, Mario Alberto Battaglia, (2019).Estratto Barometro della Sclerosi Multipla.
https://www.aism.it/sites/default/files/Barometro_della_SM_2019estratto.pdf
- Petajan JH, bianco AT Sport Med. 1999 Mar; 27 (3): 179-91. Phys Med Rehabil Clin N Am. 2013 Nov; 24 (4): 721-30.
- Prineas JW e Wright RG (1978). Macrofagi, linfociti e plasmacellule nel compartimento perivascolare nella sclerosi multipla cronica. Lab Invest 38 : 409-421.
- Rafeeyan Z, Azarbarzin M, Moosa FM, Hasanzadeh A Iran J Nurs Ostetricia Res. Inverno 2010; 15 (1): 43-7.
- Raine CS (1991). Malattie demielinizzanti. In: Davis RL e Robertson DM, editori. Libro di testo di neuropatologia , 2a ed. Baltimora: Williams e Wilkins, 535–620.
- Raine CS (1994). The Dale E. McFarlin Memorial Lecture: The immunology of the multiple sclerosis lesion. Ann Neurol 36 : S61-S72.
- Ransohoff RM, Hafler DA, Lucchinetti CF Nat Rev Neurol. 2015 Mar; 11 (3): 134-42.
- Rejdak, K., Jackson, S., & Giovannoni, G. (2010). Multiple sclerosis: a practical overview for clinicians. British Medical Bulletin. Oxford Academic, 95, 79–104. doi: 10.1093/bmb/ldq017.

- Rovaris M, Confavreux C, Furlan R, Kappos L, Comi G, Filippi M *Lancet Neurol.* 2006 Apr; 5 (4): 343-54.
- Saiani Luisa e Brugnolli Anna. *Trattato di Cure Infermieristiche (II edizione)* (2013).
- Sandoval AE *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2013 Nov; 24 (4): 605-18.
- Schumacher GA, Beebe G, Kilber RF, Kurland LT, Kurtzke JF, McDowell F, Nagle B, Sibley WA, Tourtellotte WW e Willmon TL (1965). Problemi di prove sperimentali di terapia nella SM: relazione del panel sulla valutazione delle prove sperimentali nella SM. *Ann NY Acad Sci* 122 : 552–568.
- Scognamiglio Pasquale. *La crescita della figura dell’infermiere nella gestione della persona con sclerosi multipla.* Centro sclerosi multipla, A.O.U. Sant’Andrea, Roma. 2020.
- Stacciarini TS, Pace AE. Traduzione, adattamento e convalida di una scala di auto-cura per pazienti con diabete di tipo 2 che utilizzano insulina. [20 agosto 2018].
- Thomas PW, Thomas S, Kersten P, Jones R, Slingsby V, Nock A, Davies Smith A, Baker R, Galvin KT, Hillier C *BMC Neurol.* 19 maggio 2014; 14 (0): 109.
- Thomas S, Thomas PW, Kersten P, Jones R, Green C, Nock A, Slingsby V, Smith AD, Baker R, Galvin KT, Hillier CJ *Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2013 Oct; 84 (10): 1092-9.
- Tintore M, Rovira A, Arrambide G, Mitjana R, Río J, Auger C, Nos C, Edo MC, Castelló J, Horga A, Perez-Miralles F, Huerga E, Comabella M, Sastre-Garriga J, Montalban X *Neurologia.* 23 novembre 2010; 75 (21): 1933-8.
- Trapp BD, Peterson J, Ransohoff RM, Rudick R, Mork S e Bo L (1998). Transezione assonale nelle lesioni della sclerosi multipla. *N Engl J Med* 338 : 278–285.
- Weinshenker BG, Bass B, Rice GP, Noseworthy J, Carriere W, Baskerville J e Ebers GC (1989). La storia naturale della sclerosi multipla: uno studio su base geografica. I. Decorso clinico e disabilità. *Cervello* 112 : 133–146.

9. ALLEGATI

ALLEGATO 1

Scala EDSS (*Expanded Disability Status Scale*)

| PUNTEGGIO EDSS | CARATTERISTICHE CLINICHE |
|----------------|--|
| 1-3,5 | Paziente deambulante, ma sono presenti deficit neurologici evidenti in diversi sistemi funzionali (motorio, sensitivo, cerebellare, visivo, sfinterico) di grado lieve-moderato, con un impatto parziale sull'autonomia. |
| 4 | Paziente autonomo, deambulante senza aiuto e senza riposo per circa 500 metri. |
| 4,5 | Paziente autonomo, con minime limitazioni dell'attività quotidiana. Deambulazione possibile, senza soste e senza riposo, per circa 300 metri. |
| 5 | Paziente non del tutto autonomo, con modeste limitazioni dell'attività completa quotidiana. Deambulazione possibile, senza soste e senza riposo, per circa 200 metri. |
| 5,5 | Paziente non del tutto autonomo, con evidenti limitazioni dell'attività quotidiana. Deambulazione possibile, senza soste e senza riposo, per circa 100 metri. |
| 6 | Paziente che necessita di assistenza saltuaria o costante da un lato per percorrere 100 metri senza fermarsi. |
| 6,5 | Paziente che necessita di assistenza bilaterale costante, per camminare 20 metri senza fermarsi. |
| 7 | Paziente non in grado di camminare per più di 5 metri, anche con aiuto, e necessita di sedia a rotelle, riuscendo però a spostarsi dalla stessa da solo. |
| 7,5 | Paziente che può muovere solo qualche passo. E' obbligato all'uso della carrozzella, e può avere bisogno di aiuto per trasferirsi dalla stessa. |
| 8 | Paziente che è obbligato a letto non per tutta la giornata o sulla carrozzella. In genere, usa bene una o entrambe le braccia. |
| 8,5 | Paziente essenzialmente obbligato a letto. Mantiene alcune funzioni di auto assistenza, con l'uso abbastanza buono di una o entrambe le braccia. |
| 9 | Paziente obbligato a letto e dipendente. Può solo comunicare e viene alimentato. |
| 9,5 | Paziente obbligato a letto, totalmente dipendente. |
| 10 | Morte dovuta alla malattia. |

Fonte: Azienda Sanitaria Provinciale di Vibo Valentia

RINGRAZIAMENTI

A conclusione di questo elaborato, desidero ringraziare tutte le persone che mi hanno accompagnato durante questo percorso e che mi hanno aiutata a crescere sia dal punto di vista professionale che umano.

Un ringraziamento particolare va alla mia relatrice, la professoressa Fiorani Catia, per avermi sostenuto e guidata in ogni fase della realizzazione dell'elaborato.

Ringrazio infinitamente la mia famiglia, che con il loro supporto, sia morale sia economico, mi hanno permesso di arrivare fin qui e li ringrazio per aver creduto sempre in me.

Desidero poi ringraziare il mio ragazzo, Matteo, per la pazienza che ha avuto in questi anni, per avermi incoraggiata e spronata nei momenti di difficoltà e sconforto.

Grazie a Laura, Alice e Sandra, le mie coinquiline, la mia famiglia acquisita che in pochissimo tempo sono riuscite a entrare nel mio cuore. Grazie per avermi sopportato e supportato nei momenti più difficili, per avermi fatto compagnia nello studio e per aver reso questi anni indimenticabili.

Per ultimi ma non meno importanti, ringrazio i miei compagni di corso, in particolare Laura, Emanuela, Milena, Sofia, Christian, Nicholas, Alessandro e Alessio che hanno reso molto più leggero e divertente questo percorso.

Infine ringrazio tutte le persone, pazienti e infermieri che ho avuto il piacere di incontrare durante il tirocinio formativo e che mi hanno trasmesso la passione per questa professione.

GRAZIE