



## **Programma di prevenzione secondaria e terziaria per le persone affette da malattie bollose autoimmuni.**

Finalità del programma:

- Mettere in atto azioni volte al controllo e contenimento degli esiti più invalidanti della malattia.
- Fornire supporto alle persone affette da malattie bollose autoimmuni (MBA) per la gestione dei deficit e delle disabilità funzionali consequenziali allo stato patologico.
- Fornire supporto ai familiari delle persone affette dalla malattia.
- Favorire l'accesso ai servizi.

Obiettivi :

1. Rilevare i bisogni di salute specifici in relazione agli esiti invalidanti della malattia e delle terapie ad essa correlate.
2. Catalogare le criticità riscontrate da ammalati e familiari.
3. Individuare i relativi interventi da mettere in atto attraverso appositi servizi, misure riabilitative, educative e assistenziali volti a prevenire l'instaurarsi o il peggioramento delle disabilità e a migliorare la qualità di vita ed il grado di autonomia.
4. Mettere in atto strategie per favorire l'accesso dei pazienti ai suddetti servizi attraverso la stipula di convenzioni con laboratori analisi, studi medici e fisioterapici, la collaborazione con le unità operative di degenza e con i medici di base.

### **Il ruolo della prevenzione e della riabilitazione nelle malattie bollose autoimmuni:**

Le malattie bollose sono un gruppo di rare patologie autoimmuni della cute e delle mucose (comprese nell'elenco delle Malattie Rare del D. M.n. 279/2001) caratterizzate dalla presenza di lesioni bollose intraepiteliali. I pazienti affetti da queste malattie gravemente invalidanti, letali in un'elevata percentuale dei casi se non trattate, richiedono ripetute ospedalizzazioni e necessitano di terapia cortisonica e immunosoppressiva prolungata.



Il nostro sistema immunitario produce anticorpi che in condizioni normali attaccano virus e batteri ostili, con l'obiettivo di mantenere il nostro organismo in salute. Nei pazienti affetti malattie bollose invece, il sistema immunitario percepisce erroneamente come estranee una o più proteine che sono presenti naturalmente nella pelle o nelle membrane mucose. Il sistema immunitario risponde producendo autoanticorpi che attaccano queste proteine, che sono la colla che tiene insieme cellule adiacenti dell'epidermide; queste proteine vengono pertanto danneggiate e le cellule si separano le une dalle altre, causando bolle e vescicole. A seconda della malattia le bolle e le vesciche possono interessare, oltre la pelle, anche le mucose oculari, del cavo orale, delle vie respiratorie, gastrointestinali e genitali.

**Prevenzione secondaria:** si pone come obiettivo l'identificazione delle condizioni di rischio e degli esiti della patologia allo scopo di mettere in atto interventi volti ad interromperne o rallentarne il decorso.

**Prevenzione terziaria:** *“L'insieme dei provvedimenti che evitano l'aggravamento della limitazione funzionale (complicanze non obbligate della patologia primaria) e consentono un recupero, anche parziale, della funzione compromessa, sia mediante la ripresa delle capacità individuali, sia a seguito dell'acquisizione di nuove competenze da parte del paziente, sia per mezzo di interventi*

*o strumenti sostitutivi o ausiliari [...]”* (Progetto obiettivo anziani del Piano Sanitario Nazionale 1995)

Il programma di riabilitazione della persona affetta da MBA deve necessariamente avere un approccio olistico in quanto la perdita di una capacità coinvolge l'intera personalità con un importante risvolto sulla qualità di vita. Obiettivo finale della prevenzione terziaria è quello di permettere alla persona di sfruttare al massimo le potenzialità che ancora possiede.

### **Descrizione dell'intervento:**

Come primo passo abbiamo rilevato i fattori di rischio sulla base della nostra esperienza personale e sulla base di una indagine bibliografica relativa agli effetti collaterali delle terapie di lunga durata con immunosoppressori. Successivamente abbiamo definito gli obiettivi prioritari, i relativi interventi da mettere in atto ed i risultati attesi.



### **BISOGNI DI SALUTE IN MBA:**

- Migliorare la qualità del riposo notturno
- Scegliere gli indumenti adatti
- Alimentarsi in maniera adeguata nei casi di interessamento del cavo orale.
- Immagine corporea e percezione del sé. (Ricordiamo che queste malattie causano gravi inestetismi )
- Evitare i rischi ambientali come traumi e ustioni

### **PRINCIPALI FATTORI DI RISCHIO IN MBA:**

- Infezione
- Disidratazione
- Denutrizione
- Osteoporosi
- Diabete
- Disfunzioni del sistema cardiovascolare
- Difficoltà di accesso ai centri specializzati
- Errata gestione delle lesioni

### **OBIETTIVI PRIORITARI DEL PROGRAMMA:**

1. Fornire informazioni aggiornate e affidabili su:

- Le patologie
- Le cure integrative utili alla gestione degli effetti secondari delle terapie
- I centri di cura specializzati



- La corretta gestione delle lesioni

2. Offrire supporto pratico ed emotivo agli ammalati.
3. Potenziare il networkcare attraverso la diffusione delle informazioni e la collaborazione con medici, ricercatori e caregivers.

**Abbiamo infine definito sette aree d'intervento:**

- 1. INFORMAZIONE**
- 2. EDUCAZIONE**
- 3. COUNSELING**
- 4. COLLABORAZIONE CON LE ISTITUZIONI**
- 5. SUPPORTO AI CARE GIVERS**
- 6. NETWORK CARE**
- 7. EMPOWERMENT COGNITIVO-MOTIVAZIONALE E AUTONOMIA FUNZIONALE**



## ***PROGETTI AVVIATI***

### **1. INFORMAZIONE**

- Revisione dei contenuti scientifici del sito pemfigo.it
- Realizzazione di due vademecum per gli utenti: uno con le informazioni di base e uno con i suggerimenti per una nutrizione specifica.
- Aggiornamento e ristampa della brochure di presentazione dell'Associazione.
- Creazione di una locandina da affiggere nei reparti di dermatologia che trattano MBA.
- Redazione elenco aggiornato dei centri medici di riferimento, nei quali vengono somministrate le terapie più efficaci, attraverso l'applicazione di tutte le conoscenze scientifiche disponibili, al di là dei protocolli standard.

### **2. EDUCAZIONE:**

- Programma di educazione alimentare specifica per le Malattie Bollose Autoimmuni.
- Redatto da Carola Pulvirenti, infermiera specializzata in Nutrizione Clinica.

La prima fase di questo programma si è conclusa nel febbraio 2018 con la produzione di una rassegna bibliografica che riporta le più affidabili evidenze scientifiche relative al rapporto fra nutrizione e autoimmunità. Tale rassegna ha avuto l'approvazione e la supervisione della Dott.ssa Romina Cervigni, biologa nutrizionista della Fondazione Valter Longo. Il Prof. Longo è Direttore dell'Istituto sulla Longevità all'USC (University of Southern California) - Davis School of Gerontology di Los Angeles e direttore del programma di Oncologia e longevità in IFOM.

### **3. COUNSELING:**



- Counseling telefonico paziente esperto.
- Progetto per consulenza telematica con dermatologo esperto in MBA. Avviato in collaborazione con il Dott. Luigi Pilolli, ricercatore presso l'European Project Office dell'Istituto Ortopedico Rizzoli di Bologna. Il progetto prevede l'istituzione di una linea telefonica dedicata ai pazienti affetti da MBA e ai loro medici di famiglia.

#### **4. COLLABORAZIONE CON LE ISTITUZIONI:**

- Partecipazione al Primo Tavolo di Lavoro dell'Alleanza Malattie Rare: memorandum d'Intesa tra l'Intergruppo Parlamentare Malattie Rare e l'Osservatorio Farmaci Orfani, Roma 9/11/2017.
- Collaborazione con Eurordis: Federazione Europea di Associazioni Malati Rari.

### ***PROGETTI IN ITINERE***

#### **5. SUPPORTO AI CAREGIVERS FAMILIARI**

La Persona affetta da Pemfigo/Pemfigoide col passare degli anni manifesta gli effetti collaterali delle terapie di lunga durata, questo corrisponde spesso alla progressiva perdita dell'autonomia funzionale con un'importante ricaduta sulle relazioni familiari e sulla qualità di vita.

Il Caregiver è la persona che si prende cura dell'ammalato aiutandolo nell'espletamento delle attività di vita quotidiana, compresa la gestione delle terapie farmacologiche e delle visite mediche. Generalmente si tratta di un familiare che convive con l'ammalato e non ha competenze specifiche nell'assistenza, questi due fattori espongono il caregiver al rischio di stress psicofisico.

Creare "reti sociali" e promuovere le competenze dei caregivers favorisce il benessere e la salute dell'ammalato e della sua famiglia. Il sostegno ai caregivers comprende interventi diversi in base alla specifica situazione, questo rende necessaria la valutazione preliminare del caso in particolare riguardo le competenze tecniche, la capacità di accesso ai servizi e la capacità di coping.

Il supporto al caregiver consisterà quindi nel fornire informazioni sulla malattia e sui servizi a disposizione e consigli pratici sull'assistenza, nel condividere



l'esperienza (attraverso gruppi psicoeducativi, di auto-mutuo-aiuto e di supporto ) e nel trasmettere strategie di adattamento (tecniche di gestione dello stress e di rilassamento, ecc.).

Informare e dare consigli pratici su come gestire i problemi assistenziali informare / orientare rispetto alle risorse (servizi pubblici e privati, centri, attività, ecc.) presenti sul territorio aumentandone l'accessibilità (Luchetti L. et al., op. Cit.)

“La conoscenza della malattia, delle risorse a disposizione e i consigli su come gestire i problemi assistenziali può attenuare il senso di frustrazione provato in alcune fasi della cura e rafforzare l'affetto e la gratitudine del caregiver” (Guerriero F, et al, op. cit., p. 13)

Destinataria del Progetto è la diade inscindibile “Caregiver/Persona anziana con Pemfigo” ai fini di un reale miglioramento della qualità di vita per entrambi.

Finalità del progetto:

il Miglioramento della qualità di vita della Persona Fragile e del Caregiver

Obiettivi specifici:

Valutare la situazione familiare per rilevare i bisogni specifici (aggiornamento riguardo la patologia di base, scarsa conoscenza delle tecniche di mobilitazione, difficoltà di accesso ai servizi...).

Migliorare il livello di autoefficacia nel Caregiver:

Ridurre il carico assistenziale e lo stress della Famiglia e del caregiver causati da una inadeguata gestione dell'assistenza

Valutare la qualità percepita dalle famiglie rispetto ai servizi offerti dal progetto

Interventi programmati:

- Individuazione delle difficoltà tecniche legate all' assistenza
- Valutazione delle capacità di coping del caregiver
- Creazione di un gruppo di auto-mutuo-aiuto dei caregivers coordinati da un infermiere.
- Aggiornamento periodico specifico dei caregivers (online)
- Creazione di una linea telefonica dedicata ai caregivers.



## **6. NETWORK CARE: CONTINUITÀ ASSISTENZIALE E ACCESSO AI SERVIZI E AI CENTRI DI ASSISTENZA**

La finalità del progetto è l'integrazione tra l'assistenza ospedaliera e l'assistenza domiciliare, nonché le strutture di riabilitazione, il lavoro e altri servizi della comunità.

Il tratto caratteristico e fondamentale di una malattia bollosa è l'impatto sulla qualità di vita e il bisogno di un'integrazione tra l'assistenza propriamente medica e quella psico-sociale con necessità, spesso, di interventi socio-sanitari di comunità (territoriali, di distretto socio-sanitario) che favoriscano la realizzazione dell'assistenza medica stessa (per es. assistenza al domicilio, riabilitazione) e le relazioni sociali delle persona (per es. sostegno alla famiglia, educazione, lavoro, tempo libero). Si rende quindi necessario un approccio multidimensionale dove la dimensione sanitaria, quella culturale e quella umana si possano integrare.

### **Criticità:**

Alla dimissione spesso si ripresenta il problema della presa in carico presso medici di base per un corretto follow up del paziente

Poiché parliamo di una malattia rara, si rileva di frequente una difficoltà di accesso ai centri di assistenza specializzati.

### **Obiettivi:**

Istituzione di una linea telefonica dedicata ai pazienti affetti da MBA alla quale risponda un dermatologo specializzato.

Stabilire e mantenere i contatti con i medici specialisti e generici

Garantire informazioni aggiornate riguardo la patologia, le possibilità di cura ed i centri di riferimento nazionali.

Stipula di convenzioni con laboratori analisi per la tempestiva individuazione degli stati patologici dovuti alle terapie.

Creazione di una rete di auto-aiuto costituita da una persona di riferimento per ogni regione coordinati da un infermiere dell'ANPPI.

### **Risultati attesi:**





La dimissione del paziente dovrà prevedere un percorso ben definito per massimizzare i risultati ottenuti con le terapie somministrate, ridurre il rischio di effetti collaterali e garantire un corretto monitoring dei parametri significativi, anche sulla base di eventuali co-morbidità.

La persona potrà scegliere il centro più vicino al proprio domicilio ed avviare tempestivamente il piano terapeutico.

Le persone verranno aiutate ad uscire dall'isolamento sociale anche attraverso un miglior utilizzo delle strutture sanitarie.

La persona ammalata avrà accesso facilitato e convenzionato agli esami che periodicamente dovrà effettuare e che non sono previsti in esenzione dal SSN.

## **7. EMPOWERMENT COGNITIVO-MOTIVAZIONALE E AUTONOMIA FUNZIONALE**

### **Criticità**

Difficoltà nell'espletamento delle attività quotidiane durante la fase di recrudescenza della malattia e in seguito come effetto a lungo termine provocato dai farmaci.

Difficoltà nella deambulazione (per riduzione della massa muscolare causata dai farmaci)

Difficoltà nell'accettazione della diagnosi, in quanto malattia incurabile e con un forte impatto sulla qualità di vita.

Disturbi del sonno e dell'umore dovuti alle terapie farmacologiche.

Nell'anziano: disturbi dell'umore, irritabilità e tristezza dovuti alle sopraggiunte disabilità

### **Finalità dell'intervento**

Stipula convenzione per terapia occupazionale (Riabilitazione psicomotoria)

Convenzione con negozi di articoli sanitari per noleggio o acquisto di carrozzine, deambulatori ecc

Stabilire una convenzione per un percorso psicologico mirato.

Convenzione con psicologo specializzato in empowerment cognitivo ed emotivo-motivazionale dell'invecchiamento. (Riabilitazione cognitivo-comportamentale) – Per gli anziani vedi “Associazione A. Cornaro”-



### **Risultati attesi**

La persona raggiungerà il massimo grado di autonomia possibile.

La persona sarà in grado di spostarsi autonomamente all'interno delle mura domestiche.

Miglioramento della qualità del riposo notturno, migliore aderenza alla terapia, riduzione dei disturbi dell'umore.

Per gli anziani:

Miglioramento della memoria e della percezione di sé, incremento delle strategie di coping e delle competenze emotive, aumento della qualità della vita.

Redatto il 03/01/2017

Ultimo aggiornamento 03/01/2018

A cura di

Carola Pulvirenti

---

