

**AZIENDA OSPEDALIERA
S. GIUSEPPE MOSCATI
AVELLINO
U.O.C. di Neurologia
Direttore Prof. Vittorio Petretta
Centro per la Sclerosi Multipla
e dispensazione dell'interferone-beta
Responsabile Dr D. Spitaleri
Tel. (0825) 2037183-36– Fax (0825) 203185**

Regolamento Centro Sclerosi Multipla – Centro per la prescrizione e dispensazione farmaci immunomodulatori (nota 65) e terapie innovative per la Sclerosi Multipla- con Linee guida interne per l'assistenza ai pazienti colpiti da Sclerosi multipla od in fase di diagnosi per sospetta Malattia demielinizzante

Il regolamento e le Le linee guida indicate successivamente sono un percorso orientativo, da utilizzare sia nelle urgenze che nella routine assistenziale e prescrittiva, per poter affrontare al meglio l'assistenza e le attività prescrittive rivolte al paziente con Sclerosi Multipla. Tali linee guida vano naturalmente calate nella realtà ospedaliera, variando il tipo di intervento nello specifico e nel singolo caso.

Tutti coloro che presentano problematiche sanitarie relative alla Sclerosi Multipla o vogliono informazioni sui farmaci per la terapia della malattia devono essere indirizzati al Responsabile del Centro Dr Spitaleri, od altro medico delegato, ed all'equipe di supporto (in particolare alla Caposala della UOC Sig.ra Immacolata Scalera ed alle infermiere dedicate al Centro SM ed alle attività ambulatoriali e di DH Neurologico Sig.re Stefania Longoni e Maria Cirillo) per tutte le altre problematiche non strettamente mediche, fornendo gli orari previsti per i contatti e visite ed i numeri telefonici del Centro.

- **Nel caso di ricovero in urgenza** da parte del P.S. o di ricovero programmato nella U.O.C. di Neurologia di un paziente con sospetta malattia demielinizzante va allertata l'equipe specializzata per la valutazione diagnostica e l'intervento terapeutico del caso.
- Il paziente va posto, se possibile, preferibilmente in stanza a 2-3 posti, quanto più tranquilla possibile
- Oltre alla visita di ingresso, con la raccolta attentata e puntuale dei dati anamnestici, va impostato un programma secondo il protocollo diagnostico e terapeutico di base previsto e di volta in volta allegato dai responsabili (Allegato A).
- Sin dall'ingresso in Ospedale è necessario impostare con il paziente e con i familiari un continuo colloquio con informativa esaustiva, ma mai allarmante, illustrando il caso in fase di diagnosi, quale caso di sospetto e rimandando a diagnosi conclamata tutti gli aspetti che non è necessario, né produttivo affrontare all'inizio dell'iter diagnostico. E' necessario acquisire i numeri telefonici della famiglia del ricoverato e fornire i numeri dell'infermeria e dei sanitari per eventuali informazioni negli orari previsti.
- Durante il ricovero il paziente va monitorato 2 volte al giorno con l'esame neurologico e per la valutazione di eventuali reazioni avverse alle terapie somministrate.
- E' opportuno prevedere, durante le ore diurne, la presenza continuativa di un parente accanto al congiunto ricoverato, nei casi di paresi marcata e di mancanza di autonomia personale, soprattutto per il supporto psicologico necessario in questi casi.
- Attivare la richiesta di fisioterapia e mobilitazione per il paziente paretico
- Nel caso di ritenzione urinaria acuta cateterizzazione urinaria, per il tempo più breve possibile, e consulenza urologica
- La degenza va ridotta nel tempo al minimo e comunque fino al termine della terapia medica intensiva (che dura generalmente 5 giorni) e ripresa parziale dei deficit neurologici. Eventuali ulteriori indagini ed a completamento diagnostico saranno programmate insieme al paziente ed i suoi familiari in Ricovero protetto od in DH neurologico, soprattutto in relazione alle condizioni cliniche del paziente.

-Alla dimissione e comunque a completamento esami, sia nel caso di diagnosi definitiva di malattia demielinizzante che di permanenza di sospetto, sarà effettuato un colloquio approfondito con il paziente ed i familiari, fornendo tutto il materiale informativo utile alla comprensione e caratterizzazione della patologia e le informazioni utili per i successivi controlli, eventuali terapie e quanto altro, da trasmettere anche al medico curante. Lì dove si renderà necessario sarà opportuno affidare il paziente alle equipe di assistenza sociale e neuropsicologica delle ASL del territorio di appartenenza ed ai centri di riabilitazione per acuti, oppure fornendo gli elementi utili ad una riabilitazione domiciliare od ambulatoriale. I pazienti dimessi dal regime ordinario ed arruolati alle terapie saranno inseriti nelle liste ambulatoriali e DH per le procedure successive.

Pazienti in regime ambulatoriale e DH

-Il paziente con diagnosi di SM, effettuata presso il nostro Centro o proveniente da altri Centri, accede al Centro Sclerosi Multipla, per le visite ambulatoriali, le attività di Day Service o DH e le prescrizioni terapeutiche, previo appuntamento, richiesto anche telefonicamente, tramite il CUP (prime visite) o con prenotazioni dirette presso il Centro (nr. Telefonico 0825203183). Viene assicurata la tempestività degli interventi richiesti con liste di attesa brevi e risposte alle urgenze nelle 24 ore successive (le urgenze indifferibili sono assicurate tramite il P.S.). Al paziente vengono fornite tutte le schede informative sul Centro e sui trattamenti per la Sclerosi Multipla.

-I pazienti che hanno appuntamenti presso il Centro vanno indirizzati presso il DH neurologico e, soprattutto se con marcata disabilità motoria, vanno assistiti ed accompagnati a destinazione dal personale infermieristico della UOC.

-I pazienti che rispondono ai requisiti della nota 65 dell'AIFA (nota prescrittiva per la Sclerosi multipla) sono arruolati ai trattamenti con immunomodulatori (DMA), secondo i criteri previsti dall'AIFA e le linee guida ed i criteri guida trasmessi alla Direzione ed al NOC Aziendale.

-I pazienti con malattia ad alta attività infiammatoria ed evoluzione rapidamente progressiva, o non rispondenti ai trattamenti immunomodulatori saranno sottoposti, previo consenso informato e secondo linee guida, ai trattamenti induttori Osp H1 (Immunosoppressori o Natalizumab) in regime di DH neurologico. Per gli immunosoppressori è prevista la collaborazione con i Centri attualmente predisposti alla preparazione dei farmaci chemioterapici (U.O.C. di Ematologia ed Oncologia), preparazione da effettuare in ambiente protetto secondo linee guida.

-Il Dirigente responsabile del Centro, dopo avere effettuato la visita di arruolamento effettua la Prescrizione del farmaco ed il previsto Piano Terapeutico Regionale, con validità annuale, in triplice copia, che viene inviato da parte del personale del Centro alla ASL di Residenza del paziente ed al Medico curante.

-Insieme alla prescrizione vengono forniti elementi di formazione ed informazione sulle terapie prescritte attraverso schede precompilate su cui sono indicate le dosi dei farmaci, le modalità di trattamento ed i controlli da effettuare (Allegati C,D). Vengono forniti i numeri verdi dei Centri infermieristici di assistenza gratuiti specializzati nell'assistenza domiciliare ai pazienti in trattamento.

- Poiché il Centro Sclerosi Multipla è sia Centro Prescrittore che Centro Dispensatore dei farmaci immunomodulanti per la terapia della SM, inseriti nel file F Regionale, è stata concordata con la Farmacia Ospedaliera, fino ad ora ed in attesa di eventuali procedure informatiche, una ricetta interna (Allegato B) da utilizzare ad ogni prescrizione su cui apporre i tagliandi adesivi con i codici a barra, presenti in ogni confezione, per lo scarico della confezione stessa e del farmaco incluso nel file F Regionale.

Eventuali procedure informatiche di arruolamento e prescrizione implementate dall'Azienda saranno immediatamente adottate ed utilizzate dal Responsabile del Centro e dai Collaboratori.

Vengono fornite ad ogni prescrizione da 1 a 3 confezioni della terapia prescritta, da 1 a 3 mesi di terapia, in relazione alle scorte presenti presso il Centro ed alle esigenze dei pazienti, che spesso provengono da territori provinciali geograficamente distanti, o da altre realtà provinciali (Napoli, Salerno, Benevento).

E' previsto un acquisto mensile dei farmaci dispensati dal Centro, effettuato tramite la Farmacia Ospedaliera, previa richiesta scritta da parte del Responsabile, ed uno scarico costante, sempre mensile, dei farmaci prescritti, sia cartaceo che informatico, in collaborazione con la Farmacia Ospedaliera, sia per il monitoraggio ed il controllo delle terapie prescritte che per i rimborsi regionali previsti dal file F.

I farmaci richiesti, nel quantitativo atto ad assicurare la terapia per almeno un mese dei pazienti arruolati, sono conservati, secondo norma, nei frigoriferi del DH e dispensati dalle infermiere dedicate del Centro previa prescrizione del Responsabile.

-I pazienti afferenti al Centro ed in trattamento con immunomodulanti sono indirizzati, dopo la prescrizione terapeutica da parte del Responsabile, alle Sig.re Stefania Longoni e Maria Cirillo, infermiere dedicate, presso il DH neurologico, per la consegna dei farmaci e le informazioni sulle modalità di assunzione e somministrazione del farmaco e quanto altro connesso alla terapia.

-I pazienti arruolati per le terapie effettuano i primi trattamenti direttamente presso il Centro sotto la guida e supervisione delle infermiere dedicate, sia per valutare la tollerabilità dei farmaci, verificando la comparsa di manifestazioni allergiche possibili, sia per l'addestramento alle modalità di conservazione, preparazione e somministrazione dei farmaci, anche con l'utilizzo dei singoli device previsti.

-Dopo la prima fase di addestramento dei pazienti arruolati alle terapie immunomodulanti (nota 65) è previsto il ritiro mensile o bimensile dei farmaci da parte del paziente o suo delegato presso il DH neurologico, previa prescrizione della terapia stessa come sopra precisato. Il ritiro può essere effettuato tutti i giorni dalle 9,00 alle 14,00, tranne il Sabato, ed il pomeriggio del Martedì e Giovedì dalle 14,00 alle 17,00.

-Tutti i pazienti iscritti al Centro (sia i pazienti in terapia con immunomodulanti che quelli senza terapia o con terapie alternative) devono effettuare controlli trimestrali od al massimo semestrali ambulatoriali, per valutarne le condizioni di salute e le esigenze terapeutiche, riabilitative e psicologiche. Ogni paziente deve effettuare un controllo almeno annuale di RMN encefalo e midollo con mdc al fine di ottimizzare l'intervento terapeutico.

-Il monitoraggio costante dei pazienti clinico e strumentale, secondo i parametri impostati, è necessario ed indispensabile per verificare l'aderenza terapeutica alle prescrizioni e l'efficacia dei trattamenti. Verranno programmati pertanto appuntamenti con i pazienti almeno trimestrali, sollecitando i controlli per tutti i pazienti che aderiscono all'iniziativa.

-I pazienti che effettuano le visite di controllo sono valutati, assieme agli esami ematochimici di controllo, anche con scale di appropriatezza e valutazione di efficacia dei trattamenti, scale validate da studi scientifici (Scala Bashir, scala valutazione DMA di Freedman, ecc.), al fine di individuare i pazienti responder che possono continuare con le terapie prescritte ed i non responder, od i parzialmente responder, a cui deve essere interrotto, integrato o sostituito il trattamento con i farmaci più adeguati secondo il concetto di "escalation therapy".

-La verifica dell'efficacia terapeutica è indispensabile per ottimizzare i trattamenti ma anche per evitare inutili prescrizioni e ridurre i costi terapeutici nel rispetto della appropriatezza prescrittiva.

-I pazienti in trattamento con farmaci Osp H1 devono essere seguiti e monitorati in DH Terapeutico, dove viene somministrata la terapia prescritta (Natalizumab, Cortisoni ad alto dosaggio, Immunosoppressori, Immunoglobuline), con modalità concordate individualmente con i pazienti ed il personale del DH Neurologico (Sig.re Stefania Longoni e Maria Cirillo), secondo le indicazioni previste da linee guida scientifiche internazionali e le linee guida ministeriali (modalità prescrittive e dosaggi dei farmaci, controlli ematochimici, ecc.) ed in collaborazione con i Centri attualmente predisposti alla preparazione dei farmaci chemioterapici (U.O.C di Ematologia ed Oncologia) per gli immunosoppressori.

Il monitoraggio costante e mensile delle terapie, clinico e strumentale, in DH terapeutico è indispensabile a valutare l'efficacia dei trattamenti e verificare costantemente l'appropriatezza degli stessi, anche in termini temporali. e monitorare gli eventuali effetti collaterali che, se presenti, potrebbero portare alla sospensione dei trattamenti utilizzati.

Il presente Regolamento potrà essere modificato in relazione a variazioni delle modalità organizzative del Centro, aggiornamenti scientifici e terapeutici, modificazioni delle note AIFA e della prescrivibilità dei farmaci, procedure informatizzate interne e ministeriali.

Il Responsabile Centro SM
Dr Daniele Spitaleri

Allegato A

PROCOLLO DI DIAGNOSI E MONITORAGGIO DELLE MALATTIE DEMIELINIZZANTI ED INFIAMMATORIE DEL S.N.C. e S.N.P.

Intra-aziendali

a) profili ematochimici generali e speciali, in relazione alla eziologia (Assetto reumatologico , autoanticorpi ed assetto anticorpale completo con Ig e complementemia e prove per attività proinfiammatoria, Test virali e microbiologici, Test tossicologici, Test per la coagulazione, con anticorpi antifosfolipidi ed anticardiolipidina) ed esami su liquor : Indice di Link, Danno di barriera, PCR, bande oligoclonali .

b) ECG e visita cardiologia con Ecocardiogramma per d.d. ed i trattamenti con immunosoppressori

c) Test Neuropsicologici completi e scale di valutazione psichiatrica (depressione ed altre turbe) e colloquio eventuale con Psicologo

d) EEG - EMG-ENG Potenziali evocati (PEV, ABR, PESS), EEG con analisi spettrale e Mapping EEG

e) Esami xgrafici (cranio, Rx Rachide in toto; torace;) e M.O.C.

f) RMN encefalo e midollo in toto con m.d.c.(doppia o tripla dose)

g) Visita oculistica ed ortottica con campo visivo

h) Visita Urologia con esame Urodinamico completo

i) Visita Reumatologica

l) Visita ginecologica (necessità terapeutiche e turbe sfinteriche Secondarie)

m) Visita endocrinologia

n) Visita ambulatorio Terapia del dolore per terapie del dolore e trattamento spasticità

Extra-aziendali

o) Visita fisiatrica per programma riabilitativo

p) Visita e valutazione Psicologica

Allegato B

A.O.R.N. SAN GIUSEPPE MOSCATI –AVELLINO -

U.O.C. di NEUROLOGIA

Direttore: Prof. Vittorio Petretta

CENTRO PER LA DIAGNOSI E TERAPIA DELLA SCLEROSI MULTIPLA

Responsabile Dr Daniele Spitaleri

SCHEDA PRESCRIZIONE E DISPENSAZIONE FARMACI NOTA CUF 65 PER LA SCLEROSI MULTIPLA

DATI ASSISTITO

COGNOME..... NOME.....

NATO A..... IL.....

RESIDENTE A..... PROV..... CAP.....

VIA.....

ASL..... C.F.

Medico di base..... Cod.....

DATI PRESCRIZIONE E DISPENSAZIONE

Piano terapeutico (durata della terapia) : La terapia è prescritta fino a permanenza di efficacia ed assenza di effetti collaterali, secondo la normativa vigente, e per cicli di due mesi, con riconferma a scadenza.

Farmaco prescritto (prestazione suggerita):

Principio attivo..... nota CUF 65

Nome Commerciale..... Codice.....

Prima prescrizione **Continuazione**

Quantità prescritta in fiale : n.rofiale

Data prescrizione.....

Data dispensazione.....

Firma di chi ritira

Il Medico Prescrittore
Dr Daniele Spitaleri matr. 2660
Dirigente Medico S.S. Centro Sclerosi Multipla

.....

Spazio Fustelle

Allegato C

Oggetto: Modalità somministrazione interferoni.

Sig..... Terapia prescritta : Betaferon

Dosaggio standard : 1 fl s.c. a di alterni.

Leggere attentamente il bugiardino allegato alle scatole dei farmaci.

Attenersi a quanto prescritto e consigliato dal personale incaricato del Centro.

Contattare il numero verde del Servizio Infermieri specializzati a domicilio per le ulteriori informazioni e necessità. **Il farmaco va sempre conservato** in frigorifero, ma mai congelato.

Il trasporto del farmaco può essere fatto a temperatura ambiente per breve periodo (fino a temperature esterne di 28°), e/o con borse refrigeranti.

Prima di iniziare la terapia effettuare un ECG e gli esami ematochimici di base previsti (non più vecchi di un mese) : Glicemia, azotemia, creatininemia, elettroliti, uricemia, QPE, Got, Gpt, GGT,

Cpk, Ldh, Bilirubinemia, fosfatasi alcalina, Colesterolo e trigliceridi, FT3, FT4, TSH, Anticorpi antitireoglobulina ed antimicrosomiali, emocromo, es. urine.

Inizio della terapia: La fiala da utilizzare per la terapia va messa fuori dal frigo almeno un'ora prima della somministrazione. E' preferibile somministrare la terapia in serata, per ridurre le sensazioni e gli effetti collaterali tipici dell'inizio terapia (S. influenzale, dolori, brividi, febbre, ecc.). Prima della somministrazione del farmaco assumere Tachipirina 500 cp 1 cp, almeno per il primo mese di terapia. La fiala da somministrare si ottiene dalla ricostituzione di soluto e solvente presenti nella confezione. Va utilizzato solo 1 ml di soluzione ottenuta, corrispondente ad 8.000.000 UI. Iniziare la terapia con 1/4 di fiala s.c. (sotto cute) tre volte la settimana, per la prima settimana; proseguire poi con 1/2 fl. 3 volte la settimana per le successive 2 settimane; continuare, poi, con la fl. intera, 3 volte la settimana, per la 4° settimana ed infine, dalla 5° settimana (2° mese) in poi, 1 fl intera a di alterni.

Al fine di evitare complicanze cutanee ricordarsi di disinfettare bene la sede di iniezione, che va variata di volta in volta, seguendo lo schema a rotazione, come indicato nel libretto di somministrazione allegato alla scatola del farmaco. Può essere applicato del ghiaccio sulla parte dove deve essere praticata l'iniezione, ed anche dopo l'iniezione. Non strofinare la parte.

Per semplificare ed ottimizzare la somministrazione del farmaco si consiglia utilizzare **l'autoiniettore**, specifico per il farmaco, fornito dal personale del Centro o dagli infermieri a domicilio. L'addestramento all'uso dell'autoiniettore, effettuato dal personale del Centro, è fondamentale per l'ottimizzazione e l'autosufficienza nella gestione terapeutica.

Per eventuali difficoltà o spiegazioni rivolgersi sempre al personale infermieristico del Centro e/o al numero verde della Casa farmaceutica. Se compaiono lesioni cutanee dopo l'iniezione contattare il Centro o l'infermiere a domicilio.

Dopo il primo mese di terapia, e poi ogni 3 mesi, è necessario effettuare i seguenti controlli ematochimici : Glicemia, azotemia, creatininemia, elettroliti, uricemia, QPE, Got, Gpt, GGT,

Cpk, Ldh, Bilirubinemia, fosfatasi alcalina, FT3, Ft4, TSH, Anticorpi antitireoglobulina ed antimicrosomiali, emocromo, colesterolo e trigliceridi, es. urine.

Per eventuali dubbi, informazioni e precisazioni contattare il Personale infermieristico del Centro ai numeri su indicati.

Allegato D

Oggetto: Modalità somministrazione interferoni.

Sig..... **Terapia prescritta** : Rebif 44

Leggere attentamente il bugiardino allegato alle scatole dei farmaci.

Attenersi a quanto prescritto e consigliato dal personale incaricato del Centro.

Contattare il numero verde del Servizio Infermieri specializzati a domicilio per le ulteriori informazioni e necessità.

Il farmaco va sempre conservato in frigorifero, ma mai congelato.

Il trasporto del farmaco può essere fatto a temperatura ambiente per breve periodo (fino a temperature esterne di 28°), e/o con borse refrigeranti.

Prima di iniziare la terapia effettuare un ECG e gli esami ematochimici di base previsti (non più vecchi di un mese) : Glicemia, azotemia, creatininemia, elettroliti, uricemia, QPE, Got, Gpt, GGT,

Cpk, Ldh, Bilirubinemia, fosfatasi alcalina, Colesterolo e trigliceridi, FT3, FT4,

TSH, Anticorpi antitireoglobulina ed antimicrosomiali, emocromo, es. urine.

Inizio della terapia: La fiala da utilizzare per la terapia va messa fuori dal frigo almeno un'ora prima della somministrazione. E' preferibile somministrare la terapia in serata, per ridurre le sensazioni e gli effetti collaterali tipici dell'inizio terapia (S. influenzale, dolori, brividi, febbre, ecc.).

Prima della somministrazione del farmaco assumere Tachipirina 500 cp 1 cp, almeno per il primo mese di terapia.

Iniziare la terapia con 1/3 di fiala s.c. (sotto cute) tre volte la settimana, per le prime 2 settimane; proseguire poi con 1/2 fl. 3 volte la settimana per le successive 2 settimane; continuare, infine, con la fl. intera, 3 volte la settimana, dalla 5° settimana (2° mese) in poi.

Al fine di evitare complicanze cutanee ricordarsi di disinfettare bene la sede di iniezione, che va variata di volta in volta, seguendo lo schema a rotazione, come indicato nel libretto di somministrazione allegato alla scatola del farmaco.

Per semplificare ed ottimizzare la somministrazione del farmaco si consiglia utilizzare **l'autoiniettore**, specifico per il farmaco, fornito dal personale del Centro o dagli infermieri a domicilio. L'addestramento all'uso dell'autoiniettore, effettuato dal personale del Centro, è fondamentale per l'ottimizzazione e l'autosufficienza nella gestione terapeutica.

Per eventuali difficoltà o spiegazioni rivolgersi sempre al personale infermieristico del Centro e/o al numero verde della Casa farmaceutica.

Dopo il primo mese di terapia, e poi ogni 3 mesi, è necessario effettuare i seguenti controlli ematochimici : Glicemia, azotemia, creatininemia, elettroliti, uricemia, QPE, Got, Gpt, GGT,

Cpk, Ldh, Bilirubinemia, fosfatasi alcalina, FT3, Ft4, TSH, Anticorpi antitireoglobulina ed antimicrosomiali, emocromo, colesterolo e trigliceridi, es. urine.

Per eventuali dubbi, informazioni e precisazioni contattare il Personale infermieristico del Centro ai numeri su indicati.