Vivere e partecipare

con il

Linfedema

SOS Onlus Linfedema

www.soslinfedema.it

Inserita nel Portale del Ministero della Salute
e delle Malattie Rare dell'Istituto Superiore Sanità

SEBASTIANO MONIERI EDITORE

ITALIAN LYMPHOEDEMA FRAMEWORK onlus

www.italf.org

SEBASTIANO MONIERI EDITORE

Via Grottasanta, 37 - 96100 Siracusa
sebastiano.monieri.editore@gmail.com
http://sebastianomonierieditore.forumcommunity.net
http://sebastianomonierieditore.sitiwebs.com

ISBN: 978-88-942419-6-9

Foto:
Archivio Google immagini

PROLOGO

C'era una volta... Non già una favola e neppure un lieto fine garantito. Ma una ordinaria storia di sanità negata quando, nel lontano 2007, la cronica disperazione di un malato di Linfedema, per le sue reiterate linfangiti, non venne sublimata in qualcosa di positivo e propositivo per una patologia, il Linfedema, pressoché sconosciuta a tanti, specie tra gli addetti ai lavori. Quel malato, con un Pc portatile adagiato sulle gambe malate, ingaggiò una vera battaglia su più fronti per far uscire dal limbo dell'anonimato più assoluto una patologia che purtroppo andava a colpire centinaia di migliaia di creature. Iniziò a conoscere e mappare i pochi centri e specialisti che si occupavano di diagnosi e cura, tentò a fatica e con scarsi risultati di coinvolgere i mass media nella diffusione della conoscenza della patologia sino a quando sostenuto dal sito dell'emittente televisiva LA7, non travasò sul web l'intera problematica, riuscendo a coagulare uno sparuto gruppo di volontari unitamente ad alcuni pazienti e loro familiari che si trovavano ad affannarsi nella stessa ricerca di specialisti e centri di cura. Poi l'incontro con il prof. Sandro Michelini che è stato ed è l'Alfiere della ricerca internazionale clinica sul Linfedema e patologie correlate. Il gruppo ebbe a supportarlo nell'annosa vicenda delle linee di indirizzo ministeriali che l'apposita commissione aveva realizzato nei tempi previsti ma che la burocrazia ministeriale inspiegabilmente tardava a formalizzare. Quindi la costituzione dell'associazione Sos Linfedema (iscritta al portale del Ministero della Salute e a quello delle malattie rare dell'Istituto Superiore di Sanità) poi trasformata in onlus... da lì a qualche anno la costituzione dell'Italian Lymphoedema Framework onlus, filiazione italiana dell'International Lymphoedema Framework onlus. Le proteste sul web, gli incontri al Ministero dal 2008 in poi all'epoca di Prodi presidente, fino all'approvazione in conferenza Stato Regioni delle Linee di indirizzo sul Linfedema nel settembre 2016, al DPCM del 12 gennaio 2017, alle nuove Linee guida sul Linfedema adottate il 31 luglio 2018 da parte della Direzione Sanitaria Nazionale Inps. E poi i congressi Italf, le giornate di sensibilizzazione regionale, le iniziative di patrocinio per svariate attività sul territorio, una presenza costante sul web sia con siti di riferimento (www.soslinfedema.it www.italf.org) che come presenza attiva su Facebook (con Sos Linfedema gruppo, con il gruppo Italf, con le pagine sos linfedema onlus e Italf) su Twitter, su Google, su Instagram, fornendo aggiornamenti scientifici per il tramite dei rispettivi Comitati scientifici, indicazioni su centri e specialisti in materia nell'intero ambito nazionale e sui centri certificatori per malattie rare. Sos Linfedema onlus è presente sul territorio grazie all'azione dei propri referenti regionali e Italf è individuata dal Ministero della Salute come soggetto formatore in materia di linfologia. Ancora il cammino è lungo. Occorre sensibilizzare e vigilare sull'applicazione di quanto previsto dalle Linee di indirizzo sul Linfedema circa le strutture regionali che dovranno garantire ai vari livelli le cure riabilitative più appropriate. Così come occorre continuare a sensibilizzare le Istituzioni circa la pubblicazione del Nuovo Nomenclatore Tariffario Nazionale che dovrebbe consentire l'erogazione dei tutori elastici. Si poteva fare di più? Si poteva fare di meglio? Ovviamente sì. Per adesso un grazie ai referenti regionali che, negli anni, hanno collaborato con noi.

(F. Forestiere, A. Marsico, D. Perrone, N. Tramparulo) e di Italf onlus (S. Michelini, F. Forestiere, M. Favini, M. Cestari, M. Ricci, D. Perrone) e i Comitati scientifici di Sos Linfedema (S. Michelini, R. Mattassi, D. Corda, A. Mander, A. Grassi Pandolfini) e di Italf (Presidente M. Bertelli) che con sacrificio e costanza continuano nella loro Mission pro Linfedema anche nell'editazione di questo opuscolo in versione cartacea e in ebook.

Francesco Forestiere
Presidente SOS LINFEDEMA Onlus

Vivere e partecipare con il Linfedema

Prof. Sandro Michelini
Presidente ITALIAN LYMPHOEDEMA FRAMEWORK Onlus

Nel 2018 abbiamo celebrato i 40 anni della riforma del SSN (Legge 833/78) che ha esteso l'assistenza a tutti i cittadini in maniera paritaria.

L'articolo 1 di questa Storica Legge che ha creato le basi per l'organizzazione di uno dei sistemi sanitari pubblici migliori in assoluto al Mondo ed invidiato da moltissimi altri Paesi recita in particolare:

'La Repubblica tutela la Salute come fondamentale diritto dell'individuo e interesse della collettivita' mediante il Servizio Sanitario Nazionale.
La tutela della salute fisica e psichica deve avvenire nel rispetto della dignita' e della liberta' della persona umana.

Il Servizio Sanitario Nazionale è costituito dal complesso delle funzioni, delle strutture, dei servizi e delle attivita' destinati alla promozione, al mantenimento ed al recupero della salute fisica e psichica di tutta la popolazione senza distinzione di condizioni individuali o sociali e secondo modalita' che assicurino l'eguaglianza dei cittadini nei confronti del servizio.

L'attuazione del Servizio Sanitario Nazionale compete allo stato, alle Regioni e agli Enti locali territoriali, garantendo la partecipazione dei cittadini.
Nel Servizio Sanitario Nazionale è assicurato il collegamento ed il coordinamento con le attività e con gli interventi di tutti gli altri organi, centri, istituzioni e servizi, che svolgono nel settore sociale attività comunque incidenti sullo stato di salute degli individui e della collettività.

Le associazioni di volontariato possono concorrere ai fini istituzionali del servizio sanitario nazionale nei modi e nelle forme stabiliti dalla presente legge'.

Con questi presupposti ci fa piacere illustrare quali aspetti è stato possibile inserire negli ultimi tempi, nell'ambito del Sistema Sanitario Nazionale (e diremmo anche nel Sistema Previdenziale), a favore dei pazienti affetti da Linfedemi e dalle patologie correlate al sistema linfatico in senso lato.

Il Linfedema è una particolare forma di edema (edema, dal greco: gonfiore) che si distingue per l'incremento della consistenza tissutale rispetto alle forme similari, determinato da una elevata concentrazione di proteine che si realizza negli spazi tissutali. E' considerato una malattia cronica, naturalmente progressiva e degenerativa, soggetta a complicanze e riacutizzazioni cliniche, analogamente alla altre malattie croniche. Nel Mondo se ne contano circa 300 milioni di casi; in Italia si stima che circa 150.000 persone siano affette dalla forma primaria, oltre 250.000 da quella secondaria (per lo più a patologia neoplastica).

Le forme primarie, su base genetica, sono determinate da un incompleto o abnorme sviluppo del sistema linfatico locale; possono essere presenti alla nascita, insorgere nella prima decade di vita, o, più tardivamente, fino alla sesta, settima decade di vita, spesso a seguito di un evento traumatico, anche lieve e non 'focalizzato' dal paziente, sufficiente a slatentizzare la predisposizione costituzionale.

Le forme secondarie insorgono a seguito di asportazione chirurgica di stazioni linfoghiandolari (tipica è la linfadenectomia ascellare eseguita per radicalizzare l'intervento per tumore della mammella, a seguito della quale si sviluppa il Linfedema secondario dell'arto superiore), di radioterapia o di traumi.

Il Sistema linfatico, in realtà, può essere facilmente assimilato ad un sistema autostradale, costituito da 'tratti' di scorrimento e da caselli.
Quando tutto viene progettato secondo le esigenze della viabilità e funziona correttamente, tutto scorre regolarmente; viceversa, quando si verificano difetti di fabbricazione (numero di caselli/linfonodi inferiore alle esigenze funzionali) o di gestione (distruzione acquisita), si crea l'ingorgo.

Sistema linfatico integro = circolazione fluida

Sistema linfatico incompleto = ostacolo al traffico

Il problema è per definizione cronico ma può essere agevolmente gestito se la diagnosi è tempestiva e se il trattamento e la gestione risultano altrettanto tempestivamente ed adeguatamente impostati.

Le forme primarie sono state inserite tra le Malattie rare e vengono identificate con il codice **RGG020** che consente ai malati che ne sono affetti di godere di particolari garanzie assistenziali, sia in relazione agli accertamenti diagnostici clinici e strumentali, che ai cicli terapeutici, che agli indumenti elastici definitivi a loro volta identificati con codici specifici da parte del Sistema Sanitario Nazionale (inseriti nella versione nuova del Nomenclatore tariffario). Possono esser presenti alla nascita (connatali), comparire entro la prima decade di vita (precoci) o più tardivamente (seconda, terza, quarta, quinta decade di vita); queste ultime sono le forme più incidenti. Il Linfedema primario può a sua volta essere familiare (più consanguinei risultano affetti dalla malattia), sindromico (in cui il linfedema costituisce uno dei segni di un quadro clinico sindromico più complesso, come la S. di KlippelTrenaunay, la GhoramStout, la Noonan, la Hennekam, la Emberger etc.) o 'sporadico' (in cui solo il soggetto è portatore dell'affezione e non si ha notizia di altri consanguinei che presentino lo stesso problema clinico).

Diagnosi

La ***diagnosi è clinica*** e si avvale, per completezza, di accertamenti strumentali. Per la diagnosi, oltre alla storia clinica del singolo paziente, vanno esaminati i seguenti parametri:

- ***Colorito della pelle:*** La pelle di un arto con Linfedema si presenta biancastra (meno rosea di un arto sano). Ciò è dovuto alla 'rarefazione', per unità di volume considerata, dei capillari arteriolari che normalmente conferiscono il colorito roseo proprio della cute sana.
- ***Temperatura della pelle:*** Per lo stesso motivo del colorito la temperatura è ridotta; aumentata solo in caso di complicanza acuta linfangitica.
- ***Mono/bilateralità:*** in caso di localizzazione agli arti (superiori e/o inferiori): La localizzazione può essere sia monolaterale che bilaterale, sia nelle forme primarie che secondarie.
- ***Segno della Fovea*:** La comprimibilità con la pressione digitale dei tessuti superficiali è non marcata o assente. Il dato è determinato dalla fibrosi sottocutanea che più o meno precocemente si instaura causando un incremento della consistenza tissutale.
- ***Segno di Stemmer:*** Consiste nella impossibilità di sollevare la plica

cutanea del dito del piede dalla falange ossea sottostante. E' un segno distintivo di Linfedema primario dell'arto inferiore. Si positivizza tardivamente nelle forme secondarie.

- ***Progressione dell'edema lungo l'arto:*** Nelle forme primarie (soprattutto nell'arto inferiore) la progressione avviene dalla porzione più distale dell'arto verso quella più prossimale (piede-inguine); all'inverso, nelle forme secondarie la progressione e prossimo-distale (inguine-piede).
- ***Data di insorgenza:*** Nelle forme primarie è variabile (connatali, precoci e tardivi); nelle forme secondarie è riconducibile all'evento anamnestico scatenante (anche se a volte si sviluppano anche tardivamente rispetto all'intervento o alla radioterapia subiti).

Segno della Fovea

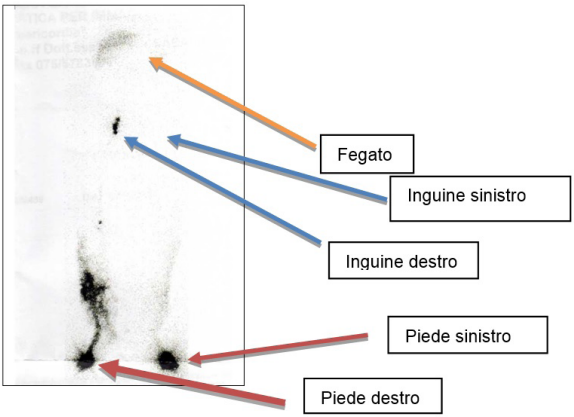
Segno di Stemmer

Tra gli ***accertamenti strumentali*** vanno menzionati:

- Linfoscintigrafia: consiste nella inoculazione di alcune gocce di tracciante radioattivo (nelle pliche interdigitali delle mani o dei piedi) e nella successiva captazione da parte di un apparecchio (gamma camera) del tracciante stesso che dopo alcuni minuti (fino a due ore) si è nel frattempo distribuito all'interno del sistema linfatico stesso, disegnandone la conformazione.

- LinfangioRMN: Consiste nella rilevazione di immagini del sistema linfatico dopo somministrazione di Gadolinio. Consente una più raffinata analisi delle condizioni anatomiche del sistema linfatico loco-regionale pur se praticata in pochissime realtà radiologiche nazionali.

- Ecografia ad alta risoluzione: Evidenzia gli aspetti ecografici dei tessuti sottocutanei e di quelli profondi fornendo indicazioni anche sull'andamento della terapia.
- EcocolorDoppler: Evidenzia lo stato del sistema circolatorio sanguigno (arterioso e venoso) nell'arto interessato dal Linfedema.
- Videofluoroscopia: Consiste nell'inoculazione di alcune gocce di verde indocianina nel dorso del piede o della mano e successiva visualizzazione sul monitor del decorso, in vivo, del flusso linfatico all'interno dei vasi. Fornisce indicazioni 'qualitative' e non 'quantitative'.



Linfoscintigrafia degli arti inferiori.

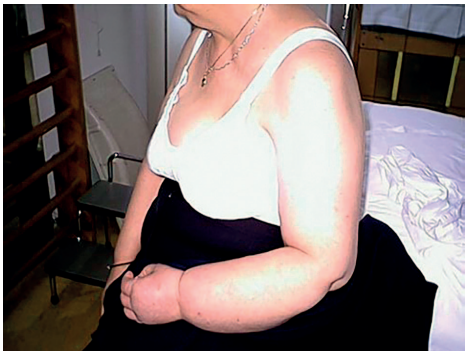
Ridotta captazione dei linfonodi inguinali destri, assente a sinistra. Presenza di 'dermal back flow (Ristagno del tracciante) per tutta la gamba destra.

Stadiazione clinica

Esistono 4 stadi clinici del Linfedema che si distinguono in:

Stadio 0: casi subclinici con possibilità di evoluzione dell'edema (esempio paziente con mastectomia e linfadenectomia ascellare che presenta arti apparentemente coincidenti in quanto a volume e consistenza);

Stadio 1: Presenza di edema che regredisce solo parzialmente con le terapie e con il riposo notturno



Stadio 2:
Elefantiasi non complicata

Stadio 3: Elefantiasi complicata da lesioni cutanee, infettive, micotiche, verrucosi, ulcere, fino alla trasformazione linfosarcomatosa

Terapia del Linfedema

Il trattamento si avvale di:

- **Terapia fisica combinata** costituita almeno da **linfodrenaggio manuale, bendaggio multistrato anelastico**, **kinesiterapia sotto bendaggio**, **ultrasuoni ed onde d'urto** da applicare sulle zone fibrotiche, **linfotaping**. Sono proscritte le 'monoterapie' (solo linfodrenaggio, solo fisiokinesiterapia etc.). Fondamentale è il controllo dei risultati ottenuti con il trattamento fisico di attacco mediante l'utilizzo dell'indumento elastico definitivo (standard o 'su misura'); oggi è possibile, per il maggior comfort del paziente, adattare l'indumento al singolo quadro clinico con materiali che consentono l'autoreggenza o, in determinate regioni anatomiche in cui maggiore è la consistenza tissutale, effetti iperpressori mediante il posizionamento di 'spessori' che vengono introdotti in apposite 'tasche' pre-confezionate.

Linfodrenaggio manuale

Bendaggio elastico

Ultrasuoni

Onde d'urto

- Il **trattamento farmacologico** trova particolare indicazione nei primi stadi clinici della malattia: gli alfa ed i gamma benzopironi costituiscono un presidio terapeutico che si avvale degli effetti proteolitici, prolinfocinetici e stabilizzanti di membrana di tali molecole. In caso di complicanza linfangitica, specialmente se di tipo erisipeloide, è indispensabile l'impiego di antibiotici a largo spettro (penicillino-derivati o macrolidi), abbinati ad antinfiammatori o cortisone. Nei casi (frequenti sia nelle forme primarie che secondarie) in cui si ripetono recidive infettive è consigliabile l'impiego di penicilline ritardo per lunghi periodi (oltre l'anno), o vaccini desensibilizzanti.

- La **terapia chirurgica** si avvale di tecniche ricostruttive di microchirurgia e supermicrochirurgia; debbono essere eseguite in Centri di alta specializzazione, da personale esperto, e si pongono in sinergia con gli altri trattamenti non potendo risolvere il problema in maniera definitiva nella maggior parte dei casi. Devono ancora, in questo ambito, essere chiariti scientificamente le reali indicazioni all'intervento, considerati gli effetti non sempre verificati in maniera tangibile nel periodo postoperatorio in molti pazienti, a differenza di altri che mostrano sostanziali miglioramenti.

Complicanze del Linfedema

Il Linfedema può andare incontro alle seguenti complicanze:

- **Linfangite**: consiste in un processo infiammatorio acuto del sistema linfatico che complica un linfedema primario o secondario. La forma più eclatante è rappresentata dall'Erisipela che è sostenuta da un batterio (lo streptococco) che determina un arrossamento locale con rilievo della cute malata rispetto a quella sana, Febbre alta e compromissione dello stato generale (si risolve con terapia antibiotica e cortisonica o antinfiammatoria)
- **Verrucosi**: Consiste in uno o più ispessimenti della cute con rilievo rispetto alle zone adiacenti.
- **Pachidermia**: Ispessimento con incremento della consistenza dei piani cutanei.

- **Ulcera linfatica**: Rappresentata da una lesione di continuo (unica o multipla) spesso legata alla distensione meccanica della cute a seguito della quale si realizza la fenestratura.
- **Linfosarcoma**: Consiste nella degenerazione tumorale che si origine, per lo più, da bordi di ulcere linfatiche o da precedenti formazioni verrucose nei linfedemi cronici.

Prevenzione del Linfedema

Nel Linfedema si può parlare, come per le altre patologie, di prevenzione primaria e di prevenzione secondaria. La prevenzione primaria del Linfedema primario va indirizzata principalmente ai consanguinei dei soggetti affetti dalla patologia (specialmente quelli che presentano una positività al test genetico). La prevenzione delle forme secondarie è legata a molteplici fattori epigenetici (legati alle condizioni 'ambientali') che si inseriscono (come da molti ipotizzato) in un contesto di predisposizione genetica (non è un caso che solo un quarto delle pazienti con mastectomia svilupperà un grosso braccio!).

Sicuramente è opportuno richiamare un'attenzione particolare a tutti gli operatori che sono impegnati nella terapia (spesso chirurgica ma anche radioterapica) delle forme oncologiche: Chirurghi generali, Urologi, Ginecologi, Dermatologi, Oncologi; ma anche gli ortopedici impegnati nei grandi interventi elettivi ed in acuzie; come pure in cardiochirurgia ove, a seguito di intervento di safenectomia per il confezionamento del bypass aorto-coronarico, può ingenerarsi un linfedema secondario dell'arto inferiore interessato.

Il sistema linfatico è molto delicato nella sua distribuzione capillare e va, nei limiti del possibile, rispettato con qualsiasi tipo di intervento chirurgico e/o radioterapico.

Per la prevenzione secondaria si può parlare di norme comuni alle due forme (primari e secondari). E' importante evitare le linfangiti che possono essere generate dalla penetrazione locale di germi (a seguito di microlesioni cutanee locali) o dal raggiungimento per via ematica (con il sistema circolatorio sanguigno) del germe a partenza da un qualsiasi focolaio infettivo, anche clinicamente silente, presente nell'organismo (tipici gli esempi del 'granuloma apicale dentale', spesso asintomatico, o dell'infezione localizzata nel cavo orale o su una tonsilla).

Nei casi di Linfangite ricorrente va sempre ricercata la possibile causa e, se gli indici ematici indicano presenza di flogosi (magari con il TAS elevato) occorre praticare, anche per lunghi periodi, una profilassi con antibiotici mirati.

Patologie correlate

Tra le patologie correlate al Linfedema risulta sempre più diffuso nella popolazione femminile e più confuso con quest'ultimo anche da esperti clinici il **Lipedema**. La malattia colpisce gli arti inferiori; può localizzarsi anche agli arti superiori ma risparmia sempre le porzioni più acrali degli arti (mani e piedi). L'incremento di volume è determinato dal deposito, a livello sottocutaneo, di ingenti quantità di adipociti che non rispondono ai comuni meccanismi di autoregolazione del tessuto adiposo e scarsamente all'esercizio fisico.
E' un quadro clinico stabile, non evolutivo, che non va incontro a complicanze infettive. Colpisce esclusivamente il sesso femminile. Può dare complicanze a carico delle strutture osteo-mucolo-ligamentose (frequenti le cisti di Baker a livello del cavo popliteo per sollecitazione articolare prolungata anomala), e, tardivamente, complicarsi e divenire Lipolinfedema per coinvolgimento meccanico del sistema linfatico loco-regionale. Il trattamento, attualmente, è assolutamente sintomatico e mira a contenere l'ingombro meccanico e ad alleviare la sintomatologia dolorosa che molto frequentemente costituisce una delle componenti del quadro.

Sistema Sanitario Nazionale e Linfedema

L'assistenza ai pazienti con Linfedema primario e secondario, sia a livello pubblico che privato, deriva da un insieme di fattori fra cui la constatazione che le stesse linee guida delle principali società scientifiche non definiscono univocamente la patologia nonostante l'Organizzazione Mondiale della Sanità nell'International Classification of Disease riconosca i Linfedemi come 'malattie' e non come 'sintomi' o 'manifestazioni cliniche'. Sono stati attribuiti anche dei codici specifici alla malattia: 457.0 al Linfedema postmastectomia e 457.1 a tutte le altre forme di Linfedema primario e secondario.

Le forme primarie sono frequentemente su base genetica. In questi casi le stesse linee di indirizzo auspicano l'esecuzione del test genetico.

Quando effettuare il test genetico:

Il test si propone di identificare nei soggetti con sospetto di LINFEDEMA PRIMARIO/MALFORMAZIONI LINFATICHE, le variazioni presenti nei geni noti causativi ed è indicato per tutti i pazienti affetti da Linfedema primario sia per le forme sporadiche che familiari.

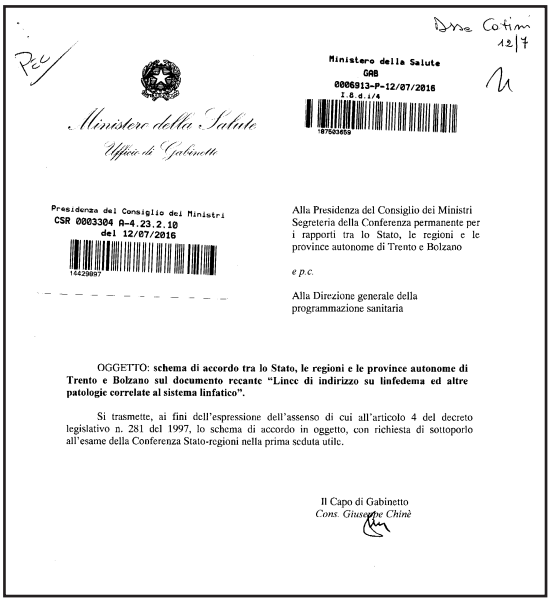
Con questo test è possibile:

- Identificare il difetto genico responsabile della patologia/sindrome, come ad esempio il gene **FOXC2** associato alla Sindrome del Linfedema-distichiasi
- Confermare la diagnosi clinica di malattia
- Porre diagnosi differenziale
- Accedere a trials clinici (http://clinicaltrials.gov)
- Stimare il rischio di ricorrenza per la coppia.

Il test deve essere eseguito presso Laboratori specializzati nell'esame specifico dei geni riconosciuti responsabili e deve includere lo studio di tutti questi geni contemporaneamente.
Interessanti studi su una consistente casistica nazionale sono finora stati condotti in pochi Centri con Laboratorio dedicato; tra questi è utile

ricordare (anche per l'importante produzione scientifica riconosciuta a livello internazionale) il Laboratorio Magi di Rovereto.
Gli stessi studi e la ricerca scientifica procedono molto lentamente rispetto agli altri ambiti cardiovascolari perché impropriamente il Linfedema è stato storicamente classificato come un problema estetico e non funzionale cronico.

Per molti anni i pazienti italiani hanno dovuto affrontare sacrifici e spese per curare questa malattia, spesso con trattamenti eseguiti in altri paesi europei; Il 15 Settembre 2016 in Conferenza Stato-Regioni è stato siglato un Documento che norma l'assistenza ai pazienti con Linfedema primario e/o secondario e con Lipedema. Il Sistema Sanitario Nazionale deve prendere in carico il paziente riconosciuto affetto dalla malattia nei vari setting assistenziali previsti: ambulatoriale, Day Hospital o degenza riabilitativa. I criteri che debbono orientare sul setting assistenziale sono essenzialmente improntati sulla stadiazione e sull'intensità di cura che è prevedibile da un accurato processo di 'problem solving' che tenga conto anche degli aspetti della 'fragilità sociale', della trasportabilità o meno del malato e della necessità o meno del monitoraggio medico nelle 24 ore, almeno nella prima fase del cosiddetto 'trattamento di attacco'.



Ministero della Salute
Ufficio di Gabinetto

Ministero della Salute
GAB
0006913-P-12/07/2016

Presidenza del Consiglio dei Ministri
CSR 0003304 A-4.23.2.10
del 12/07/2016

Alla Presidenza del Consiglio dei Ministri
Segreteria della Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano

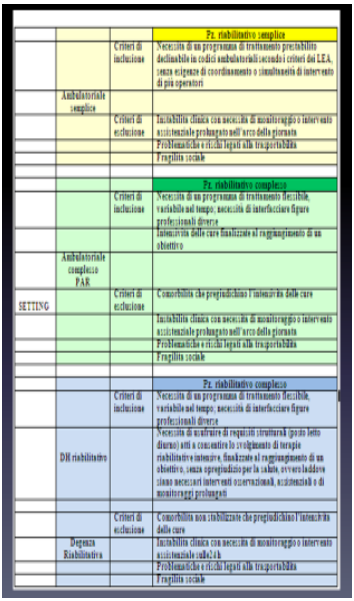
e p.c.

Alla Direzione generale della programmazione sanitaria

OGGETTO: **schema di accordo tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano sul documento recante "Linee di indirizzo su linfedema ed altre patologie correlate al sistema linfatico".**

Si trasmette, ai fini dell'espressione dell'assenso di cui all'articolo 4 del decreto legislativo n. 281 del 1997, lo schema di accordo in oggetto, con richiesta di sottoporlo all'esame della Conferenza Stato-regioni nella prima seduta utile.

Il Capo di Gabinetto
Cons. Giuseppe Chinè



			Pz. riabilitativo semplice
SETTING	Ambulatoriale semplice	Criteri di inclusione	Necessità di un programma di trattamento prestabilito declinabile in codici ambulatoriali secondo criteri del LEA, senza esigenze di coordinamento o simultaneità di intervento di più operatori
		Criteri di esclusione	Instabilità clinica con necessità di monitoraggio o intervento assistenziale prolungato nell'arco della giornata
			Problematiche e rischi legati alla trasportabilità
			Fragilità sociale
			Pz. riabilitativo complesso
	Ambulatoriale complesso PAR	Criteri di inclusione	Necessità di un programma di trattamento flessibile, variabile nel tempo, necessità di interfacciare figure professionali diverse
			Intensività delle cure finalizzate al raggiungimento di un obiettivo
		Criteri di esclusione	Comorbilità che pregiudichino l'intensività delle cure
			Instabilità clinica con necessità di monitoraggio o intervento assistenziale prolungato nell'arco della giornata
			Problematiche e rischi legati alla trasportabilità
			Fragilità sociale
			Pz. riabilitativo complesso
	DH riabilitativo	Criteri di inclusione	Necessità di un programma di trattamento flessibile, variabile nel tempo, necessità di interfacciare figure professionali diverse
			Necessità di sostenere di requisiti strutturali (posto letto diurno) atti a consentire lo svolgimento di terapie riabilitative intensive, finalizzate al raggiungimento di un obiettivo, senza ripercussioni per la salute, ovvero laddove siano necessari interventi osservazionali, assistenziali o di monitoraggi prolungati
		Criteri di esclusione	Comorbilità non stabilizzate che pregiudichino l'intensività delle cure
	Degenza Riabilitativa		Instabilità clinica con necessità di monitoraggio o intervento assistenziale sulle 24h
			Problematiche e rischi legati alla trasportabilità
			Fragilità sociale

NB: per migliore leggibilità il testo è riportato alla pagina 30 dell'Allegato 1

Il paziente con Linfedema, nei vari stadi clinici descritti, presenta una riduzione della capacità funzionale e delle performances personali, relazionali e sociali. Per tali motivi, nel Luglio 2018, l'INPS ha redatto un documento interno (pubblicato sul sito ufficiale dell'ENTE ed inviato a tutte le commissioni medico-legali territoriali italiane) in cui ribadisce l'importanza ai fini del riconoscimento dell'invalidità e della Legge 104, di una attenta e corretta valutazione, anche funzionale da parte delle commissioni stesse nei confronti dei pazienti.

- Ogni Regione italiana deve organizzarsi con un Centro di riferimento regionale (Hub) in cui si gestisce il paziente, soprattutto nella prima presa in carico, ove viene tenuto il Registro Regionale che periodicamente trasmette i dati raccolti al Ministero della Salute; in tale Centro si effettua informazione e soprattutto Formazione. La Formazione deve essere svolta in collaborazione con le principali società scientifiche specifiche del settore. Nel Centro di riferimento regionale è possibile trattare il paziente a livello ambulatoriale, in Day Hospital o in ricovero di degenza ordinaria. Nella Regione è auspicabile che vengano istituiti anche uno o due ospedali (spoke) di riferimento per la presa in carico delle riacutizzazioni cliniche o delle complicanze linfangitiche, ulcerative, trofiche, anche a danno di altri organi o tessuti. Per il mantenimento dei risultati clinici l'organizzazione prevede vari centri ambulatoriali di riferimento sul territorio con impegno organizzativo meglio sostenibile (centri ambulatoriali, meglio conosciuti come Centri riabilitativi ambulatoriali estensivi o ex articolo 26).

- Vengono forniti, sia ai pazienti con Linfedema primario che a quelli affetti da forme secondarie, indumenti elastici a maglia piatta che vengono sostituiti secondo usura nel tempo. Tali presidi vengono identificati con codici specifici contenuti nel Nomenclatore tariffario.

- Il Linfedema riduce la qualità della vita; è una malattia che induce handicap in chi ne è portatore e questo viene riconosciuto dal sistema previdenziale nazionale (in Italia Legge 104/92) che consente al paziente che ne è affetto o al familiare di ottenere dei permessi particolari sul posto di lavoro per consentire al malato di recarsi a visite mediche, sedute di terapia ed altro ed al familiare (bambini, non autosufficienti) di poter accompagnare il malato stesso.

Come fare domanda per la Legge 104

Per ottenere il riconoscimento dell'handicap e dei conseguenti benefici della Legge 104 è necessario presentare la domanda per il riconoscimento dell'invalidità e dell'handicap richiedendolo già nel certificato medico introduttivo (o certificato di Invalidità Civile) contenente la diagnosi di disabilità, che il medico dovrà inviare telematicamente all'INPS e consegnarti una ricevuta, col **protocollo** d'invio. Il richiedente dovrà poi, entro **30 giorni** dal rilascio del certificato, presentare la **domanda di accertamento dei requisiti** all'Inps per via telematica La domanda può essere inviata utilizzando le seguenti modalità:

a) **sito web dell'Inps**, all'interno della sezione "Servizi per il cittadino", qualora si possieda il codice Pin o Spid;
b) **contact center Inps Inail**, raggiungibile al numero 803.164: è ugualmente necessario il possesso del Pin;
c) recandoti presso un **patronato (CAF)**.

Si riceverà dall'Ente un appuntamento con un'apposita commissione medica che dovrà riconoscere o meno la condizione di handicap. Ricordiamo che è possibile presentare ricorso contro il verbale della commissione.

Se ottenuto il riconoscimento, a prescindere dalla percentuale di invalidità, il disabile o le persone che gli forniscono l'assistenza, potranno accedere a diverse agevolazioni:

- 3 giorni di permesso retribuito oppure 2 ore ogni giorno, congedo straordinario di 2 anni (per il care-giver familiare),
- prolungamento del congedo parentale fino a un massimo di 3 anni,
- detrazioni fiscali per l'acquisto di un'automobile,
- detrazioni fiscali per l'acquisto di pc e altre apparecchiature,
- agevolazioni per le spese mediche e sanitarie,
- detrazioni per i costi di assistenza.

➢ Un ruolo particolare, nel Documento governativo, viene riservato

alle Associazioni di volontariato a cui si fa appello perché vigilino sull'attuazione a livello territoriale delle procedure previste e si ponga particolare attenzione alla qualità stessa delle prestazioni erogate in Centri con documentata e datata esperienza specifica.

- Il documento prevede anche strumenti di controllo del risultato clinico-terapeutico con apposite scale che forniscono informazioni sul pre e post trattamento.

Nell'ottica di una appropriata gestione del paziente con patologia linfedematosa, sono fondamentali i seguenti aspetti:

- riconosciuta esperienza clinica degli operatori sanitari componenti l'équipe (medici, fisioterapisti e infermieri, tecnici ortopedici, assistenti sociali);
- possibilità di eseguire direttamente o con strutture collegate tutti gli accertamenti diagnostici necessari alla definizione del quadro clinico (Linfoscintigrafia, Ecografia ad alta risoluzione, TC).
- possibilità di esecuzione, diretta o tramite convenzione con laboratorio di genetica, del test genetico per le forme primarie, esercitando anche tramite accordi inter-regionali.

Il lunghissimo (oltre dieci anni) e particolareggiato confronto che si è avuto sulla gestione della malattia, tra le società scientifiche e le associazioni dei malati da un lato e le strutture governative dall'altro, ha portato al compimento di un lavoro basilare per i pazienti e di esempio per i sistemi sanitari, pubblici e privati, anche di altri paesi. E' auspicabile che il Documento finale prodotto e tradotto in normativa, ispirato dalle linee guida internazionali redatte dai principali esperti, costituisca una base per la risoluzione dei bisogni di assistenza che presentano i circa 300.000.000 di pazienti con linfedema primario e secondario, censiti dall'Organizzazione Mondiale della Sanità. Con un adeguato incentivo della Formazione dei professionisti e dei medici di medicina generale sarà possibile giungere, sempre più precocemente, ad una diagnosi precoce (con altrettanto precoce presa in carico terapeutica del singolo caso) e ad una adeguata prevenzione primaria e secondaria.

Il paziente con Linfedema, consapevole della cronicità della sua patologia deve rispettare alcune norme che così possono essere riassunte:

- Controlli clinici periodici concordati con lo specialista
- Indosso dell'indumento elastico, a proposito del quale vanno rispettati i seguenti cardini:

- Maglia piatta
- Su misura
- Ricambio dopo massimo sei mesi
- Personalizzazione
- Prevenzione delle complicanze

Il Nuovo nomenclatore sanitario comprende la prescrivibilità degli indumenti elastici 'su misura', sia nelle forme primarie che secondarie, come da schema sotto riportato con gli specifici codici.

ALLEGATO *5*

Elenco 1

AUSILI SU MISURA

Si definiscono "su misura" i dispositivi fabbricati appositamente in base alla prescrizione redatta da un medico specialista. I dispositivi **industrialmente** prodotti con metodi di fabbricazione continua o in serie che devono essere **successivamente** adattati per soddisfare una specifica esigenza del singolo assistito mediante una personalizzazione, eventualmente richiesta dalla prescrizione o rilevata al momento dell'applicazione, non sono considerati "su misura".

Classe 04 "Ausili per terapie individuali"

04.06 ausili per la terapia circolatoria

Il tempo minimo di rinnovo (art. 18, comma 10) è fissato in 8 mesi

guaine costituite da tessuto elastico ottenuto dalla lavorazione a maglia piana di due tipi di filo, entrambi prodotti avvolgendo un filamento di poliammide o di cotone intorno ad un filamento centrale elastico (in lattice o in elastane (spandex/elastam): la ***trama (che deve essere piatta)*** *determina la compressione del tessuto e la* ***maglia di fondo*** *determina lo spessore e la rigidità del tessuto lavorato. Il rivestimento esterno dei fili può essere regolato in modo da variare l'estensibilità e la forza del filo così ottenuto.* ***Caratteristiche****: nessuna interruzione della maglia e completa adattabilità alla forma dell'arto, uniformità e decrescenza della compressione dalla porzione distale a quella prossimale dell'arto, tallone lavorato a maglia, traspirabilità del tessuto, garanzia di durata dell'elastocompressione da sei e fino a otto mesi dal primo utilizzo.* ***Prescrivibile esclusivamente ad assistiti affetti da linfedema primario cronico (codice pat. rara RGG020) ed assistiti affetti da linfedema secondario stabilizzato da esiti di chirurgia oncologica per i quali la terapia compressiva non può essere efficacemente praticata con gli analoghi ausili di serie (cod. 04.06.06): assistiti obesi, pediatrici, con dismetrie e/o deformità degli arti, con cicatrici ipertrofiche, con necessità di uno specifico gradiente pressorio in un particolare segmento dell'arto o con incongruenza tra la circonferenza della caviglia e del polpaccio****.*

04.06.06.003	**guaina per arto superiore 2° classe di compressione (23 - 32 mmHg)**
04.06.06.006	**guaina per arto superiore 3° classe di compressione (34 - 46 mmHg)**
04.06.06.009	**guaina per arto superiore 4° classe di compressione (> 49 mmHg)**
04.06.06.012	**guaina per arto inferiore 2° classe di compressione (23 - 32 mmHg)**
04.06.06.015	**guaina per arto inferiore 3° classe di compressione (34 - 46 mmHg)**
04.06.06.018	**guaina per arto inferiore 4° classe di compressione (> 49 mmHg)**

NB: per migliore leggibilità il testo è riportato alla pagina 86 dell'Allegato 2

Valutazione del Linfedema in ambito previdenziale ed assistenziale

Sul sito ufficiale dell'INPS figura una apposita circolare interna che il Direttore Generale della medicina Legale dell'ENTE ha inviato a tutte le commissioni medico-legali periferiche che sottolinea tutta una serie di osservazioni sugli aspetti previdenziali ed assistenziali relativi ai pazienti con Linfedema.

Ne riportiamo i contenuti integrali nell'allegato 3.

Si raccomanda, a questo proposito di focalizzare l'attenzione sui seguenti punti del Documento, ritenuti di grande valenza tecnico-giuridica:

- Classificazione
- Stadiazione clinica
- Uso e tempi di uso dell'indumento elastico
- La Valutazione in ambito previdenziale
- La Valutazione ai fini dell'Invalidità civile
- La Valutazione ai fini della definizione dell'Handicap

Consigli per il paziente

Cosa fare e non fare in caso di linfedema degli arti inferiori:

- Evitare lavori che richiedano la posizione eretta (specie se fermi per lunghi periodi di tempo) durante l'attività.
- Rispetto dell'igiene corporea, in particolare di piedi e mani.
- Indossare calzature comode, larghe e, se necessario ortopediche elasticizzate sui bordi.
- Indossare l'indumento elastico suggerito dallo specialista o altro indumento in cotone con pressioni omogenee sui tessuti sottostanti nella fase pre-clinica.
- Deambulare con piedi protetti evitando sandali e 'pianelle'.
- Rivolgere particolare attenzione alla cura degli annessi cutanei (attenzione con il taglio delle unghie).
- Evitare sport che richiedano contratture prolungate dei muscoli addominali o degli arti inferiori o salti o contraccolpi.
- Avere cura dell'igiene orale (denti). A volte le infezioni partono, per via ematogena (veicolate dalla circolazione sanguigna), dalle tonsille o dal faringe (e non farine) o dagli alveoli dentari infiammati o infetti.Utilizzare sempre abbigliamento comodo e non stretto.
- Evitare il fumo di sigaretta.
- Fare un uso accorto della terapia termale (piscina) e della sauna. Le temperature elevate peggiorano la malattia.
- Usare per il lavaggio saponi neutri.
- Evitare esposizioni prolungate ai raggi solari (soprattutto le ustioni).
- Evitare temperature eccessivamente rigide.
- Evitare procedure invasive tipo agopuntura o scarificazioni cutanee a qualsiasi titolo.

- Evitare punture d'insetto.
- Evitare prelievi o iniezioni locali.
- Intervenire su varici solo se ritenuto necessario.
- Evitare, anche nelle posture abituali, pressioni locali a uno o più livelli dell'arto interessato.

Cosa fare e non fare in caso di linfedema degli arti superiori:

- Evitare contratture prolungate dei muscoli dell'arto interessato.
- Evitare esposizione prolungata ai raggi solari o ad altre fonti di calore
- Evitare temperature estremamente rigide.
- Evitare trasporti di pesi (tipo buste della spese) per lunghi tragitti.
- Proteggere con guanti le mani in caso di lavori casalinghi o di giardinaggio.
- Proteggere le dita delle mani durante il ricamo o la cucitura.
- Utilizzare l'arto anche per il disbrigo di faccende domestiche (spolverare, lavare il pavimento, stirare) ma con particolare attenzione ad evitare scalfitture della cute e contratture muscolari dell'arto superiore prolungate.
- Evitare iperpressioni da parte di bretelle (e non spalline) incongrue (posizionare, eventualmente, al di sotto della bretella una spallina).

- Utilizzo di protesi mammarie più leggere possibili.
- Utilizzare indumenti larghi e comodi.

- Evitare che vengano effettuati prelievi ematici, iniezioni o misurazioni dei valori pressori nell'arto interessato.
- Evitare di indossare anelli, bracciali, orologi nell'arto interessato
- Evitare di utilizzare le dita della mano dell'arto interessato durante il non auspicabile fumo di sigaretta.
- Attenzione alle linfangiti chimiche (detersivi con componenti irritanti, contatto con allergizzanti generici o specifici).
- Effettuare depilazione con cerette a freddo e non con lamette di rasoio.

Suggerimenti finali

- Evitare incrementi ponderali con una dieta sana, equilibrata e, nei limiti del possibile, priva di grassi animali.
- Fare attenzione all'igiene e alla pulizia della cute.
- Effettuare la vaccinazione antinfluenzale nei periodi consigliati
- Indossare in maniera diuturna il bracciale o la calza elastici prescritti, particolarmente durante l'esecuzione di 'lavori onerosi' o durante lunghi viaggi.
- Effettuare annualmente visite di controllo o anticiparle in caso di arrossamenti, improvvisi incrementi di volume, circoscritti o diffusi, ferite nelle zone interessate.

Ringraziamenti

Si ringraziano per la collaborazione i Consigli Direttivi di:

SOS Linfedema (Associazione ONLUS di malati regolarmente censita dal Ministero della Salute) – www.soslinfedema.it

ITALFonlus (Associazione scientifica affiliazione italiana dell'International Lymphoedema Framework) – www.italf.org

Rerefenti Regionali
contatti: info@soslinfedema.it tel.+393345938236

SOS LINFEDEMA Onlus ha organizzato la rete nazionale di associati individuando dei Referenti Regionali per essere meglio rappresentativa a livello locale nella consapevolezza che ancora oggi in Italia la gestione della Assistenza Sanitaria Nazionale manifesta una differenza enorme tra Regione e Regione ed a volte anche tra ASL ed ASL.
Seguono quindi i Referenti Regionali ed in alcuni casi i delegati provinciali.

Piemonte:	*Lorena Ferrero, Rolando Rinaldi*
Lombardia:	*Virna Facheris, Silvia Parri*
Veneto:	*Simone Patuzzo*
Friuli Venezia Giulia:	*Maria Gregorin*
Trentino Alto-Adige:	*Daniela Mostura*
Liguria:	*Giovanna Danieli*
Emilia Romagna:	*Deborah Zanichelli, Cristina Massa*
Toscana:	*Angela Grassi Pandolfini*
Marche:	*Ivo Antonio Micucci*
Lazio:	*Nunzia Tramparulo*
Puglia:	*Domenico Perrone*
delegata Prov. BAT:	
(Barletta, Andria, Trani)	*Ardito Riccardina,*
delegato Prov. Brindisi:	*Francesco Piliego*
Campania:	*Raffaella Aversa*
Basilicata:	*Paolo Faliero*
Calabria:	*Antonino Marsico*
Sardegna:	*Veronica Pisu*
Sicilia:	*Manila Lebois, Giuseppe Pulvirenti*

Contatti: SOS LINFEDEMA Onlus

Sito web	www.soslinfedema.it
Facebook	https://www.facebook.com/groups/soslinfedemaonlus/
	https://www.facebook.com/soslinfedema/
Instagram	https://www.instagram.com/sos.linfedema.onlus/?hl=it
Twitter	https://twitter.com/soslinfedema
Google	https://plus.google.com/u/0/communities/109490745481750470858
	https://plus.google.com/u/0/

ALLEGATI ALLA GUIDA

ALLEGATO 1 (pagg. 27/64)
Linee di Indirizzo su Linfedema e patologie del sistema linfatico

ALLEGATO 2 (pagg. 65/87)
Estratto dal Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri - 12 gennaio 2017

ALLEGATO 3 (pagg. 88/94)
Linee Guida INPS

LINEE DI INDIRIZZO SU LINFEDEMA ED ALTRE PATOLOGIE COLLEGATE AL SISTEMA LINFATICO

accettate in Conferenza Stato Regioni il 15 Settembre 2016

PRECEDUTE

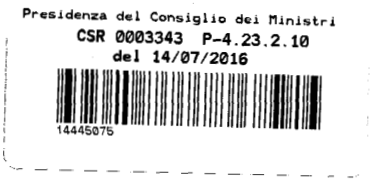
dalla Nota della Presidenza del Consiglio dei Ministri
in cui si trasmette alla Conferenza Stato Regioni
lo schema di accordo e lo si approva

www.soslinfedema.it

Presidenza del Consiglio dei Ministri

SEGRETERIA DELLA CONFERENZA PERMANENTE
PER I RAPPORTI TRA LO STATO LE REGIONI
E LE PROVINCE AUTONOME

Codice sito: 4.10/2016/44



Al Ministero della Salute
- Gabinetto
  gab@postacert.sanita.it
- Direzione generale della programmazione sanitaria
  dgprog@postacert.sanita.it

Al Ministero dell'Economia e delle Finanze
- Gabinetto
  ufficiodigabinetto@pec.mef.gov.it
- Dipartimento della Ragioneria Generale dello Stato - Coordinamento delle attività dell'Ufficio del Ragioniere generale dello Stato
  rgs.ragionieregenerale.coordinamento@pec.mef.gov.it

Al Presidente della Conferenza delle Regioni e delle Province autonome
c/o CINSEDO
conferenza@pec.regioni.it

All'Assessore della Regione Piemonte
Coordinatore Commissione salute
assessore.sanita@cert.regione.piemonte.it

All'Assessore della Regione Emilia Romagna
Coordinatore Vicario Commissione salute
sanita@postacert.regione.emilia-romagna.it

Ai Presidenti delle Regioni e delle Province autonome di Trento e Bolzano
(CSR PEC LISTA 3)

Presidenza del Consiglio dei Ministri

SEGRETERIA DELLA CONFERENZA PERMANENTE
PER I RAPPORTI TRA LO STATO LE REGIONI
E LE PROVINCE AUTONOME

Oggetto: Accordo tra lo Stato, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sul documento recante "Linee di indirizzo su linfedema ed altre patologie correlate al sistema linfatico"
Accordo ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281.

Il Ministero della salute, con nota del 12 luglio 2016, ha trasmesso uno schema di accordo sul documento indicato in oggetto.

Al riguardo si comunica che è convocata una **riunione tecnica** per l'esame del testo, **per il giorno 19 luglio 2016, alle ore 16.00**, presso la sede di questo Ufficio in Roma, via della Stamperia n. 8, sala -1B del piano seminterrato.

La suddetta documentazione è disponibile sul sito www.statoregioni.it con il codice 4.10/2016/44.

Il Direttore
Antonio Naddeo

PZ

12/7

Ministero della Salute
GAB
0006913-P-12/07/2016
I.8.d.i/4
187503659

Ministero della Salute
Ufficio di Gabinetto

Presidenza del Consiglio dei Ministri
CSR 0003304 A-4.23.2.10
del 12/07/2016
14429897

Alla Presidenza del Consiglio dei Ministri
Segreteria della Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano

e p.c.

Alla Direzione generale della programmazione sanitaria

OGGETTO: **schema di accordo tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano sul documento recante "Linee di indirizzo su linfedema ed altre patologie correlate al sistema linfatico".**

Si trasmette, ai fini dell'espressione dell'assenso di cui all'articolo 4 del decreto legislativo n. 281 del 1997, lo schema di accordo in oggetto, con richiesta di sottoporlo all'esame della Conferenza Stato-regioni nella prima seduta utile.

Il Capo di Gabinetto
Cons. Giuseppe Chinè

Accordo ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e di Bolzano sul documento recante "*Linee di indirizzo su Linfedema e altre patologie correlate al sistema linfatico*".

LA CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE AUTONOME DI TRENTO E DI BOLZANO

VISTI l'articolo 2, comma 1, lettera b) e l'articolo 4, comma 1, del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, che affidano a questa Conferenza il compito di promuovere e sancire accordi tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano, in attuazione del principio di leale collaborazione, al fine di coordinare l'esercizio delle rispettive competenze e svolgere attività di interesse comune;

VISTO l'articolo 117, comma 3, della Costituzione italiana, che annovera tra la "tutela della salute" tra le materia di potestà legislativa concorrente;

VISTO il decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502, e successive modificazioni, che stabilisce che siano realizzati programmi a forte integrazione fra assistenza ospedaliera e territoriale, sanitaria e sociale, con particolare riferimento all'assistenza per patologie croniche di lunga durata o recidivanti;

VISTO il Patto per la salute 2014-2016, approvato con Intesa sancita dalla Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano il 10 luglio 2014 (Rep. Atti n. 82/CSR);

VISTA la nota pervenuta in data … …, con la quale il Ministero della salute ha trasmesso, ai fini del perfezionamento del presente accordo, il documento recante "*Linee di indirizzo su Linfedema e altre patologie correlate al sistema linfatico*";

VISTA la lettera del … …, con la quale il documento di cui trattasi è stato trasmesso alle regioni e alla province autonome di Trento e di Bolzano dalla Segreteria della Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano;

ACQUISITO, nel corso dell'odierna seduta, l'assenso del Governo e dei Presidenti delle regioni e delle province autonome di Trento e di Bolzano, ai sensi dell'articolo 4, comma 2, del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281;

SANCISCE ACCORDO

tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano

PREMESSO CHE

- il decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502, e successive modificazioni, afferma il rispetto del principio di appropriatezza e prevede l'individuazione di percorsi diagnostici terapeutici e linee guida, nonché stabilisce l'adozione in via ordinaria del metodo della verifica e della revisione della

qualità e quantità delle prestazioni al cui sviluppo devono risultare funzionali i modelli organizzativi ed i flussi informativi dei soggetti erogatori;

- il decreto del Presidente della Repubblica 14 gennaio 1997, recante "Approvazione dell'atto di indirizzo e coordinamento alle regioni e alle province autonome di Trento e di Bolzano, in materia di requisiti strutturali, tecnologici ed organizzativi minimi per l'esercizio delle attività sanitarie da parte delle strutture pubbliche e private", definisce le attività di valutazione e miglioramento della qualità in termini metodologici e prevede tra i requisiti generali richiesti alle strutture pubbliche e private che le stesse siano dotate di un insieme di attività e procedure relative alla gestione, valutazione e miglioramento della qualità;

- il decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 29 novembre 2001, recante "Definizione dei livelli essenziali di assistenza", pubblicato nella Gazzetta Ufficiale 8 febbraio 2002, n. 33, indica la necessità di individuare percorsi diagnostico-terapeutici sia per il livello di cura ospedaliera, sia per quello ambulatoriale;

- presso la Direzione generale della programmazione sanitaria del Ministero della salute è stata istituita con decreto del Ministro, in data 28 febbraio 2006, una Commissione allo scopo di elaborare un documento di indirizzo per il miglioramento dell'appropriatezza, della qualità, della sicurezza dei pazienti affetti da linfedema e altre patologie correlate al sistema linfatico, in considerazione della peculiarità della situazione sanitaria in cui versano i pazienti affetti da patologia linfedematosa ed alla variabilità assistenziale evidenziatasi a livello nazionale;

- in continuità con i lavori della suddetta Commissione è stato prodotto un documento di indirizzo che costituisce allegato tecnico al presente accordo;

CONSIDERATO CHE

- il linfedema è considerata una "*malattia cronica ed ingravescente che non coinvolge soltanto i tessuti cutanei ma anche i muscoli, le ossa, i nervi, le articolazioni e gli organi interni determinando quadri più o meno severi di disabilità*", che si instaura nell'organismo a causa di una parziale incapacità di trasporto linfatico;

- il linfedema si distingue in primario, legato a incompleto sviluppo del sistema vascolare e secondario, che rappresenta l'esito di una "ablazione chirurgica" del sistema linfatico o la conseguenza di una "distruzione radioterapica", come nel caso di linfedema dell'arto superiore secondario a trattamento per carcinoma mammario o a linfedema secondario ad altre neoplasie (melanomi, neoplasie di utero, prostata, intestino, etc.);

- a livello nazione, il numero complessivo di pazienti oncologici viventi, affetti da linfedemi secondari (nei vari stadi clinici) è di circa 200.000, mentre è di circa 150.000 il numero di pazienti affetti da linfedemi primari;

SI CONVIENE

di approvare il documento recante "*Linee di indirizzo su linfedema e altre patologie correlate al sistema linfatico*" che, allegato al presente accordo, ne costituisce parte integrante.

LINEE DI INDIRIZZO
SU LINFEDEMA E ALTRE PATOLOGIE CORRELATE AL SISTEMA LINFATICO

INDICE

1. Premessa 3
2. Definizione della diagnosi di linfedema, requisiti per il riconoscimento e "setting assistenziali" 6
3.Centri di riferimento e loro caratteristiche 8
4. Garanzie all'accesso alle cure in funzione degli Stadi clinici 9
5. Trattamento della patologia linfedematosa 11
5.1 Indumenti elastici ed altri presidi necessari al completamento del progetto riabilitativo e modalità di erogazione 11
5.1.1 Indumenti elastici 11
5.1.2 Attrezzature per terapie domiciliari: 12
5.2 Terapia Chirurgica 12
5.3 Terapia farmacologica. 13
6. Assistenza scolastica e Legge 104. 13
7. Criteri di valutazione della disabilità 13
8. Criteri di valutazione del trattamento 14
9. Associazioni di Volontariato. 15
10. Conclusioni 15
Allegato 16
Bibliografia 28

1. Premessa

Il linfedema è una patologia cronica degenerativa e progressiva che si instaura nell'organismo a causa di una parziale incapacità di trasporto linfatico.

Dal punto di vista eziologico, si distinguono Linfedemi primari e secondari. I primari, legati a un incompleto sviluppo del sistema vascolare linfatico, vengono a loro volta suddivisi in familiari, sporadici e sindromici. I familiari (circa il 3%) sono quelle forme in cui compaiono più casi clinici nell'albero genealogico; in particolare, a questi fanno riferimento le S. di Meige ed il 'Linfedema distichiasi'.

I linfedemi primari sporadici (92-93% dei primari) sono quelli in cui non viene riscontrato alcun altro caso clinico nella famiglia. I linfedemi sindromici (3-4%) sono le forme in cui il Linfedema si associa ad altre manifestazioni cliniche che caratterizzano la sindrome stessa; tra queste, di particolare rilievo risultano: la S. di Prader Willi (obesità, microacria e dismetabolismi), la Parks Maffucci Weber (Angiomatosi diffuse), la Klippel Trenaunay (fistole artero-venose multiple), la Henekam (chilo torace, chilo peritoneo, lieve ipoevolutismo), la Proteus (dismorfie del volto e del torace), la Ghoram Stout (linfangiodisplasie tronculari ed extratronculari con localizzazioni connettivali ed ossee), la Emberger talora associata a leucemia nell'età evolutiva).

I linfedemi secondari rappresentano l'esito di una 'ablazione chirurgica' del sistema linfatico o la conseguenza di una "distruzione radioterapica".

Sia nel caso di linfedemi primari che secondari, la ridotta capacità di trasporto della linfa determina un ristagno più o meno precoce e rilevante di sostanze proteiche negli spazi interstiziali che, oltre a provocare ritenzione dei fluidi a livello tissutale, inducono, a loro volta, una stimolazione dei fibroblasti a produrre fibre collagene, ingenerando ulteriore sclerosi tissutale, con progressivo coinvolgimento delle strutture vascolari, articolari, muscolari, e nervose loco-regionali.

In tal senso è utile riportare la definizione di linfedema secondo la Società Internazionale di Linfologia, *"malattia cronica ed ingravescente che non coinvolge soltanto i tessuti cutanei e sottocutanei ma anche i muscoli, le ossa, i nervi, le articolazioni e gli organi interni determinando quadri più o meno severi di disabilità"*.

L'Organizzazione Mondiale della Sanità ha stimato l'incidenza del linfedema nel mondo pari a 300 milioni di casi (1) dei quali quasi la metà è di origine primaria, caratterizzati da una base congenita linfangioadenodisplasica; 70 milioni di casi, particolarmente presenti nelle aree tropicali e subtropicali (India, Brasile, Sud-Africa), sono di origine parassitaria, legati soprattutto a infestazione da Filaria Bancrofti e 60 milioni di casi sono post-chirurgici, secondari soprattutto al trattamento del carcinoma mammario. Infine, 20 milioni di casi di linfedema, conseguenti a problemi funzionali di sovraccarico del circolo linfatico, costituiscono gli esiti di flebotrombosi profonda dell'arto inferiore e della c.d. sindrome di Mayall, da iperstomia artero-venosa per iperlinfogenesi con, (2,3,4).

Nel nostro paese, alcuni studi epidemiologici hanno evidenziato che i linfedemi secondari, spesso con localizzazione agli arti superiori, sono più frequenti (58%) delle forme primarie (42%) localizzate di solito agli arti inferiori. Il sesso maggiormente interessato è quello femminile e l'età più

colpita corrisponde alla III-IV decade di vita (1,5,6). L'incidenza della linfangite, più o meno clinicamente manifesta, come complicanza della linfostasi, è molto elevata (circa il 60% dei casi presenta una positività del fenomeno nella propria anamnesi), a tal punto da richiedere un trattamento antibiotico protratto, sia a scopo terapeutico che profilattico.

Uno studio italiano effettuato su circa 200 donne affette da linfedema dell'arto superiore secondario a trattamento per carcinoma mammario ha evidenziato la comparsa del linfedema nel 20-25% delle donne sottoposte a mastectomia o quadrantectomia con linfoadenectomia ascellare, percentuale che aumenta decisamente (35%) quando l'intervento è associato a radioterapia; tali dati concordano con quelli della letteratura internazionale (7,8,9).

Cormier ha stimato che, tra le varie forme secondarie, il Linfedema post-mastectomia è senza dubbio quello con maggior incidenza (10), infatti da una metanalisi effettuata su un elevato numero di casi e considerando le tipologie di tumori con maggior incidenza nella popolazione, ha evidenziato come l'incidenza media del Linfedema post-mastectomia si attesti intorno al 15%.

Ogni anno in Italia vengono effettuati circa 45.000 interventi di quadrantectomia o mastectomia per K mammario, pertanto, è verosimile stimare annualmente circa 9.000 nuovi linfedemi secondari dell'arto superiore (nei vari stadi clinici); considerando che la sopravvivenza media nel K della mammella è di circa 10 anni, è possibile stimare che i linfedemi dell'arto superiore secondari a K mammario in pazienti viventi siano circa 90.000.

Il Linfedema secondario al carcinoma mammario corrisponde al 30% circa delle varie forme di linfedema secondario. Nelle altre forme (melanomi, neoplasie di utero, prostata, intestino etc.) la sopravvivenza media è inferiore ai 6 anni. Ne deriva che, a livello nazionale, il numero complessivo dei pazienti oncologici viventi, affetti da linfedemi secondari (nei vari stadi clinici) è di circa 200.000. Considerato, infine, che i linfedemi primari sono circa il 42% del numero totale, il loro numero complessivo (nei vari stadi clinici) è stimabile in circa 150.000 casi (con sopravvivenza media, dall'età media di insorgenza, di circa 20 anni).

Questi dati, che evidenziano l'elevata incidenza del linfedema secondario, dimostrano l'importanza della prevenzione della patologia linfostatica, sia in termini di diagnosi precoce che di trattamento tempestivo, in considerazione non solo dei pesanti risvolti psicologici e sociali e dell'invalidità fisica correlati a tale patologia, ma anche della possibilità di gravi e frequenti complicanze linfangitiche e della seppur rara insorgenza di linfangiosarcoma su un linfedema secondario. (1,2,3,11,12).

Dal punto di vista del trattamento del linfedema, è opportuno sottolineare che, nonostante esistano vari approcci terapeutici a tale patologia: fisico/riabilitativo, farmacologico e, in alcuni casi, chirurgico, le numerose evidenze oggi disponibili individuano nel trattamento fisico/riabilitativo la modalità più appropriata per raggiungere i migliori risultati in termini di efficacia clinica e per il mantenimento nel tempo di tali risultati, nonché per la prevenzione della naturale progressione della malattia. L'approccio fisico/riabilitativo permette, inoltre, di evitare costi aggiuntivi correlati alle complicanze che richiedono un ambiente medico/chirurgico, del tutto evitabile attraverso la corretta gestione della malattia e della sua evoluzione.

L'elevata incidenza del Linfedema e soprattutto la possibilità di prevenire tale patologia rendono indifferibile la necessità di definire alcuni criteri che consentano di assicurare una assistenza adeguata e qualificata sul territorio, attualmente frammentaria, spesso insufficiente, in modo da garantire pienamente il trattamento dei linfedemi, sia in termine di prevenzione primaria e secondaria che di diagnosi e cura. In tal modo è possibile ridurre la "migrazione sanitaria", fenomeno che incide negativamente sia sul paziente che sulla collettività, oltre che sui costi della sanità, soprattutto a livello regionale.

Accade spesso, infatti, che, a prescindere da trattamenti ultraspecialistici eseguiti in pochi centri a livello nazionale, il paziente si rivolga per il trattamento della patologia linfedematosa al di fuori della propria regione, se non addirittura all'estero, con costi e disagi assolutamente evitabili nella maggior parte dei casi. In tal senso è opportuno tener conto che l'entrata in vigore, a partire dal 5 aprile 2014, del Decreto Legislativo n. 38 del 4 marzo 2014, permette ai cittadini di ottenere assistenza sanitaria in altri paesi dell'Unione Europea, così come di scegliere il professionista sanitario a cui rivolgersi e la struttura sanitaria dove curarsi nonché ricevere un rimborso delle spese sostenute per le cure ricevute e i farmaci o dispositivi medici acquistati, ricompresi nei LEA.

La sfida è dunque quella di offrire, nel nostro paese, un livello di assistenza elevato e di qualità a tutti i pazienti e per tutte le patologie, valorizzando contemporaneamente le eccellenze presenti nel nostro sistema sanitario in modo da essere competitivi nello scenario sanitario europeo ed attrarre i cittadini degli altri Stati membri, con una non trascurabile ricaduta positiva dal punto di vista economico.

Per garantire un'assistenza adeguata e di qualità ai pazienti con patologia linfedematosa o con patologie correlate al sistema linfatico, è necessario, in primo luogo, favorire la costituzione, a livello regionale, di reti integrate tra centri di riferimento per la patologia linfedematosa, ospedali, ambulatori territoriali, laboratori diagnostici e, nel contempo, promuovere la costituzione di percorsi diagnostico-terapeutici assistenziali (PDTA) ben definiti. In tal senso, il decreto 2 aprile 2015, n. 70: *Regolamento recante definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all'assistenza ospedaliera,* nel comma 1 dell'Allegato 1 (Premessa, obiettivi ed ambiti di applicazione) sottolinea che [.....] *l'ospedale assicura la gestione del percorso diagnostico terapeutico (PDT) del problema clinico di cui si fa carico, sia all'interno del presidio che all'interno della rete ospedaliera, affinché possa essere assicurata, anche in fase successiva alla prima accettazione, l'allocazione dei pazienti presso i presidi che dispongano di un livello organizzativo coerente con la complessità assistenziale del caso da trattare. L'ospedale integra la propria funzione con gli altri servizi territoriali attraverso l'adozione ordinaria di linee guida per la gestione integrata dei PDT per le patologie complesse ed a lungo termine[.....].*

Una corretta gestione e successiva presa in carico del paziente, richiede, altresì, che la malattia, in quanto tale, abbia un trattamento omogeneo sul territorio nazionale; attualmente, infatti, esistono eccessive difformità, che hanno ricadute negative sul trattamento della patologia linfedematosa.

A tal riguardo, si sottolinea che, sebbene i Linfedemi primari siano considerati e trattati dalla Comunità scientifica come una patologia rara, nel nostro paese questo riconoscimento non è stato ancora formalizzato e i Linfedemi primari non rientrano attualmente nell'elenco delle Malattie Rare

che, secondo l'allegato al decreto ministeriale 279/2001 (Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie) usufruiscono di attività, servizi e prestazioni gratuite. In alcune regioni è stato disposto che il paziente affetto da linfedema primario usufruisca, in regime extra LEA, dell'esenzione per le prestazioni di assistenza sanitaria necessarie alla diagnosi, alla cura ed alla prevenzione di ulteriori aggravamenti della malattia. Con l'aggiornamento dei Livelli essenziali di assistenza e la modifica dell'elenco delle malattie rare, in corso di approvazione, l'esenzione dal ticket verrà estesa alle prestazioni necessarie per il trattamento del Linfedema primario.

Anche rispetto alle terapie fisiche riabilitative non c'è in Italia una uniformità di trattamento; infatti, in alcune realtà regionali queste vengono fornite gratuitamente nelle forme secondarie di linfedemi conseguenti a neoplasie (codice 048) e tramite pagamento del ticket nelle forme primarie, in altre, l'assistenza è riservata solo ad alcune forme secondarie e solo nell'immediato periodo post-acuto, ma non per i linfedemi primari.

Rimane irrisolto, anche nei casi assistiti, il problema della fornitura degli indumenti elastici definitivi, ancora oggi esclusi dai LEA ma di prossimo inserimento.

Alla luce di tutto ciò, appare opportuno dettare Linee di indirizzo che – nell'individuare i punti essenziali della patologia linfedematosa, pongono l'accento su taluni interventi assistenziali di tipo preventivo, diagnostico e di trattamento utili al fine di garantire la qualità di vita dei pazienti affetti.

2. Definizione della diagnosi di linfedema, requisiti per il riconoscimento e "setting assistenziali"

L'O.M.S., nell'International Classification of Diseases inquadra le diverse forme di Linfedema nei corrispondenti codici del nomenclatore (457.0: linfedema postmastectomia, 457.1: altri linfedemi e 457.2: linfangite).

Il linfedema primario e secondario presenta delle caratteristiche anamnestiche, cliniche ed obiettive ben specifiche, difficilmente confondibili; tuttavia in alcuni casi è possibile incorrere nell'errore diagnostico; come nelle forme miste di flebolinfedema in cui la linfostasi si associa ad importante patologia venosa, nelle forme associate a Lipedema (12, 16, 17, 18, 19, 20, 21) e nelle forme di edema iatrogeno da farmaci, da incongruo uso di protesi od ortesi.

Si raccomanda, pertanto, che, sia le forme primarie che secondarie di Linfedema vengano riconosciute sulla base degli aspetti clinici associati all'esame linfoscintigrafico (gold-standard diagnostico secondo le linee guida internazionali) effettuato e certificato da uno specialista di riconosciuta esperienza che comprovi il difetto di progressione e della capacità di trasporto del sistema linfatico della regione anatomica interessata (22,23,24,25,26,27,28). Si consiglia, inoltre, che per le forme primarie si proceda all'effettuazione di un test genetico, come ulteriore dato testimoniale. Per realizzare una reale "prevenzione primaria", è auspicabile che nelle forme primarie la linfoscintigrafia, venga eseguita dai consanguinei del paziente.

Nelle forme secondarie sub-cliniche (linfadenectomia alla radice dell'arto con possibilità di sviluppo della malattia) è ugualmente raccomandata l'esecuzione dell'esame da parte del paziente a scopo preventivo.

E' opportuno, inoltre, che, in tutti i casi in cui è necessario procedere ad una diagnosi differenziale tra patologia linfedematosa e venosa (es.trombosi venosa versus patologia linfedematosa), si proceda ad un ecodoppler che risulterà dirimente.

Per poter essere riconosciuto "affetto" dalla patologia in esame il paziente deve rispondere ai due requisiti sopra esposti: criterio clinico ed esame linfoscintigrafico.

Quando il linfedema primario sarà incluso tra le malattie rare, se la formulazione della diagnosi sull'assistito richiederà lo studio degli aspetti genetici legati alla malattia (29,30,31,32), il test potrà essere eseguito in esenzione dal pagamento del ticket mediante il codice R99; importante è, altresì, il ruolo del medico di famiglia che può indirizzare il paziente presso lo specialista operante in un centro di riferimento per una adeguata presa in carico.

Per quanto esposto in premessa, il linfedema necessita di una assistenza appropriata e personalizzata, che dovrà essere erogata, a seconda della forma e del quadro clinico, nelle varie tipologie di "setting assistenziali".

Dal punto di vista riabilitativo, nei casi clinici più evoluti, in cui si instaurano livelli elevati di compromissione funzionale, il Linfedema può essere assimilato e trattato alla stessa stregua delle altre patologie cronico/degenerative e progressive, anche in considerazione dei possibili (ed in alcuni casi frequenti e ripetuti) episodi di superinfezione acuta che spesso portano, in maniera del tutto inappropriata, al ricovero del paziente in reparti "per acuti", con prolungati periodi di assenza dalle proprie occupazioni lavorative e relazionali.

Si raccomanda, al momento della riacutizzazione clinica della patologia, che corrisponde all'incremento della disabilità, il ricovero in ambiente di degenza o day hospital riabilitativo per la realizzazione del necessario progetto riabilitativo. Ciò, peraltro, risponde a quanto contenuto nel documento del Ministero della salute del febbraio 2013, relativo alla 'Metodologia per la definizione dei criteri/parametri di appropriatezza ed efficienza dei ricoveri di riabilitazione ospedaliera' (15).

Il monitoraggio clinico h24 o la sorveglianza multidisciplinare possono rendersi necessari nei casi più complessi, cioè quelli in cui è richiesto un controllo costante della funzionalità renale, cardiaca ed epatica o la possibilità di intervenire sulla eventuale disabilità coinvolgente strutture anatomiche semplici e complesse nei territori interessati con conseguenti compromissioni motorie e sensitive (soprattutto propriocettive e dolorifiche).

In fase subacuta, in funzione dello stadio clinico e della eventuale storia di linfangiti ricorrenti, è raccomandato il trattamento periodico intensivo in regime di day hospital riabilitativo o estensivo in regime non residenziale, ambulatoriale o con pacchetti ambulatoriali riabilitativi (PAR).

Per il controllo della patologia cronica è fondamentale il monitoraggio costante, clinico e strumentale, del paziente. E' auspicabile, pertanto, almeno un controllo clinico-strumentale annuale e, in caso di complicanza dermatolinfangioadenitica o linfangitica o erisipeloide la possibilità di visita specialistica in urgenza, possibilmente presso la struttura che segue nel tempo il paziente.

3.Centri di riferimento e loro caratteristiche

Il modello di rete attualmente più accreditato a livello internazionale per garantire percorsi terapeutico/assistenziali appropriati ed in grado di coniugare efficienza, efficacia e sicurezza, è quello definito Hub and Spoke ovvero l'identificazione, a livello regionale di Centri di riferimento di I (Spoke) e II livello (Hub), che, nel caso del linfedema, a seconda degli stadi clinici della malattia, sono in grado di prendere in carico il paziente nelle varie fasi della malattia.

I centri Hub and Spoke saranno, ovviamente, collegati in rete con le strutture territoriali (centri di riabilitazione domiciliare e ambulatoriale, strutture laboratoristiche) nonché in stretta connessione con le relative Breast Unit.

Si raccomanda che la rete abbia la seguente connotazione:

- Almeno un Centro HUB regionale, ovvero Centro di riferimento, da identificare, in accordo a quanto previsto dal DM 70/2015, all'interno dei presidi ospedalieri di II Livello, strutture cioè con bacino di utenza compreso tra 600.000 e 1.200.000 abitanti. A questo Centro afferiscono pazienti da ricoverare in DH o in degenza riabilitativa, provenienti da domicilio su segnalazione del medico di medicina generale o dello specialista, con stadi clinici avanzati della patologia (III-IV stadio), con o senza complicanze in atto, al primo inquadramento nosologico o con gravità tale da richiedere specifica competenza. Le Regioni che non abbiano un bacino di utenza tale per cui sia ipotizzabile l'organizzazione di un centro di riferimento di II livello, dovranno consorziarsi con i centri Hub di regioni limitrofe.

- Almeno due Centri Spoke regionali, laddove possibile, da identificare, in accordo a quanto previsto dal DM 70/2015, all'interno dei presidi ospedalieri di I Livello, strutture, cioè, con bacino di utenza compreso tra i 150.000 e i 300.000 abitanti ed in grado di ricoverare i casi di riacutizzazioni cliniche e di complicanze infettive e/o ulcerative acute o di complicanze non gestibili in ambito ambulatoriale.

- Centri di riabilitazione domiciliare e ambulatoriale, cioè ambulatori organizzati con PAR (Pacchetti Riabilitativi Ambulatoriali) con funzioni di gestione nel tempo dei singoli casi, informazione capillare, educazione e prevenzione primaria e secondaria. Tali strutture dovranno garantire, ad ogni seduta, l'erogazione di prestazioni quali: drenaggio linfatico, bendaggio multistrato anelastico, kinesiterapia specifica, esercizi propriocettivi, mobilizzazioni articolari, trazioni cutanee ed ultrasuoni/onde d'urto radiali per il trattamento della fibrosi.

Le istituzioni regionali, così come definito dal DM 70/2015, devono impegnarsi a promuovere la costituzione di percorsi diagnostico-terapeutici assistenziali (PDTA) ben definiti per il trattamento del linfedema e delle patologie correlate al sistema linfatico. In particolare, i PDTA devono comprendere tutti gli aspetti della prevenzione primaria, della diagnosi precoce e dell'eventuale presa in carico terapeutica. La costituzione, a livello regionale, di reti integrate tra centri di riferimento per la patologia linfedematosa, strutture specialistiche ospedaliere, ambulatori territoriali, laboratori diagnostici, permetterà non solo di trattare in maniera appropriata la malattia, ma di intercettare potenziali o iniziali

forme di linfedema primario e/o secondario da indirizzare ai Centri di riferimento per l'avvio o il completamento delle procedure diagnostico-terapeutiche.

Nell'ottica di una appropriata gestione del paziente con patologia linfedematosa, appaiono fondamentali anche i seguenti aspetti:

- riconosciuta esperienza clinica degli operatori sanitari componenti l'équipe (medici, fisioterapisti e infermieri);
- possibilità di eseguire direttamente o con strutture collegate tutti gli accertamenti diagnostici necessari alla definizione del quadro clinico (linfoscintigrafia, ecografia ad alta risoluzione, TC);
- possibilità di esecuzione, diretta o tramite convenzione con laboratorio di genetica, del test genetico per le forme primarie, anche tramite accordi inter-regionali;
- formazione continua degli operatori sanitari, per mantenere ed ampliare nel tempo la conoscenza e la competenza su tutti gli aspetti clinico/diagnostici della patologia linfedematosa. L'attività formativa dovrà coinvolgere i professionisti a qualsiasi livello della rete (Hub, Spoke, ambulatori territoriali); sarebbe utile che i centri Hub, in funzione della competenza ed esperienza dei propri professionisti, e con l'appoggio delle società scientifiche (CIF: Collegio italiano di Flebologia, SIFL: Società italiana di Flebolinfologia, ESL: European Society of Lymphology, ITALF: Italian Lymphoedema Framework), si facciano carico di svolgere attività formativa per tutti gli operatori sanitari coinvolti nel trattamento della patologia linfedematosa, compresi i Medici di medicina generale, secondo protocolli standardizzati e sotto l'egida di società scientifiche del settore. I corsi di formazione dovranno comprendere insegnamenti teorico-pratici sui principali aspetti dei percorsi diagnostico-terapeutici assistenziali specifici, con particolare riguardo a:
    1. Diagnosi differenziale sull'etiologia dell'edema
    2. Principi di trattamento riabilitativo con cenni sul trattamento chirurgico e farmacologico
    3. Prevenzione primaria e secondaria
    4. Gestione della patologia nel cronico
    5. Care giver
    6. Self-care

Inoltre è necessario che venga attuata una corretta e completa informazione ai pazienti, anche attraverso l'utilizzo di mezzi di diffusione quali opuscoli divulgativi, da fornire agli ambulatori territoriali, alle farmacie, ai medici di medicina generale.

4. Garanzie all'accesso alle cure in funzione degli stadi clinici

Per l'individuazione dei livelli assistenziali appropriati, sarà utile seguire la suddivisione in 4 stadi della Società Internazionale di Linfologia (riportato nell'allegato tecnico).

La letteratura internazionale, le linee guida mondiali e le linee guida nazionali, riconoscono 'non valide' dal punto di vista terapeutico le monoterapie (solo drenaggio linfatico manuale, solo pressoterapia sequenziale, solo ginnastica isotonica, solo bendaggio); sono, pertanto, assolutamente da

evitare i protocolli terapeutici che prevedano monoterapia.

Il trattamento fisico decongestivo del linfedema deve, infatti, potersi avvalere di tecniche di drenaggio manuali e strumentali consequenzialmente eseguite sul paziente in funzione del caso clinico (drenaggio linfatico manuale, pressoterapia sequenziale, chinesiterapia, bendaggio multistrato, ginnastica isotonica, tonificazione muscolare, mobilizzazione e sbrigliamento articolare, ultrasuoni su fibrosi etc,).

In funzione di quanto detto e delle caratteristiche del Linfedema che, ai fini della presa in carico deve essere considerato, come tutte le patologie croniche, ingravescenti e degenerative soggetto a riacutizzazioni cliniche (15), si riconoscono i seguenti regimi assistenziali:

SETTING ASSISTENZIALI		Criteri di inclusione	Paziente riabilitativo 'semplice' Necessità di un programma di trattamento prestabilito declinabile in codici ambulatoriali secondo i criteri dei LEA, senza esigenze di coordinamento o simultaneità di intervento di più operatori
	Ambulatorio Semplice		
		Criteri di esclusione	Instabilità clinica con necessità di monitoraggio o intervento assistenziale prolungato nell'arco della giornata Problematiche e rischi legati alla trasportabilità Fragilità sociale
		Criteri di inclusione	Paziente riabilitativo complesso Necessità di un programma di trattamento flessibile, variabile nel tempo; necessità di interfacciare tra loro figure professionali diverse Intensità delle cure finalizzate al raggiungimento di un obiettivo
	PAR		
		Criteri di esclusione	Comorbilità che pregiudichino l'intensità delle cure Instabilità clinica con necessità di monitoraggio o intervento assistenziale prolungato nell'arco della giornata Problematiche e rischi legati alla trasportabilità Fragilità sociale
		Criteri di inclusione	Paziente riabilitativo complesso Necessità di un programma di trattamento flessibile, variabile nel tempo; necessità di interfacciare tra loro figure professionali diverse Necessità di usufruire di requisiti strutturali (posto letto diurno) atti a consentire lo svolgimento di cure riabilitative intensive, finalizzate al raggiungimento di un obiettivo, senza pregiudizio per la salute, ovverossia laddove siano necessari interventi osservazionali, assistenziali o di monitoraggio prolungati
	DH Riabilitativo		
		Criteri di	Comorbilità non stabilizzate che pregiudichino l'intensità delle cure Instabilità clinica con necessità di monitoraggio o intervento assistenziale sulle 24 ore

		esclusione	Problematiche e rischi legati alla trasportabilità
			Fragilità sociale
			Comorbilità non stabilizzate che pregiudichino l'intensità delle cure
	Degenza Riabilitativa	**Criteri di inclusione**	Instabilità clinica con necessità di monitoraggio o intervento assistenziale sulle 24 ore
			Problematiche e rischi legati alla trasportabilità
			Fragilità sociale

5. Trattamento della patologia linfedematosa

5.1 Indumenti elastici ed altri presidi necessari al completamento del progetto riabilitativo e modalità di erogazione

5.1.1 Indumenti elastici

Per il mantenimento ed il consolidamento dei risultati la letteratura internazionale e le linee guida nazionali ed internazionali suggeriscono che è indispensabile l'utilizzo dell'indumento elastico definitivo, di tipo standard o su misura, a seconda dei casi clinici ed a discrezione dello specialista che prende in carico il paziente.
Gli indumenti elastici devono rispettare le seguenti caratteristiche:

- trama piatta;
- tessitura con filati di maglia e di trama
- materiali di qualità attraverso l'utilizzo di filati di trama con dei minimi di dtex- da utilizzare in base alle diverse classi di compressione;
- uniformità e decrescenza di compressione dalla porzione acrale a quella prossimale dell'arto;
- nessuna interruzione nella maglia;
- dichiarazione della classe di compressione espressa in mmHg (millimetri di mercurio) alla caviglia o al polso;
- bi-estensibilità dell'elastomero e adattabilità alla forma dell'arto;
- tallone lavorato a maglia;
- traspirabilità del tessuto;
- garanzia di durata dell'elastocompressione per non meno de sei mesi dal primo utilizzo;

Sono previste quattro classi di compressione:

1°	classe	18 - 21	mmHg	leggera
2°	classe	23 - 32	mmHg	moderata
3°	classe	34 - 46	mmHg	forte

4°	classe	> 49	mmHg	molto forte

Si raccomanda l'uso di 2 mezzi di compressione e contenzione elastica l'anno per i pazienti adulti, di 4 mezzi l'anno per i pazienti in età evolutiva.

5.1.2 Attrezzature per terapie domiciliari:

Per il mantenimento dei risultati ottenuti con il ciclo intensivo di terapia è fondamentale, previa adeguata preparazione del paziente, un mantenimento terapeutico domiciliare sotto forma di esercizio fisico programmato e personalizzato, abbinato all'utilizzo di pressoterapia sequenziale, secondo la prescrizione dei tempi e delle intensità proposte dallo specialista che segue il caso.

5.2 Terapia Chirurgica

E' dimostrato che il trattamento chirurgico rappresenta non la scelta di elezione, quanto una delle opzioni per evitare la progressione della malattia dal II al III stadio e le conseguenti alterazioni anatomo-istopatologiche, morfologiche, funzionali e cliniche, gradualmente sempre più irreversibili e invalidanti.

In tal senso è opportuno sottolineare che la terapia chirurgica del linfedema deve essere considerata non come una soluzione alternativa al fallimento dei trattamenti non chirurgici, ma come una utile integrazione degli stessi, nell'ottica di un approccio terapeutico combinato al malato affetto da linfedema, che deve essere multimodale, medico-fisico-riabilitativo e, ove necessario, anche chirurgico, per il conseguimento dei risultati più stabili e duraturi, volti ad un efficace controllo della malattia nell'arco della vita e al raggiungimento e mantenimento di una soddisfacente qualità di vita in ambito familiare, lavorativo e sociale.

Il trattamento chirurgico deve innanzitutto mirare, nel paziente affetto da linfedema, al recupero più efficace e duraturo possibile, della funzione di drenaggio del circolo linfatico e, conseguentemente, al ripristino, quanto meno parziale, ma clinicamente significativo, del flusso della linfa, nella sede in cui è stato rilevato un ostacolo meccanico di diversa natura, a seconda della tipologia della malattia (linfedemi primari e secondari).

Gli interventi di microchirurgia linfatica e super microchirurgia linfatica, con particolare riferimento a quelli di "Anastomosi multiple dirette linfatico-venose" rappresentano la migliore opzione in tal senso, fatte salve le indicazioni e le possibili soluzioni tecniche microchirurgiche alternative, individuabili da caso a caso.

E' inoltre ampiamente dimostrato da significativi studi di "follow-up" che i risultati migliori con la microchirurgia linfatica si ottengono negli stadi più precoci della patologia linfostatica (I e II stadio).

Nei casi in cui lo stadio della malattia risulti molto avanzato (elefantiasi propriamente detta),

possono di volta in volta essere presi in considerazione anche interventi chirurgici di tipo exeretico-riduttivo, di significato complementare sintomatico e, talora, soprattutto nel c.d. "grosso braccio inveterato post-mastectomia, con abbondante componente tissutale adiposa", la rimozione delle sacche di tessuto grasso fibro-sclerotico sovrabbondante mediante il ricorso a tecniche di liposuzione.

Nei casi di più raro riscontro, ma anche maggiormente complessi, di patologia linfostatica da reflusso gravitazionale linfatico e/o chiloso, coinvolgenti oltre agli arti, soprattutto inferiori, anche i genitali esterni, la cavità addominale (con l'intestino) e, talora, anche la toracica, l'approccio terapeutico sempre combinato, medico- dietetico, fisico-riabilitativo e chirurgico, richiede specifiche competenze pluri-ed ultraspecialistiche.

La terapia chirurgica del linfedema deve naturalmente essere effettuata in Centri di riconosciuta e provata esperienza dotata delle tecnologie e del personale più idonei.

5.3 Terapia farmacologica.

Il linfedema, in assenza di complicazioni acute, rappresenta uno stato di 'flogosi cronica sterile. E' opportuno che il paziente, soprattutto con positività anamnestica per linfangiti o episodi di erisipela, pratichi (almeno nella stagione estiva), se non sussistono controindicazioni, la terapia penicillinica ritardo a scopo preventivo, tenuto conto che ogni nuovo episodio linfangitico aggrava lo stato anatomo-patologico locale e conseguentemente clinico.

Nei casi di complicanza acuta è fondamentale una terapia antibiotica ad ampio spettro ed a pieno dosaggio, abbinata, se necessario a giudizio clinico, a terapia cortisonica.

Tra i principi farmacologici, naturali o di sintesi, è auspicabile l'impiego di benzopironi (alfa e gamma) per gli effetti di riduzione della permeabilità capillare, attivazione macrofagica e pro-linfocinetica. Utili anche i principi attivi ad attività proteolitica e di regolazione delle funzioni della matrice interstiziale.

6. Assistenza scolastica e legge 104.

Per la regolamentazione di questi due aspetti specifici si fa riferimento alle stesse norme previste per le altre patologie croniche che comportino disabilità (insegnante di sostegno nell'infanzia – forme primarie), benefici della legge 104 per i familiari nel caso di riconoscimento di invalidità o handicap grave.

7. Criteri di valutazione della disabilità

La disabilità da linfedema è complessa in quanto coinvolge spesso aspetti della vita somatica,

psicologica, sessuale, relazionale e sociale; per questi motivi si ritiene che la descrizione del singolo caso clinico, sia primario che secondario, debba essere effettuata come auspicato dall'Organizzazione Mondiale della Sanità, mediante l'utilizzo dell'International Classification of Functioning (ICF - Vedi allegato) che appare completa, oltre che universalmente riconosciuta dalla Comunità scientifica , piuttosto che dalle comuni scale della disabilità (Barthel, FIM etc.).

8. Criteri di valutazione del trattamento

Le Regioni devono impegnarsi ad attivare strumenti di valutazione e monitoraggio della gestione dei pazienti con linfedema tramite appropriati indicatori (N pazienti arruolati/ N pazienti complessivi; efficacia etc.); tra questi:

- Esame clinico con rilevazione delle misure dell'arto in comparazione con il controlaterale e rapportate al peso corporeo.
- Esami strumentali (Ecografia ad alta risoluzione dei tessuti molli, Cirtometria, Tonometria, facoltativa, ma auspicabile).
- Verifica della disabilità (Classificazione ICF dominio D)

SCHEDA INDICATORE COMPLESSITA' CLINICA			
Nome dell'indicatore	**Numero di pazienti presi in carico in regime di Day Hospital**	**Ambito**	**Medicina Riabilitativa**
Dimensione	**Processo**	**Area**	**Volumi/Beneficio**
Aggiornamento dati	**Settimanale/Mensile/annuale**	**Fonti**	**Cartelle cliniche**
Formula matematica	**N. pazienti ricoverati in DH/N. totale pazienti con Linfedema visitati**		
Standard atteso	**> 60%**		
Riferimenti normativi			
Bibliografia	**'Nonostante la letteratura scientifica non fornisca evidenze di una correlazione significativa tra i volumi di attività e qualità delle procedure sopra indicate, si ipotizza che tale correlazione possa costituire un requisito qualificante un Centro di Eccellenza'**		

Descrizione dell'indicatore **L'indicatore misura il N. di pazienti con quadro clinico 'pesante' che afferiscono al Centro** **Significato dell'indicatore** **L'indicatore valuta le capacità del centro di gestire pazienti complessi.**

SCHEDA INDICATORE ESITI			
Nome dell'indicatore	**N. Pazienti presi in carico**	**Ambito**	**Medicina Riabilitativa**
Dimensione	**Esito**	**Area**	**Volumi/Beneficio**
Aggiornamento Dati	**Settimanale/mensile/annuale**	**Fonti**	**Cartelle cliniche**
Formula Matematica	**N. pazienti con Linfedema che presentano un miglioramento dei parametri clinici valutati (ROM, Barthel, Volumetria)/N. totale di pazienti con Linfedema**		
Linfoscintigrafia	**N. Pazienti migliorati/N. trattati**	**Fonti**	**Cartelle cliniche**
Standard atteso	**≥ 90%**		
Riferimenti Normativi			
Descrizione dell'indicatore **L'indicatore misura il N. pazienti migliorati con il trattamento ricevuto** **Significato dell'indicatore** **L'indicatore valuta gli esiti del trattamento erogato e la correttezza delle procedure**			

9. Associazioni di volontariato.

E' auspicabile che vengano incentivate sul territorio le attività di assistenza svolte da Associazioni di volontariato, in sinergia ed in collaborazione con l'azione dei presidi pubblici o privati convenzionati.

Quanto sopra nel tentativo di giungere ad una razionalizzazione delle risorse pubbliche disponibili con reale beneficio dei pazienti e controllo dell'evoluzione della malattia nel tempo, oltre che fornire degli 'indirizzi' alle tante realtà che quotidianamente operano sul territorio, spesso in condizioni non estremamente favorevoli, nei confronti di tali patologie.

10. Conclusioni

L'adesione agli indirizzi operativi descritti nel documento, sia per quanto attiene alla necessità di attivare la prevenzione primaria e secondaria sia riguardo ad un corretto inquadramento clinico/assistenziale permettono di migliorare la qualità e la sicurezza dei pazienti affetti da Linfedema, con una sensibile riduzione dei costi sanitari complessivi.

Allegato

Stadiazione dei linfedemi

La stadiazione dei linfedemi, effettuata sulla base della gravità della compromissione anatomica è suddivisa in 4 stadi; comprende sia i linfedemi primari che quelli secondari, i linfedemi già clinicamente manifesti e quelli subclinici, nei quali adeguate indagini diagnostiche consentono di individuare precocemente una iniziale alterazione circolatoria linfatica, e l'evoluzione clinica della malattia, prescindendo dalla natura del linfedema. Tale stadiazione prende in considerazione criteri clinici e diagnostico-strumentali quali: l'entità dell'edema, l'andamento clinico della malattia durante l'arco della giornata e con il variare del decubito, il numero e l'entità delle complicanze linfangitiche, la consistenza dell'edema e le alterazioni cutanee correlate alla malattia. Lo stadio I, che comprende gli individui già sottoposti ad interventi chirurgici a rischio per la comparsa di stasi linfatica nell'arto omolaterale alla patologia primaria (ad esempio, l'arto superiore omolaterale alla sede del trattamento chirurgico e/o radioterapico di un carcinoma mammario), nel quale il linfedema non è ancora clinicamente evidente, ma la linfoscintigrafia dimostra un rallentamento della circolazione linfatica, con iniziale dermal back flow.

E' possibile, inoltre, valutare la gravità del quadro clinico sulla base della differenza volumetrica tra gli arti, definendola minima (<20% di aumento di volume), moderata (aumento dal 20 al 40%) e grave (> 40 % di aumento).

Utile, infine, la valutazione delle conseguenze funzionali sul paziente con la considerazione che siano coinvolte dalla patologia una grande articolazione dell'arto, due, o tutte e tre le grandi articolazioni.

Raccomandazione:

Stadio 1: Assenza di edema in presenza di alterazioni delle vie linfatiche (mastectomizzata con linfadenectomia ascellare con arti coincidenti in quanto a volume e consistenza)..

Stadio 2: Edema persistente che regredisce solo in parte con la posizione declive ed il riposo notturno.

Stadio 3: Elefantiasi non complicata (arto a colonna).

Stadio 4: Elefantiasi complicata (linfangite, micosi, verrucosi linfostatica, ulcere) Grado C

Valutazione funzionale

In funzione della disabilità complessiva presentata dal paziente affetto da linfedemi degli arti (in particolare le voci dell'I.C.F. relative alle sfere psichica, sessuale, sociale etc.) è possibile distinguere i seguenti gradi di impegno funzionale:

Scala di disabilità basata sulla valutazione dei qualificatori del dominio D dell'ICF (International Classification of Functioning)

GRADO	DEFINIZIONE	DESCRIZIONE
0	Assenza di disabilità	Il malato presenta valori di qualificatori non superiori ad 1
1	Disabilità lieve	Il malato presenta il valore di almeno un qualificatore pari a 2
2	Disabilità moderata	Il malato presenta il valore di almeno due qualificatori pari a 2
3	Disabilità grave	Il malato presenta il valore di almeno due qualificatori pari a 2 ed almeno uno superiore a 2
4	Disabilità completa	Il malato presenta almeno due qualificatori pari a due ed almeno 2 qualificatori superiori a 2

Valutazione strumentale

La linfoscintigrafia è l'esame di prima scelta per la definizione diagnostica dell'edema, per confermarne la natura linfostatica, per l'individuazione della causa (da ostacolo o da reflusso), per valutare l'estensione della malattia (dermal back flow), la compromissione maggiore o minore del circolo linfatico profondo rispetto a quello superficiale, il drenaggio attraverso le stazioni linfonodali. Utile, pertanto, lo studio della circolazione linfatica sia superficiale che profonda, mediante l'opportuna iniezione del tracciante nelle sedi specifiche di drenaggio dei due sistemi. L'esame è minimamente invasivo, facilmente ripetibile, eseguibile anche in età neonatale. Consente, infine, di individuare lo stadio I della linfostasi, ancora clinicamente non manifesta, svolgendo così un ruolo fondamentale nella prevenzione del linfedema, sia primario che secondario. Utile, infine, lo studio nel follow-up dei diversi metodi terapeutici del linfedema (22,23,24,25,26,27,28,51,52).

La linfografia rappresenta un'indagine indispensabile per lo studio delle complesse patologie congenite o acquisite dei vasi chiliferi, della cisterna chyli e del dotto toracico. Viene più modernamente eseguita in sala operatoria, in anestesia locale e con preparazione dei vasi linfatici mediante tecnica microchirurgica.

L'ecografia, la TC e la RM rappresentano strumenti diagnostici utili per la definizione delle complesse sindromi in cui si associano quadri di angiodisplasia e linfedema, oltre che per lo studio della eventuale natura organica ostruttiva del linfedema secondario a malattia tumorale. In particolare, per i linfedemi degli arti, l'ecografia ad alta risoluzione (sonde lineari da 10-14 MHz) evidenzia l'incremento degli spessori sopra e sottofasciali basali e la riduzione degli stessi dopo trattamento. Evidenzia altresì il grado di compressibilità tissutale e le caratteristiche ecogeniche diverse a seconda della prevalente componente idrica o fibrotica tissutale. Utile, a questo proposito, ai fini del monitoraggio del trattamento ed ai fini prognostici. Un ulteriore apporto della metodica è rappresentato dalla possibilità di individuare gli spessori muscolari sottofasciali consentendo di mirare l'intervento

terapeutico atto ad ottimizzare il trofismo muscolare stesso.

La linfangio-RM, in particolare, eseguita con la metodica di sottrazione del tessuto adiposo, può fornire informazioni importanti nei quadri avanzati di natura ostruttiva, in cui le vie linfatiche si presentano dilatate e ripiene di linfa.

Indispensabile è lo studio della circolazione venosa mediante eco-color-doppler (indagine costantemente impiegata nella valutazione strumentale di un arto edematoso), fleboscintigrafia e flebografia (se necessarie sulla base dell'esame eco-doppler).

Anche lo studio della circolazione arteriosa può rendersi indispensabile nei quadri di panangiodisplasia con associato linfedema. In questi casi, oltre all'esame eco-color-doppler, può essere utile lo studio arteriografico digitale.

La linfografia indiretta, la microlinfografia fluoresceinica, il test linfocromico di Houdack - Mc Master, la misurazione del flusso e delle pressioni linfatiche e il laser-doppler possono fornire utili informazioni sulle condizioni anatomiche e funzionali, oltre che della microcircolazione sanguigna (laser-doppler), anche dei linfatici iniziali e dei collettori linfatici, ma la loro utilità clinica è limitata.

Genetica

Esistono linfedemi primari e linfedemi secondari. Ad oggi nessuno può dire che tutti i linfedemi primari siano di origine genetica. Di genetici conosciamo le forme familiari (VEGFR3 e FOXC2) ed alcuni casi in cui queste due mutazioni genetiche sono presenti anche in casi clinici 'sporadici'. Ma questo non significa che altre cause, diverse dalla mutazione geneticamente trasmessa dai genitori (cosiddetta mendeliana), possano indurre alterazioni della sequenza proteica sul DNA di un embrione anche per cause diverse (come radiazioni, azione di farmaci – es: i focomelici da talidomide - e magari tante altre cause o concause). I geni maggiormente studiati sono:

1. VEGFR3 FAMILIARE O SPORADICO
2. FOXC2 FAMILIARE O SPORADICO
3. HGF FATTORE DI CRESCITA
4. MET RECETTORE DEL FATTORE DI CRESCITA
5. GATA2: Linfedema associato a leucemia in età infantile ed adolescenziale.
6. FABP4 RESPONSABILE DELLE FORME MISTE CON LIPEDEMA FAT ACID BAIDING PROTEIN4 (CATTURA LIPO-PROTEINE)
7. GJC2 RESPONSABILE DEL LINFEDEMA SECONDARIO IN MASTECTOMIZZATE SE MUTATO NELLA FORMA ETEROZIGOSI, DEL LINFEDEMA PRIMARIO SE MUTATO IN OMOZIGOSI (FERREL) (29,30,31,32).

Lo studio genetico deve essere indirizzato, a seconda dei quadri clinici, verso lo studio delle mutazioni di VEGF3 (S. di Meige), FOXC2 (Linfedema Distichiasi), GCJ2, HGF, MET, GATA2 (S. di Emberger: Linfedema Leucemia infantile o giovanile).

Quanto alla definizione di malattia autosomica dominante a 'penetranza incompleta' il concetto si sta modificando. A penetranza incompleta significa che alcuni soggetti della stessa famiglia possono essere portatori della mutazione genetica ma nel contempo non sviluppare la malattia (portatori sani).

In realtà in alcuni nuclei familiari si è iniziato ad osservare che studiando con esame linfoscintigrafico gli arti dei soggetti 'mutati' apparentemente sani è possibile osservare dei deficit di vario ordine e grado del trasporto linfatico loco-regionale, pur in assenza di edema. Sono i cosiddetti casi 'sub-clinici; lo stadio 1 della Classificazione internazionale. Ma questo significa che la mutazione ha determinato degli errori di sviluppo di vario grado che potrebbero scatenare l'evidenza clinica dell'insufficienza di trasporto linfatico conclamata in qualsiasi momento della vita. Se ne deduce che non si può più parlare della malattia come di una patologia genetica a penetranza incompleta ma ad 'espressività variabile'; concetto completamente diverso che significa esattamente che ogni soggetto con quella mutazione ha dei deficit di sviluppo di vario grado (quindi non è da considerare sano) che non è detto che 'slatentizzi' il problema per il resto della vita, così come, viceversa, potrebbe presentarlo in qualsiasi momento. In questo modo l'approccio del monitoraggio clinico verso i 'mutati apparentemente sani' cambia totalmente focalizzando l'attenzione su una reale prevenzione primaria.

Esame bioptico

In presenza di linfedema periferico di lunga durata, si dovrebbe prestare la massima cautela prima di asportare linfonodi regionali ingrossati, dal momento che raramente le informazioni istologiche che se ne ricavano sono effettivamente utili, mentre tali manovre potrebbero aggravare significativamente l'edema periferico. La biopsia con ago aspirato e successivo esame citologico condotto da un patologo esperto offre una valida alternativa nel caso di sospetta neoplasia maligna.

Indagini immunoistochimiche

Sono stati recentemente realizzati interessanti studi di immunoistochimica su materiale bioptico linfatico-linfonodale prelevato durante gli interventi di microchirurgia linfatica e sulla matrice interstiziale. Da tali studi sono scaturite importanti informazioni sugli aspetti fisiopatologici del linfedema e, in particolare, sono state individuate e classificate le alterazioni della parete dei collettori linfatici e dei linfonodi che compaiono ed evolvono progressivamente e parallelamente con il peggioramento del quadro linfedematoso e, più specificamente, in proporzione all'aumentare della durata del linfedema. Pertanto, proprio sulla base di queste osservazioni si conferma come sia indispensabile, per un adeguato trattamento della malattia, realizzare un valido drenaggio linfatico ove mancante od ostruito quanto più precocemente possibile, al fine di ottenere risultati positivi e duraturi nel tempo, grazie proprio alla conservata azione della pompa linfatica autonoma correlata alla presenza delle fibrocellule muscolari lisce normalmente presenti nei precollettori e nei collettori linfatici, oltre che nella capsula linfonodale, ma che progressivamente si perdono e vengono sostituiti da tessuto fibrosclerotico adinamico con il perdurare della malattia.

Raccomandazione:
Il primo livello diagnostico è rappresentato dalla linfoscintigrafia, dall'ecografia ad alta risoluzione e dall'ecocolordoppler; il secondo livello, dall'ecografia, TC, RM, linfografia; il terzo livello, flebografia, arteriografia, genetica, biopsia. Grado A.

Trattamento

La terapia del linfedema viene suddivisa in trattamenti fisico/riabilitativi, farmacologici e chirurgici.

Trattamenti fisico/riabilitativi

A) Fisioterapia

Terapia fisica combinata (Combined Physical Therapy – CPT).

Questa metodica consta generalmente di un programma di trattamento in due fasi: la prima fase prevede la cura della pelle, linfodrenaggio manuale, una serie di esercizi di ginnastica ed elastocompressione normalmente applicata con bendaggi multistrato. La seconda fase, che va iniziata non appena completata la fase 1, con l'obiettivo di mantenere ed ottimizzare i risultati ottenuti nella fase 1, comprende la cura della pelle, la terapia compressiva per mezzo di tutore (calza o bracciale) a basso grado di elasticità (in genere 'a maglia piatta'), la ginnastica per il recupero funzionale del o degli arti e ripetute sedute di linfodrenaggio manuale a seconda dei singoli casi. Condizioni essenziali per la riuscita del protocollo fisico combinato sono la disponibilità di personale medico, infermieristico e di fisioterapisti adeguatamente formati. La terapia compressiva, se non applicata adeguatamente, può essere inutile ed anche dannosa. Per la cura a lungo termine, è indispensabile che vengano prescritti tutori per l'elastocompressione (se necessario, anche realizzati su misura) per il mantenimento dei risultati ottenuti dopo CPT.

Pressoterapia

La pressoterapia, a pressione uniforme peristaltico-sequenziale, solitamente consiste in un programma di 3 fasi: trattamento delle stazioni linfonodali prossimali dell'arto, per la preparazione delle stesse e per evitarne l'ingorgo (possibile causa di fibrosi reattiva); terapia compressiva a pressioni adeguate a seconda dello stadio clinico della malattia; applicazione di un tutore elastico (calza, bracciale o bendaggio multistrato); indicazioni parziali o controindicazioni: insufficienza cardiaca – ipertensione arteriosa (incrementi volemici importanti in tempi brevi). Oggi la metodica viene riservata ai soggetti suscettibili prevalentemente di terapia fisica passiva (postoperatori, allettati, pazienti con gravi lesioni inabilitanti ortopediche e/o neurologiche).

Linfodrenaggio manuale

Viene eseguito per lo più seguendo le metodiche classiche delle scuole tedesca e belga. A seconda dei casi le diverse tecniche di linfodrenaggio manuale possono essere combinate. Non deve essere praticato in modo eccessivamente vigoroso per evitare possibili danni alle strutture linfatico-linfonodali. In alcune regioni corporee rappresenta l'unico presidio terapeutico fisico applicabile (es.: volto, regioni

genitali). Oggi esiste un medical device operatore-dipendente che permette il controllo delle pressioni esercitate e della forza applicata al paziente durante i vari trattamenti mediante sistema computerizzato collegato ad un manipolo pressorio.

Bendaggio dell'arto affetto.

Effettuato con materiali fondamentalmente anelastici o ipo-elastici, avvolti attorno all'arto in assenza di trazione, in multistrato. L'esercizio fisico delle principali pompe muscolari dell'arto abbinato al bendaggio (Working-pressure) comporta un importante riassorbimento sia della quota idrica che proteica dell'edema linfatico.

Terapia farmacologica

- **Benzopironi** (b.):
  comprendono la Cumarina e derivati (alfa-b.) e i Bioflavonoidi e derivati (gamma-b. - Diosmina, Rutina, Esperidina, Quercitina, ecc.).
  L'attività degli alfa-b. consiste in:
  •Incremento tono capillare
  • Diminuzione della permeabilità capillarealle proteine
  • Aumento numerico dei macrofagi con attivazione della loro attività proteolitica
  • Stimolazione attività propulsiva del linfangione
  • Inibizione della sintesi delle Prostaglandine e dei Leucotrieni
  Pertanto, gli effetti sono:
  • Riassorbimento del fluido interstiziale
  • Graduale regressione della fibrosi favorita dalla proteolisi macrofagica
  • Riduzione dello stimolo infiammatorio cronico con conseguente minori incidenza degli episodi acuti e minore tendenza alla fibrotizzazione dell'edema (11,80).
  Le Cumarine naturali, da somministrare a dosaggi di 8 mg/die per 60 giorni, hanno dimostrato una efficacia terapeutica nel miglioramento della sintomatologia soggettiva, del recupero funzionale dell'arto linfedematoso, riduzione della consistenza dell'edema, potenziamento della riduzione del volume in eccesso ottenuta dopo trattamento fisico e/o microchirurgico, senza determinare alcun effetto tossico sul fegato.

  Le azioni dei gamma-b. comprendono:
  •Riduzione di permeabilità dell'endotelio alle macromolecole proteiche
  • Riduzione della filtrazione capillare
  • Aumento del tono venulare
  Per cui, gli effetti sono:
  •Azione stabilizzante sul connettivo interstiziale e sulla parete capillare.
  • Inibizione della produzione delle prostaglandine e dei leucotrieni.
- **Antibiotici:**

vengono utilizzati in fase acuta (terapia per lo streptococco B-emolitico), per il trattamento delle dermato-linfangio-adeniti (DLA), e a scopo preventivo per la profilassi degli episodi di linfangite acuta (penicillina ad azione protratta); utili a questo proposito anche vaccini desensibilizzanti.

- **Antimicotici:**
  per il trattamento delle infezioni fungine delle estremità (fluconazolo, ecc.).

- **Dietilcarbamazina:**
  per l'eliminazione della microfilaria dal circolo sanguigno nei pazienti affetti da linfedema su base parassitaria e per i portatori sani (1,2,3).

- **Diuretici:**
  solitamente a basso dosaggio e per brevi periodi di trattamento, in particolare nei quadri di infedema associato a flebedema o altre patologie quali cardiopatie, nefropatie, ascite, patologie dei vasi chiliferi, ecc. Non rimuovendo la componente proteica interstiziale dell'edema, non si rivelano etiologici ma esclusivamente sintomatici.

- **Proteasi:**
  in grado di ridurre le macromolecole proteiche interstiziali a micromolecole, più facilmente riassorbibili e trasportabili dal sistema linfatico.

Dieta:
in pazienti obesi, la riduzione dell'apporto calorico, in associazione ad un idoneo programma di attività fisica, ha una sua specifica efficacia nella riduzione del volume dell'arto linfedematoso. Non è stata dimostrata la validità di un apporto limitato di liquidi. Nelle sindromi con reflusso chiloso, una dieta a basso contenuto di lipidi e con l'assunzione esclusivamente di trigliceridi a catena media (medium chain triglicerides – MCT), che vengono assorbiti attraverso il circolo portale, non andando a sovraccaricare il sistema dei vasi chiliferi, è risultata estremamente efficace, anche in età pediatrica.

Esiste una vasta gamma di principi terapeutici farmacologici. La scelta è basata sugli aspetti etiopatogenetici e fisiopatologici di ciascun tipo di linfedema.

Attualmente è in corso di studio, in attesa di verifiche finali, l'impiego di fattori di crescita endoteliale specifici per il linfedema (VEGF-C e VEGF-D) sia per le forme primarie che secondarie.

Trattamenti chirurgici

L'avvento della microchirurgia ha consentito di studiare e realizzare soluzioni terapeutiche funzionali e causali del linfedema con lo scopo di drenare il flusso linfatico o di ricostruire le vie linfatiche ove ostruite o mancanti mediante tecniche fini, riparatrici, intervenendo direttamente sulle strutture linfatiche stesse. Le tecniche microchirurgiche hanno fornito risultati positivi e duraturi nel tempo sia per il trattamento di linfedemi primari, compresi quelli in età pediatrica, che secondari ad interventi di tipo oncologico, che comportano l'exeresi linfonodale in sedi "critiche" quali l'ascella e l'inguine.

Il progresso delle apparecchiature, dello strumentario e delle tecniche ha portato ad individuare due gruppi di metodiche microchirurgiche, per la terapia chirurgica "conservativa e funzionale" del linfedema, distinte in derivative e ricostruttive. Le tecniche derivative mirano al ripristino del flusso linfatico nella sede dell'ostruzione mediante la realizzazione di un drenaggio linfo-venoso. Le tecniche più recentemente e comunemente impiegate sono le anastomosi linfatico-venose multiple, termino-terminali, con tecnica telescopica, realizzate direttamente utilizzando vene principali o collaterali delle stesse, a seconda della situazione anatomica riscontrata al momento dell'intervento, ed eseguite al 1/3 medio della superficie volare del braccio, per l'arto superiore, ed in regione inguino-crurale, per l'arto inferiore.

Le tecniche microchirurgiche ricostruttive consentono di ripristinare una continuità di flusso del circolo linfatico, superando la sede del blocco anastomizzando direttamente i vasi linfatici afferenti ed efferenti o mediante l'impianto di segmenti autologhi venosi tra i collettori a valle e a monte dell'ostacolo (34,53,57,59,66,67,82,83,84,85,86,87). La tecnica di LVLA consente di operare anche linfedemi bilaterali e non presenta il rischio di determinare un linfedema iatrogeno nella sede del prelievo, così come si potrebbe verificare, invece, con il prelievo di una struttura linfatico-linfonodale.

Le indicazioni alle varie tecniche di microchirurgia linfatica si basano sulla presenza di un valido gradiente pressorio linfatico-venoso nell'arto interessato. Nei casi in cui alla patologia linfostatica si associ un'insufficienza venosa (situazione di prevalente riscontro agli arti inferiori: varici, ipertensione venosa, incontinenza valvolare), si deve ricorrere alla correzione chirurgica della patologia venosa in contemporanea all'impiego delle metodiche derivative oppure devono essere impiegate le tecniche microchirurgiche ricostruttive.

Altre proposte terapeutiche di tipo chirurgico sono rappresentate dal "Trapianto di collettore linfatico" secondo R. Baumeister, dal 'Trapianto linfonodale', secondo C. Becker (54,60,61,62,63), e dalla tecnica di super-microchirurgica, secondo la scuola del prof. Koshima (64).

Raccomandazione:

Le tecniche chirurgiche tradizionali di tipo demolitivo-resettivo (65), che possono essere eseguite anche mediante metodica minivasiva, sono riservate ai casi in cui sia necessario asportare tessuto cutaneo e sottocutaneo sovrabbondante dopo aver ottenuto la marcata riduzione del linfedema mediante le metodiche fisiche combinate e/o microchirurgiche. Le procedure microchirurgiche sono molto vantaggiose soprattutto negli stadi più precoci della malattia, per i quali la Microchirurgia è capace di fornire, grazie al ripristino di vie di drenaggio linfatico preferenziali dell'arto colpito, risultati clinici rilevanti. L'efficacia a lungo termine delle anastomosi linfatico-venose risulta dipendere essenzialmente dal rigore della tecnica microchirurgica adottata (indispensabile è l'impiego del microscopio operatore) e dallo stadio della patologia. **Grado B.**

Sostegno psico-sociale

Il sostegno psicosociale accompagnato da un programma di valutazione e miglioramento della qualità di vita dei malati affetti da linfedema, rappresenta una componente integrante fondamentale di qualsiasi tipo di trattamento della malattia.

Prevenzione

Le possibilità di prevenzione del linfedema secondario al trattamento di tumori maligni mediante chirurgia e/o radioterapia vengono offerte oggi, soprattutto, dalla linfoscintigrafia, che consente di studiare, preliminarmente all'intervento per la patologia tumorale, oppure subito dopo, l'assetto anatomo-funzionale del circolo linfatico dell'arto superiore omolaterale. Sarebbe così possibile individuare categorie di pazienti a rischio (basso, medio ed elevato) per la comparsa del linfedema secondario. A questi pazienti potrebbero opportunamente, così, essere applicati in prima istanza, e non tardivamente, i provvedimenti terapeutici da caso a caso ritenuti più idonei, a seconda dell'entità del danno individuato a carico del circolo linfatico. L'esame deve essere eseguito mediante iniezione di radiotracciante nelle pliche interdigitali alla radice degli arti, a livello sottocutaneo (non intradermico), onde evitare 'fughe' di tracciante e conseguentemente 'falsi positivi' dell'esame stesso.

Il protocollo di prevenzione del linfedema secondario al trattamento del carcinoma mammario realizzato dalla Società Italiana di Linfangiologia comprende criteri clinici e linfoscintigrafici sulla base dei quali sono state stabilite procedure preventive da attuare pre-, per- e post-operatoriamente, compresa la possibilità di eseguire le anastomosi microchirurgiche linfatico-venose direttamente durante la fase di dissezione linfonodale ascellare (tecnica Ly.M.P.H.A.) (92). Inoltre l'esame linfoscintigrafico eseguito in consanguigni di pazienti con linfedema primario o, in pazienti sottoposti a trattamento radicale oncologico di linfadenectomia alla radice dell'arto o a radioterapia complementare, che non presentino entrambi edemi negli arti interessati, può evidenziare difficoltà di progressione del radiotracciante (presenza di stop linfonodali lungo l'arto normalmente non visualizzabili) che testimoniano la tendenza allo sviluppo della patologia (stadi preclinici).

Raccomandazione:

Esistono oggi concrete possibilità di prevenzione del linfedema dell'arto superiore secondario al trattamento di un carcinoma mammario, applicando un protocollo di prevenzione basato sia su criteri clinici che sull'esame linfoscintigrafico. Grado B.

Tra le prospettive future, vi è la possibilità di prevenire il linfedema primario, in particolare nelle forme congenite a manifestazione eredo-familiare. Nei membri di una famiglia che presenta le stigmate di una sindrome linfangiodisplasica ereditaria, le possibilità di prevenzione del linfedema si basano sull'impiego di metodiche diagnostiche, quali la linfoscintigrafia ed il laser-doppler, capaci di fornire

parametri morfologico-funzionali, diretti ed indiretti, sulla circolazione linfatica degli arti, rivelando eventuali alterazioni del drenaggio linfatico ancor prima della comparsa clinica dell'edema. Tale stadio "latente" del linfedema consente di individuare i pazienti a rischio che verranno, quindi, sottoposti a trattamento medico-fisico preventivo. Di notevole importanza sono a questo riguardo gli studi di genetica e di biologia molecolare attualmente in corso. Si stanno, infine, portando avanti ricerche sulle possibilità di applicazione clinica della terapia genica per il trattamento del linfedema primario.

Diagnosi

Per una adeguata terapia è indispensabile una diagnosi precisa del linfedema. Nella maggior parte dei pazienti, sulla base dell'anamnesi e dell'esame obiettivo, si può agevolmente porre diagnosi di linfedema: edema generalmente di consistenza aumentata, a seconda della maggiore o minore componente tissutale fibrosclerotica, assenza del segno della fovea, anche negli stadi più precoci della malattia, presenza del segno di Stemmer (non plicabilità della cute alla base del 2° dito del piede), lesioni distrofiche cutanee (sequele post-linfangitiche, ipercheratosi, verrucosi linfostatica, linforrea, chilorrea, ecc.), frequenti complicanze dermato-linfangio-adenitiche (DLA). Utile, inoltre, la valutazione delle stazioni linfonodali, per evidenziare l'associazione o meno di linfoadenopatie acute o croniche (1,2,3,4,11,43).

Nelle forme più complesse di angiodisplasia, caratterizzate da una condizione di iperstomia artero-venosa (Sindrome di Mayall) o da macro e microfistole artero-venose congenite (Malattia di Klippel-Trénaunay o di Klippel-Trénaunay-Servelle), il quadro clinico può essere caratterizzato da: gigantismo con allungamento dell'arto, dismorfismo più o meno marcato del piede, angiomi color "vino Porto", piatti e a carta geografica, iperidrosi della pianta. Esistono, tuttavia, forme spurie, ancora più difficili da diagnosticare per la prevalente componente linfedematosa.

In alcuni casi, inoltre, la presenza di condizioni sovrapposte quali l'obesità patologica, l'insufficienza venosa, il trauma più o meno evidente e ricorrenti infezioni possono complicare il quadro clinico. Inoltre, nel considerare l'origine di un linfedema mono o bilaterale delle estremità, specialmente negli adulti, è necessario prendere anche in considerazione l'eventualità di una causa tumorale (**Linfedemi sintomatici**). Per tutte queste ragioni prima di iniziare il trattamento del linfedema, è assolutamente indispensabile una valutazione diagnostica completa ed integrata.

L'associazione di altre condizioni patologiche, quali l'insufficienza cardiaca congestizia, l'ipertensione arteriosa e patologie cerebrovascolari, compreso l'ictus, possono a loro volta influenzare l'iter terapeutico.

Patologie correlate al sistema linfatico

Lipedema: colpisce quasi esclusivamente il sesso femminile (11%), è una malattia cronica, troppo spesso confusa con il linfedema, caratterizzata da un progressivo, **doloroso**, bilaterale simmetrico, accumulo di grasso negli arti inferiori con conseguente deformazione morfologica, a colonna o lobulare, degli stessi; possibile il coinvolgimento degli arti superiori.
Secondario ad iperplasia-ipertrofia delle cellule adipose, si associa ad edema ortostatico ed ecchimosi a causa dell'aumentata permeabilità e fragilità capillare. Possibile una familiarità e presumibile uno squilibrio ormonale.

La diagnosi di lipedema è clinica e conduce alla classificazione in tre stadi: I stadio con normale superficie cutanea e consistenza soft del tessuto sottocutaneo con piccoli noduli nel tessuto grasso, II stadio con superficie irregolare e aumentata consistenza del tessuto sottocutaneo con noduli aumentati di volume, III stadio con deformazione lobulare della superficie cutanea, per aumentato tessuto grasso, con noduli di varia dimensione (16.17.18.19.20.21).

In caso di forme combinate, a conferma della diagnosi clinica, risultano utili il rapporto WHO (circonferenza vita/circonferenza bacino) per la diagnosi differenziale con l'obesità (alto BMI), ed indagini strumentali quali la linfoscintigrafia, l'ecografia, la TAC, la RMN e la linfangiografia-RMN per la diagnosi differenziale con il linfedema.
Il trattamento terapeutico comprende il controllo del peso corporeo, per non aggravare i sintomi della malattia e favorirne l'evoluzione, mentre non risulta utile la terapia farmacologica, nè le comuni tecniche decongestive in considerazione della presenza di acqua all'interno delle cellule adipose e dunque non drenabile. Utili nella terapia del Lipedema si sono rivelate la cavitazione ad ultrasuoni (20-40 KHz), le onde d'urto radiali (2 atmosfere, 300 colpi/minuto), con numero di colpi variabile ed il bendaggio elastico più soft che nel Linfedema in quanto meno tollerato e possibile causa di sintomatologia dolorosa. Nell'ambito della chirurgia utile solo la liposuzione (19).
Il lipedema, ancora oggi, pur creando disabilità fisica e psicologica, non è una malattia inserita nella Classificazione Internazionale delle malattie (WHO ICD-9).
Qualora non fosse chiara la diagnosi di linfedema o ci fosse bisogno, anche per considerazioni di ordine prognostico, di una migliore definizione diagnostica del quadro clinico, è opportuno un consulto specialistico linfologico, indirizzando il paziente ad un centro specializzato di linfologia.

Angiodisplasie: displasie linfatiche associate a difetti vascolari vengono definite malformazioni emolinfatiche. Secondo la classificazione di Amburgo (1988), le malformazioni vascolari vengono suddivise a seconda della prevalente componente arteriosa, venosa, linfatica, da shunts A-V o combinate. Ciascuno di questi quadri viene distinto rispettivamente in forma tronculare ed extratronculare, a seconda dell'epoca e della sede di comparsa del difetto embrionale (1,2,3,94).

Per quanto concerne le malformazioni linfatiche, tra le forme extratronculari (limitate o diffuse) sono classicamente definite linfangiomi o linfangiomatosi. Quelle tronculari, che interessano i vasi principali (aplasia, ipoplasia, dilatazioni o iperplasia), possono determinare linfedema.

Le malformazioni linfatiche, inoltre, possono associarsi a sindromi (s.) osteodistrofiche: s.

angioosteipertrofiche (con allungamento dei segmenti ossei) o angioosteoipotrofiche (con accorciamento dei segmenti ossei).

L'iter diagnostico deve essere completo ed integrato, con lo studio della componente arteriosa, venosa e linfatica. La TC e la RM sono utili per la definizione della estensione e dei rapporti della malformazione.

Il trattamento comprende metodiche conservative medico-fisiche, nei casi più lievi. La terapia chirurgica è rappresentata dalle tecniche di microchirurgia linfatica derivativa o ricostruttiva, exeresi dei tessuti maggiormente colpiti dalla displasia, legature antigravitazionali dei collettori linfatici incompetenti. In alternativa o in associazione alla chirurgia esistono possibilità di trattamento mediante sclerotizzazione per cutanea delle aree malformate linfangiomatose e linfangectasiche e/o embolizzazione delle FAV.

Raccomandazione:

Le malformazioni emolinfatiche sono difetti vascolari rari, ma molto complessi. Il loro inquadramento nosografico segue la classificazione di Amburgo. L'iter diagnostico deve essere completo ed integrato, rivolto alle componenti arteriosa, venosa e linfatica. TC e RM completano la definizione della estensione e dei rapporti della malformazione. La terapia comprende metodiche conservative, chirurgiche, scleroterapiche e l'embolizzazione per cutanea, variamente associate tra loro sulla guida degli specifici aspetti fisiopatologici alla base di ogni singolo caso. **Grado C.**

Displasie linfatiche in età neonatale

Recentemente sono stati condotti studi mediante linfoscintigrafia condotta su neonati di quadri clinici complessi di idrope per lo studio della possibile origine linfatica della malformazione. Il compito dei rianimatori in questi casi è quello di effettuare una valutazione primaria con relativo trattamento dei problemi respiratori e cardio-circolatori di volta in volta riscontrati, per assicurare possibilmente la sopravvivenza del neonato, sino ad arrivare ad una valutazione secondaria più accurata ed al trattamento definitivo. Proprio nel contesto della valutazione secondaria si inserisce anche lo studio della circolazione linfatica, mediante linfoscintigrafia, in quanto dal punto fisiopatologico se un'idrope non è correlata a cardiopatia congestizia o a diminuzione della pressione osmotica del plasma ed aumento della filtrazione capillare, può essere dovuta a malformazioni linfatiche (chilotorace, ascite chiosa, linfedema, ecc.).

Raccomandazione:

Nella valutazione di un neonato con idrope, dopo averlo assistito dal punto di vista delle funzioni vitali, tra le cause dell'idrope va considerata anche la circolazione linfatica, che viene oggi agevolmente studiata mediante linfoscintigrafia. Grado C.

Bibliografia

1. International Society of Lymphology: The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. Lymphology. 46 (2013) 1-11.
2. Lee B., Andrade M., Bergan J., Boccardo F., Campisi C., Damstra R., Flour M., Gloviczki P., Laredo J., Piller N., Michelini S., Mortimer P., Villavicencio J. L.. Diagnosis and treatment of primary lymphedema. Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP)-2009. International Angiology 2010 Ottobre;29(5):454-70.
3. Foldi M, Foldi E.: Foldi's Textbook of Lymphology. Elsevier. San Francisco. 2009.
4. Lee BB, Andrade M, Antignani PL , Boccardo F, Bunke N, Campisi C, Damstra R, Flour M, Forner I, Gloviczki P, Laredo J, Piller N, Michelini S, Mortimer P, Rabe E, Rockson S, Scuderi A, Szolnoky G, Partsch H, Villavicencio JL: Diagnosis and Treatment of Primary Lymphedema. Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013 (In corso di stampa su 'International Angiology').
5. Michelini S, Campisi C, Cavezzi A, Boccardo F, Failla A, Moneta G. Epidemiologia del linfedema. Auxilia-Linfologia, 1998; n.1: 22-25.
6. Michelini S., Failla A., Moneta G. Lymphedema : Epidemiology, disability and social costs. Lymphology 2002;35:169-171.
7. Boccardo F, Michelini S, Zilli A, Campisi C. Epidemiology of Lymphedema. Phlebolymphology 1999; 26: 24-28.
8. Erickson VS, Pearson ML, Ganz PA, Adams J, Kahn KL. Arm edema in breast cancer patients. J Natl Cancer Inst 2001 Jan 17;93(2):96-111.
9. Ferrandez JC, Serin D, Bouges S. Frequency of lymphedema of the upper limb after treatment of breast cancer. Risk factors. A propos of 683 cases. Bull Cancer 1996 Dec; 83 (12): 989-95.
10. Cormier J.N., Askew R.L.,Mungovan M.K., Xing M.Y., Ross M.I., Armer J.M. : Lymphoedema beyoud breast cancer. A Systematic Review and Meta-Analysis of Cancer-Related Secondary Lymphedema. Cancer 15, 2010, 5138-5149.
11. Cavezzi A., Michelini S.: Il flebolinfedema. Edizioni P.R., Bologna, 1997.
12. Michelini S., Failla A.: Linfedemi: Inquadramento diagnostico clinico e strumentale. Minerva Cardioangiologica, 1997, 45 Suppl. I al n° 6: 11-15.
13. Direttiva europea 2011/24/UE sull'assistenza sanitaria transfrontaliera.
14. S. Michelini, A. Failla, G. Moneta, M. Cardone, L. Michelotti, V. Zinicola, V. Rubeghi: Linee guida e protocolli diagnostico-terapeutici nel linfedema; Eur. Med. Phys. 2008;44(Suppl. 1 to No. 3).
15. Ministero della Salute: Metodologia per la definizione dei criteri/parametri di appropriatezza ed efficienza dei ricoveri di riabilitazione ospedaliera. Febbraio 2013.
16. Child AH, Gordon KD, Sharpe P, Brice G, Ostergaard P, Jeffery S, et al. Lipoedema: an inherited condition. Am J Med Genet Part A 2009;152:970–6.
17. Forner-Cordero I, Szolnoky G, Forner-Cordero A, Kemény L. Lipedema: an overview of its clinical manifestations, diagnosis and treatment of the disproportional fatty deposition syndrome – systematic review. Clin Obes 2012;2:86-95.
18. Schmeller W., Meier-Vollrath Lipödem: Ein update (Lipedema: an update) Lymphol Forsch Prax 2002.
19. Schmeller W, Hueppe M, Meier-Vollrath I. Tumescent liposuction in lipoedema yields good long-term results. Br J Dermatol. 2012;166:161-8 Schmeller W.,Hueppe M.,Meier-Vollrath I.:

Tumescent liposuction in lipoedema yields good long-term results. Br JJ Dermatol.2012; 166:161-8.
20. Schingale FJ. Lipoedema. In: Schingale FJ (ed.). Lymphoedema, Lipoedema: A Guide for Those Effected. Hannover: Schlütersche, 2003, pp.64-71.
21. Szolnoky G, Nemes A, Gavallér H, Forster T, Kemény L. Lipoedema is associated with increased aortic stiffness. Lymphology. 2012;45:71-9.
22. Bourgeois P., Wolter F.: "Lymphoscintigraphy demonstration of a protein loosing enteropathy". EJLRP 1990, 18, 44-46.
23. Bourgeois P, Leduc O, Leduc A. Imaging techniques in the management and prevention of posttherapeutic upper limb edemas. Cancer 1998 Dec 15; 83 (12 Suppl American): 2805-13.
24. Case TC, Witte CL, Witte MH, Unger EC, Williams WH. Magnetic Resonance Imaging in Human Lymphedema: Comparison with Lymphangioscintigraphy. JMRI 1992; 10: 549-558.
25. Campisi C., Boccardo F., Tacchella M.: "The present role of isotope lymphangioscintigraphy and conventional lymphography in delineating the status of lymphatic and chylous collectors". Lymphology 1994, 27 (Suppl), 282-285.
26. Mariani G, Campisi C, Taddei G, Boccardo F, Martini F, Rahimi Mansour A, Zilli A. The current role of lymphoscintigraphy in the diagnostic evaluation of patients with peripheral lymphedema. Lymphology 1998; 31 (Suppl): 316-319.
27. Pecking A.P., Cluzan R.V.: "Assessment of lymphatic function: 15 years experience using radionuclide methods". Lymphology 1994, 27 (Suppl), 301-304.
28. Pecking AP, Gougeon-Bertrand FJ, Floiras JL, Garbay JR, Banzet P, Roussé J. Lymphoscintigraphy. Overview of its use in the lymphatic system. Lymphology 1998; 31 (Suppl): 343-346.
29. Alitalo K., Karkkainen M.: VEGF-C and VEGF-D growth factor therapy for lymphedema. Abstract book of XIX international congress of Lymphology. Friburgo, 1-6 settembre 2003.
30. Ferrel R.E., Levinson K.L., Esman J.H., Komak M.A., Lawrence E.C., Barmada M.M., Finegold D.N.: Hereditary lymphedema evidence for linkage and genetic heterogeneity. Hum. Mol. Genet. 1998 Dec. 7 :13, 2073-8.
31. Connell F., BriceG., Jeffery S., KeeleY V., Mortimer P., Smansour S.:A new classification system for primary lymphatic dysplasias based on phenotype. Clin. Gen., Vol 77, 5, 438-452 - 2010.
32. Michelini S., De Giorgio D., Cestari M., Corda D., Ricci M., Cardone M., Mander A., Famoso L., Contini E., Serrani R. Pinelli L., Cecchin S., Bertelli M.: Clinical and genetic study of 46 italian patients with primary lymphoedema Lymphology 45 (2012) 3-12.
33. Michelini S., Campisi C., Gasbarro V., Allegra C., Conte M., Cestari M., Molisso A., Cavezzi A., Mattassi R., Aiello A., Ricci M., Zanetti L. National guidelines on lymphedema. Lymphology 2007;55:238 – 242.
34. Campisi C., Badini A., Boccardo F.: "Anatomo-pathological bases in the management of primary lymphedema and microsurgical implications". Lymphology 1994, 27 (Suppl), 546-549.
35. Gasbarro V, Michelini S., Antignani P.L., Tsolaki E., Ricci M., Allegra C. The CEAP-L classification for lymphedemas of the limbs : the italian experience. International Angiology 2009. Vol.28, N°4 : 315-324.
36. Gasbarro V.: The CEAP-L, a new classification of lymphedema. The EJLRP" Vol 12, N°41, 2004.
37. Michelini S., Failla A., Moneta G., Campisi C. Boccardo F. Clinical staging of lymphedema and therapeutical implications. Lymphology 2002;35:168-176.

38. Papendieck CM. Temas de Angiologia Pediatrica. Editorial Medica Panamericana, Buenos Aires, 1992.
39. Papendieck CM. The big angiodysplastic syndromes in pediatrics with the participation of the lymphatic system. Lymphology 1998; 31 (Suppl): 390-392.
40. Campisi C, Boccardo F, De Caro G, Ieracitano VM, Zilli A. Angiodysplasias, peripheral lymphoedema, and tumorigenous syndromes. Lymphology 1998; 31 (Suppl); 378-380.
41. Mayall RC, Mayall ACDG, Mayall JC, Freitas J, Kurten MO. Lymphatic dysfunction in conjunction with dysregulated hyperdunamic blood flow (The Hyperstomy Syndrome). Lymphology 1997; 30: 98-104.
42. Mayall, RC, ACDG Mayall, JC Mayall, J Freitas, MO Kurten: Lymphatic dysfunction in conjunction with dysregulated hyperdynamic blood flow (the hyperstomy syndrome). Lymphology 30, 2 (June 1997), 98-103.
43. Bellini C, Arioni C, Mazzella M, Campisi C, Taddei G, Boccardo F, Serra G. Lymphoscintigraphic evaluation of congenital lymphedema of the newborn. Clin Nucl Med. 2002 May;27(5):383-4.
44. Michelini S, Failla A, Moneta G, Zinicola V, Romaldini, Puglisi D. International classification of lymphedema functioning and disability evaluation. Eur J Lymphology . 2007;17(51):16-19.
45. Organizzazione Mondiale della Sanità: ICF Classificazione Internazionale del Funzionamento, della Disabilità e della Salute. Erickson Gardiolo 2002. Ricci Maurizio. Proposta di graduazione della disabilità da linfedema. Ital J Rehab Med - MR 2008; 22 – n° 3: 265-70.
46. M. Ricci. Disability scale for oedema. Eur J Lymphol vol XIX - n° 54, 2008 : 43. ISSN 0778-5569 INDEXED IN EXCERPTA MEDICA.
47. M. Ricci. Proposal of Disability Scale for Lymphoedema. Eur J Lymphol vol XIX, n° 55, 2008: 21-23 ISSN 0778-5569 INDEXED IN EXCERPTA MEDICA.
48. M. Ricci, S. Michelini, M. Cossu, C. Bufalini, M. Pinto, P. Antonelli, A. Onorato, A. Leone, F. Carle, L. Sandroni: EFFICACY OF RICCI'S DISABILITY INDEX (RDI). In atti XI EFRR Congress Riva del Garda 26-28.05.2011. Eur. Jour. Phys Rehab Med. 2011; 47 (Suppl. 1 to n° 2).
49. M. Ricci: VALIDAZIONE DELL'INDICE DI DISABILITÀ DI RICCI. La Linfologia Italiana. Anno 7 n° 1 (2012) 16-22.
50. Ricci M.: Disabilità e Linfedema. La Linfologia Italiana. Vol.1, 2006, 12-15.
51. Partsch H. Indirect lymphography in different kinds of leg oedema. Lymphology: Advances in Europe. Genova, Ecig, 1989: 95-9.
52. Bruna J, Brunova J, Jurgova T. Direct lymphography as safe procedure. Lymphology 1996; 29 (Suppl): 111-113.
53. Campisi C., Boccardo F., Campisi C.M.: "Use of autologous interposition vein graft in management of lymphedema: 11 year clinical experience". Lymphology 1994, 27 (Suppl), 810-814.
54. Baumeister RG, Siuda S. Treatment of lymphedemas by microsurgical lymphatic grafting: what is proved? Plast Reconstr Surg 1990 Jan; 85(1): 64-74.
55. Olszewski WL. The treatment of lymphedema of the extremities with microsurgical lympho-venous anastomoses. Int Angiol 1988 Oct-Dec; 7 (4): 312-21.
56. Trévidic P., Marzelle J., Cormier J.M.: "Apport de la microchirurgie au traitement des lymphoedèmes". Editions Techniques -Encycl. Méd. Chir. (Paris-France), Techniques chirurgicales - Chirurgie vasculaire, 1994, F.a. 43-225, 3.

57. Campisi C, Boccardo F. Terapia Funzionale Completa del Linfedema (CLyFT: Complete Lymphedema Functional Therapy): efficace strategia terapeutica in 3 fasi. Linfologia 2008;1:20-23.
58. Jamal S. Failure in Lymphedema Treatment (Filarial). The Patient Factor. Lymphology 1998; 31 (Suppl): 403-406.
59. Campisi C., Olszewski W., Boccardo F.: "Il gradiente pressorio linfo-venoso in microchirurgia linfatica". Minerva Angiologica, 1994, 19.
60. Becker C, Hidden G, Pecking A et al. Transplantation of lymphnodes: an alternative method for treatment of lymphoedema. Progress in Lymphology 1990;XI: 487-493.
61. Becker C., Hidden G., Godart S., Maurage H., Pecking A.: "Free lymphatic transplant". EJLRP 1991, 2, 6, 75-77.
62. Becker C., Assouad J, Hidden G.: Postmastectomy lymphoedema: Longterm results following microsurgical lymphnode transplantation. Ann Surg 243(3): 313-5 (2006).
63. Becker C., Arrive L., Piquilloud G.: Sutgical treatment of congenital lymphoedema. Clin Plast Surg 39(4): 385-98 (2012).
64. Yamamoto T., Yoshimatsu H., Narushima M, Seki Y., Yamamoto N., Koshima I.:A modified side-to-end lymphaticovenular anastomosis. Microsurgery, Sept. 2012.
65. Thompson N. The surgical treatment of chronic lymphoedema of the extremities. Surg Clin North Am 1967; 47: 2.
66. Boccardo F, Casabona F, De Cian F, Friedman D, Villa G, Bogliolo S, Ferrero S, Murelli F, Campisi C. Lymphedema microsurgical preventive healing approach: a new technique for primary prevention of arm lymphedema after mastectomy. Ann Surg Oncol. 2009 Mar;16(3):703-8.
67. Boccardo FM, Casabona F, Friedman D, Puglisi M, De Cian F, Ansaldi F, Campisi C. Surgical prevention of arm lymphedema after breast cancer treatment. Ann Surg Oncol. 2011 Sep;18(9):2500-5.
68. Badini A, Fulcheri E, Campisi C, Boccardo F. A new approach in histopathological diagnosis of lymphedema: pathophysiological and therapeutic implications. Lymphology 1996; 29 (S): 190-198.
69. Tosatti E. Lymphatique profonds et lymphoedèmes chroniques des membres. Paris, Masson, 1974.
70. Michelini S, Campisi C, Failla A, Boccardo F. Proposal for stadiation of phlebolymphoedema. Europ J Lymphol Relat Probl 1995; 6(20): I-14.
71. Casley-Smith J. Modern treatment for lymphoedema. The Lymphoedema Association of Australia, Inc., Adelaide, 1994.
72. Casley-Smith JR. Alterations of Untreated Lymphedema and its Grades Over Time. Lymphology 1995; 28: 174-185.
73. Földi E, Földi M. Physiothérapie complete décongestive. Paris, Editions Frison-Roche, 1993.
74. Földi M.: "The therapy of lymphedema". EJLRP 1993-1994, 14, 43-49.
75. International Lymph Framework: Best practice for the management of lymphoedema. 2nd Edition 2012. www.lympho.org.
76. Vodder E. La méthode Vodder Le drainage lymphatique manuel. Inst. For Lymph Drainage, DK-2880, Bagsvaer, 1969.
77. Leduc A. Le drainage lymphatique. Théorie et pratique. Paris, Masson, 1980
78. Michelini S., Failla A., Moneta G., Rubeghi V., Zinicola V., M. Cardone, et al. Lymphedema and occupational therapy. Lymphology 2007;55: 243-24.

79. Michelini S., Failla A., Moneta G., Cardone M., Fiorentino A.,Michelotti L., Galluccio A. Shockwave therapy in lymphedema patients : preliminary study. Lymphology 2007;55: 235 – 237.
80. Casley-Smith J.R., Casley-Smith Judith R.: "High-Protein Edemas and the Benzo-Pyrones". Sydney, J.B. Lippincott Company, 1986.
81. Michelini S., Failla A., Moneta G., Cardone M., Fiorentino A.: Immunestimulation and reuction of infective complications in patients with lymphoedema. European Journal of lymphology and related problems. Vol 20, N° 56 (2009) 17-18.
82. Boccardo F, Fulcheri E, Villa G, Molinari L, Campisi C, Dessalvi S, Murdaca G, Campisi C, Santi PL, Parodi A, Puppo F, Campisi C. Lymphatic microsurgery to treat lymphedema: techniques and indications for better results. Ann Plast Surg. 2013 Aug;71(2):191-5.
83. Campisi C., Boccardo F. Role of microsurgery in the management of lymphoedema. Int Angiol 1999; 18: 47-51.
84. Campisi C, Boccardo F, Tacchella M, Zilli A. Current Diagnostic Aspects and Surgical Treatment of Lymphedema. Lymphology 1998; 31 (Suppl): 589-591.
85. Campisi C, Boccardo F, Zilli A, Borrelli V. Chylous reflux pathologies: diagnosis and microsurgical treatment. International Angiology, vol.18, n.1, March 1999; 10-13.
86. Campisi C, Boccardo F, Zilli A, Macciò A, Napoli F. Long-Term Results After Lymphatic-Venous Anastomoses for the Treatment of Obstructive Lymphedema. Microsurgery 2001; 21: 135-139.
87. Campisi C. Lymphoedema: modern diagnostic and therapeutic aspects. Int Angiol 1999 Mar; 18 (1): 14-24.
88. Olszewski W. Recurrent bacterial dermatolymphangioadenitis (DLA) is responsible for progression of lymphoedema. Lymphology 1996; 29 (Suppl): 331.
89. Olszewski W.: "Bacteriological Studies of skin, tissue fluid and lympho in filarial lymphedema". Lymphology 1994, 27 (Suppl), 345-348.
90. Campisi C, Jiménez Cossio JA, Pissas A, Leduc A, Michelini S, Boccardo F, Zilli A. Prevention of Secondary Lymphedema: Prospects for the Future. Lymphology 1998; 31 (Suppl): 513-515.
91. Benda K., Lebloch D., Bendova M.: Prevention of primary lymphedema- Possible way. Lymphology 31 (Suppl) 1998: 465-468.
92. Boccardo F, Campisi CC, Casabona F, DeCian F, Friedman D, Murelli F, Puglisi M, Molinari L, Spinaci S, Dessalvi S, Talamo G, Campisi C. LYMPHA for primary surgical prevention of breast cancer related lymphedema: over 4 years followup. Microsurgery, 2013. In press.
93. Pissas A. Prevention of Secondary Lymphoedema. Proceedings of the International Congress of Phlebology, Corfù, Greece, 113, September 4-8, 1996.
94. Bellini C, Mazzella M, Arioni C, Campisi C, Taddei G, Toma P, Boccardo F, Hennekam RC, Serra G. Hennekam syndrome presenting as nonimmune hydrops fetalis, congenital chylothorax, and congenital pulmonary lymphangiectasia. Am J Med Genet. 2003 Jul 1;120A(1):92-6.

DECRETI PRESIDENZIALI

DECRETO DEL PRESIDENTE DEL CONSIGLIO DEI MINISTRI 12 gennaio 2017.

Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502.

IL PRESIDENTE
DEL CONSIGLIO DEI MINISTRI

Visto il decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502, e successive modificazioni e integrazioni, con particolare riferimento all'art. 1, commi 1, 2, 3, 7 e 8;

Visto il decreto del Presidente del Consiglio dei ministri 29 novembre 2001, recante «Definizione dei livelli essenziali di assistenza» pubblicato nel Supplemento ordinario n. 26 alla *Gazzetta Ufficiale* n. 33 dell'8 febbraio 2002, e successive modificazioni;

Vista la Convenzione delle Nazioni Unite sui diritti delle persone con disabilità, con Protocollo opzionale, adottata a New York il 13 dicembre 2006, ratificata e resa esecutiva con la legge 3 marzo 2009, n. 18;

Vista la legge 15 marzo 2010, n. 38, recante «Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore»;

Vista la legge 18 agosto 2015, n. 134, recante «Disposizioni in materia di diagnosi, cura e abilitazione delle persone con disturbi dello spettro autistico e di assistenza alle famiglie» e, in particolare, l'art. 3, comma 1, che prevede l'aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, con l'inserimento, per quanto attiene ai disturbi dello spettro autistico, delle prestazioni della diagnosi precoce, della cura e del trattamento individualizzato, mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche disponibili;

Visto l'art. 1, comma 553, della legge 28 dicembre 2015, n. 208 recante «Disposizioni per la formazione del bilancio annuale e pluriennale dello Stato (legge di stabilità 2016)» con cui si dispone che, in attuazione dell'art. 1, comma 3, del Patto per la salute 2014/2016, approvato con l'Intesa tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano del 10 luglio 2014, nel rispetto di quanto previsto dall'art. 1, comma 556, della legge 23 dicembre 2014, n. 190, e dall'art. 9-*septies* del decreto-legge 19 giugno 2015, n. 78, convertito, con modificazioni, dalla legge 6 agosto 2015, n. 125, e in misura non superiore a 800 milioni di euro annui, entro sessanta giorni dalla data di entrata in vigore della stessa legge si provvede all'aggiornamento del decreto del Presidente del Consiglio dei ministri 29 novembre 2001, pubblicato nel supplemento ordinario alla *Gazzetta Ufficiale* n. 33 dell'8 febbraio 2002, recante «Definizione dei livelli essenziali di assistenza», nel rispetto degli equilibri programmati della finanza pubblica;

Visto l'art. 1, comma 554, della citata legge 28 dicembre 2015, n. 208 con cui si dispone che la definizione e l'aggiornamento dei LEA di cui all'art. 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502, sono effettuati con decreto del Presidente del Consiglio dei ministri su proposta del Ministro della salute, di concerto con il Ministro dell'economia e delle finanze, d'intesa con la Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano e previo parere delle competenti Commissioni parlamentari;

Visto l'art. 1, comma 559, della stessa legge 28 dicembre 2015, n. 208 secondo il quale se la proposta attiene esclusivamente alla modifica degli elenchi di prestazioni erogabili dal Servizio sanitario nazionale, ovvero alla individuazione di misure volte ad incrementare l'appropriatezza della loro erogazione e la sua approvazione non comporta ulteriori oneri a carico della finanza pubblica, l'aggiornamento dei LEA è effettuato con decreto del Ministro della salute, adottato di concerto con il Ministro dell'economia e delle finanze, sentita la Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano, previo parere delle 2 competenti Commissioni parlamentari, da pubblicare nella *Gazzetta Ufficiale* previa registrazione della Corte dei conti;

Visto l'art. 6, comma 3, del decreto legge 30 dicembre 2015, n. 210, convertito, con modificazioni, dalla legge 25 febbraio 2016, n. 21, che ha sostituito il comma 16 dell'art. 15 del decreto-legge 6 luglio 2012, n. 95, convertito, con modificazioni, dalla legge 7 agosto 2012, n. 135, disponendo che le tariffe massime vigenti delle strutture che erogano assistenza ambulatoriale, nonché le tariffe delle prestazioni relative all'assistenza protesica di cui all'art. 2, comma 380, della legge 24 dicembre 2007, n. 244, costituiscono riferimento, fino alla data del 30 settembre 2016, per la valutazione della congruità delle risorse a carico del Servizio sanitario nazionale, quali principi di coordinamento della finanza pubblica e che le tariffe massime vigenti delle strutture che erogano assistenza ospedaliera costituiscono riferimento, fino alla data del 31 dicembre 2016, per la valutazione della congruità delle risorse a carico del Servizio sanitario nazionale, quali principi di coordinamento della finanza pubblica;

Vista la legge 19 agosto 2016, n. 167, recante «Disposizioni in materia di accertamenti diagnostici neonatali obbligatori per la prevenzione e la cura delle malattie metaboliche ereditarie»;

Ritenuto, pertanto, che le nuove tariffe che saranno definite rispettivamente entro il 30 settembre 2016 ed entro il 31 dicembre 2016, debbano essere determinate in coerenza con il livello di finanziamento del fabbisogno sanitario nazionale standard cui concorre lo Stato;

Acquisito il parere delle competenti Commissioni parlamentari della Camera dei deputati e del Senato della Repubblica, reso in data 14 dicembre 2016;

Vista l'intesa sullo schema di decreto del Presidente del Consiglio dei ministri di aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, sancita dalla Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano nella seduta del 7 settembre 2016 (Rep. Atti n. 157/CSR);

Art. 9.

Assistenza farmaceutica erogata attraverso i servizi territoriali e ospedalieri

1. Ai sensi dell'art. 8, comma 1, del decreto-legge 18 settembre 2001, n. 347, convertito, con modificazioni, dalla legge 16 novembre 2001, n. 405, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano garantiscono attraverso i propri servizi territoriali e ospedalieri i medicinali necessari al trattamento dei pazienti in assistenza domiciliare, residenziale e semiresidenziale nonché i farmaci per il periodo immediatamente successivo alla dimissione dal ricovero ospedaliero o alla visita specialistica ambulatoriale, limitatamente al primo ciclo terapeutico completo, sulla base di direttive regionali.

2. Il Servizio sanitario nazionale garantisce altresì:

a) qualora non esista valida alternativa terapeutica, i medicinali innovativi la cui commercializzazione è autorizzata in altri Stati ma non sul territorio nazionale, i medicinali non ancora autorizzati per i quali siano disponibili almeno dati favorevoli di sperimentazioni cliniche di fase seconda e i medicinali da impiegare per un'indicazione terapeutica diversa da quella autorizzata, qualora per tale indicazione siano disponibili almeno dati favorevoli di sperimentazione clinica di fase seconda, inseriti in un elenco predisposto e periodicamente aggiornato dall'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA), conformemente alle procedure ed ai criteri adottati dalla stessa;

b) i medicinali utilizzabili per un'indicazione diversa da quella autorizzata, alle condizioni previste dall'art. 1, comma 4-*bis* del decreto legge 21 ottobre 1996, n. 536, convertito con modificazioni dalla legge 23 dicembre 1996, n. 648.

Art. 10.

Assistenza integrativa

1. Nell'ambito dell'assistenza integrativa il Servizio sanitario nazionale garantisce le prestazioni che comportano l'erogazione dei dispositivi medici monouso, dei presidi per diabetici e dei prodotti destinati a un'alimentazione particolare nei limiti e con le modalità di cui agli articoli 11, 12, 13 e 14.

Art. 11.

Erogazione di dispositivi medici monouso

1. Agli assistiti tracheostomizzati, ileostomizzati, colostomizzati e urostomizzati, agli assistiti che necessitano permanentemente di cateterismo, agli assistiti affetti da grave incontinenza urinaria o fecale cronica, e agli assistiti affetti da patologia cronica grave che obbliga all'allettamento, sono garantite le prestazioni che comportano l'erogazione dei dispositivi medici monouso di cui al nomenclatore allegato 2 al presente decreto. La condizione di avente diritto alle prestazioni è certificata dal medico specialista del Servizio sanitario nazionale, dipendente o convenzionato, competente per la specifica menomazione o disabilità.

2. Le prestazioni che comportano l'erogazione dei dispositivi medici monouso di cui al nomenclatore allegato 2 al presente decreto, sono erogate su prescrizione del medico specialista effettuata sul ricettario standardizzato del Servizio sanitario nazionale. E' fatta salva la possibilità per le regioni e per le province autonome di individuare le modalità con le quali la prescrizione è consentita ai medici di medicina generale, ai pediatri di libera scelta ed ai medici dei servizi territoriali. I prodotti per la prevenzione e il trattamento delle lesioni da decubito sono prescritti dal medico nell'ambito di un piano di trattamento di durata definita, eventualmente rinnovabile, predisposto dallo stesso medico; il medico prescrittore è responsabile della conduzione del piano.

Art. 12.

Modalità di erogazione dei dispositivi medici monouso

1. Le modalità di erogazione dei dispositivi medici monouso sono definite nell'allegato 11.

Art. 13.

Erogazione di presidi per persone affette da malattia diabetica o da malattie rare

1. Agli assistiti affetti da malattia diabetica o dalle malattie rare di cui allegato 3 al presente decreto, sono garantite le prestazioni che comportano l'erogazione dei presidi indicati nel nomenclatore di cui al medesimo allegato 3.

2. Le regioni e le province autonome disciplinano le modalità di accertamento del diritto alle prestazioni, le modalità di fornitura dei prodotti e i quantitativi massimi concedibili sulla base del fabbisogno determinato in funzione del livello di gravità della malattia, assicurando l'adempimento agli obblighi di cui all'art. 50 del decreto legge 30 settembre 2003, n. 269, convertito con modificazioni dalla legge 24 novembre 2003, n. 326, e successive modificazioni.

Art. 14.

Erogazione di prodotti dietetici

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce le prestazioni che comportano l'erogazione di alimenti a fini medici speciali alle persone affette da malattie metaboliche congenite e da fibrosi cistica. Le patologie sono accertate e certificate dai centri di riferimento a tal fine identificati dalle regioni e delle province autonome.

2. Il Servizio sanitario nazionale garantisce altresì ai nati da madri sieropositive per HIV, fino al compimento del sesto mese di età, l'erogazione dei sostituti del latte

materno e alle persone affette da celiachia l'erogazione degli alimenti senza glutine specificamente formulati per celiaci o per persone intolleranti al glutine.

3. I prodotti erogabili alle persone di cui al comma 1 sono elencati nel Registro nazionale istituito presso il Ministero della salute ai sensi dell'art. 7 del decreto ministeriale 8 giugno 2001. Ai soggetti affetti da celiachia l'erogazione dei prodotti senza glutine è garantita nei limiti dei tetti massimi di spesa mensile fissati dal medesimo Ministero della salute.

4. Le regioni e le province autonome provvedono alla fornitura gratuita dei prodotti dietetici a favore delle persone affette da nefropatia cronica nonché dei preparati addensanti a favore delle persone con grave disfagia affette malattie neuro-degenerative, nei limiti e con le modalità fissate dalle stesse regioni e le province autonome.

5. Le regioni e le province autonome disciplinano le modalità di erogazione delle prestazioni di cui al presente articolo, assicurando l'adempimento agli obblighi di cui all'art. 50 del decreto legge 30 settembre 2003, n. 269, convertito con modificazioni dalla legge 24 novembre 2003, n. 326, e successive modificazioni.

Art. 15.

Assistenza specialistica ambulatoriale

1. Nell'ambito dell'assistenza specialistica ambulatoriale il Servizio sanitario nazionale garantisce le prestazioni elencate nel nomenclatore di cui all'allegato 4 al presente decreto. L'erogazione della prestazione è subordinata all'indicazione sulla ricetta del quesito o sospetto diagnostico formulato dal medico prescrittore.

2. Il nomenclatore riporta, per ciascuna prestazione, il codice identificativo, la definizione, eventuali modalità di erogazione in relazione ai requisiti necessari a garantire la sicurezza del paziente, eventuali note riferite a condizioni di erogabilità o indicazioni di appropriatezza prescrittiva. L'elenco delle note e delle corrispondenti condizioni di erogabilità o indicazioni di appropriatezza prescrittiva è contenuto nell'allegato 4D.

3. Al solo fine di consentire l'applicazione delle disposizioni legislative relative ai limiti di prescrivibilità delle prestazioni per ricetta e di partecipazione al costo da parte dei cittadini, il nomenclatore riporta altresì le prestazioni di assistenza specialistica ambulatoriale raggruppate per branche specialistiche.

4. Le regioni e le province autonome disciplinano le modalità di erogazione delle prestazioni di cui al presente articolo, assicurando l'adempimento agli obblighi di cui all'art. 50 del decreto legge 30 settembre 2003, n. 269, convertito con modificazioni dalla legge 24 novembre 2003, n. 326, e successive modificazioni.

5. Sono erogati in forma ambulatoriale organizzata i pacchetti di prestazioni orientati a finalità diagnostica o terapeutica, individuati con le modalità indicate dall'art. 5, comma 20 dell'Intesa tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano del 10 luglio 2014 concernente il Nuovo Patto per la salute per gli anni 2014/2016, nel rispetto della disciplina in materia di partecipazione alla spesa sanitaria.

Art. 16.

Condizioni o limiti di erogabilità delle prestazioni di assistenza specialistica ambulatoriale

1. Le prestazioni di assistenza specialistica ambulatoriale per le quali sono indicate note corrispondenti a specifiche condizioni di erogabilità riferite allo stato clinico o personale del destinatario, alla particolare finalità della prestazione (terapeutica, diagnostica, prognostica o di monitoraggio di patologie o condizioni) al medico prescrittore, all'esito di procedure o accertamenti pregressi, sono erogabili dal Servizio sanitario nazionale limitatamente ai casi in cui sussistono le medesime condizioni, risultanti dal numero della nota e dal quesito clinico o dal sospetto diagnostico riportati sulla ricetta dal medico prescrittore.

2. Le prestazioni di assistenza specialistica ambulatoriale per le quali sono indicate specifiche indicazioni di appropriatezza prescrittiva riferite allo stato clinico o personale del destinatario, alla particolare finalità della prestazione (terapeutica, diagnostica, prognostica o di monitoraggio di patologie o condizioni) al medico prescrittore, all'esito di procedure o accertamenti pregressi, sono erogabili dal Servizio sanitario nazionale a seguito di una autonoma e responsabile valutazione del medico circa la loro utilità nel singolo caso clinico, fermo restando l'obbligo del medico prescrittore di riportare il solo quesito o sospetto diagnostico sulla ricetta.

3. Le prestazioni ambulatoriali di densitometria ossea sono erogabili dal Servizio sanitario nazionale limitatamente ai soggetti che presentano le condizioni definite nell'allegato 4A al presente decreto.

4. Le prestazioni ambulatoriali di chirurgia refrattiva sono erogabili dal Servizio sanitario nazionale limitatamente ai soggetti che presentano le condizioni definite nell'allegato 4B al presente decreto.

5. Le prestazioni ambulatoriali di assistenza odontoiatrica sono erogabili dal Servizio sanitario nazionale limitatamente ai soggetti indicati nelle note corrispondenti a ciascuna prestazione, sulla base dei criteri generali riportati nell'allegato 4C al presente decreto.

6. Il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone con patologia diabetica le prestazioni specialistiche ambulatoriali di assistenza podologica incluse nel nomenclatore di cui all'allegato 4.

Art. 17.

Assistenza protesica

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone di cui all'art. 18 le prestazioni sanitarie che comportano l'erogazione di protesi, ortesi ed ausili tecnologici nell'ambito di un piano riabilitativo-assistenziale volto alla prevenzione, alla correzione o alla compensazione di menomazioni o disabilità funzionali conseguenti a patologie o lesioni, al potenziamento delle abilità residue, nonché alla promozione dell'autonomia dell'assistito.

2. Il nomenclatore di cui all'allegato 5 contiene gli elenchi delle prestazioni e delle tipologie di dispositivi, inclusi i dispositivi provvisori, temporanei e di riserva di cui all'art. 18, commi 2 e 3, erogabili dal Servizio sanitario nazionale. Il nomenclatore riporta, per ciascuna prestazione o tipologia di dispositivo, il codice identificativo, la definizione, la descrizione delle caratteristiche principali, eventuali condizioni o limiti di erogabilità, eventuali indicazioni cliniche prioritarie volte a migliorare l'appropriatezza della prescrizione. Le prestazioni e i dispositivi sono erogabili nei limiti e secondo le indicazioni cliniche e d'uso riportate nel nomenclatore.

3. Il nomenclatore contiene:

a) le protesi e le ortesi costruite o allestite su misura da un professionista abilitato all'esercizio della specifica professione sanitaria o arte sanitaria ausiliaria, gli aggiuntivi e le prestazioni di manutenzione, riparazione, adattamento o sostituzione di componenti di ciascuna protesi o ortesi. I dispositivi e le prestazioni di cui alla presente lettera sono indicati nell'elenco 1;

b) gli ausili tecnologici di fabbricazione continua o di serie, indicati nell'elenco 2A, che, a garanzia della corretta utilizzazione da parte dell'assistito in condizioni di sicurezza, devono essere applicati dal professionista sanitario abilitato;

c) gli ausili tecnologici di fabbricazione continua o di serie, pronti per l'uso, che non richiedono l'applicazione da parte del professionista sanitario abilitato, indicati nell'elenco 2B.

4. Nel caso in cui risulti necessario l'adattamento o la personalizzazione di un ausilio di serie, la prestazione è prescritta dal medico specialista ed eseguita, a cura dei soggetti aggiudicatari delle procedure pubbliche di acquisto degli ausili, da professionisti abilitati all'esercizio della professione sanitaria o arte sanitaria ausiliaria, nel rispetto dei compiti individuati dai rispettivi profili professionali.

5. Qualora l'assistito, al fine di soddisfare specifiche, apprezzabili, necessità derivanti dallo stile di vita o dal contesto ambientale, relazionale o sociale richieda, in accordo con il medico, un dispositivo appartenente a una delle tipologie descritte negli elenchi allegati, con caratteristiche strutturali o funzionali o estetiche non indicate nella descrizione, il medico effettua la prescrizione riportando le motivazioni della richiesta, indicando il codice della tipologia cui il dispositivo appartiene e informando l'assistito sulle sue caratteristiche e funzionalità riabilitative-assistenziali. L'azienda sanitaria locale di competenza autorizza la fornitura. L'eventuale differenza tra la tariffa o il prezzo assunto a carico dall'azienda sanitaria locale per il corrispondente dispositivo incluso negli elenchi ed il prezzo del dispositivo fornito rimane a carico dell'assistito; parimenti, rimane a carico dell'assistito l'onere di tutte le prestazioni professionali correlate alle modifiche richieste o alle caratteristiche peculiari del dispositivo fornito.

Art. 18.

Destinatari delle prestazioni di assistenza protesica

1. Hanno diritto alle prestazioni di assistenza protesica che comportano l'erogazione dei dispositivi contenuti nell'allegato 5 al presente decreto gli assistiti di seguito indicati, in connessione alle menomazioni e disabilità specificate:

a) le persone con invalidità civile, di guerra e per servizio, le persone con cecità totale o parziale o ipovedenti gravi ai sensi della legge 3 aprile 2001, n. 138 e le persone sorde di cui all'art. 1, comma 2, della legge 12 marzo 1999, n. 68, in relazione alle menomazioni accertate dalle competenti commissioni mediche;

b) i minori di anni 18 che necessitano di un intervento di prevenzione, cura e riabilitazione di un'invalidità grave e permanente;

c) le persone di cui alla lettera *a)* affette da gravissime patologie evolutive o degenerative che hanno determinato menomazioni permanenti insorte in epoca successiva al riconoscimento dell'invalidità, in relazione alle medesime menomazioni, accertate dal medico specialista;

d) le persone che hanno presentato istanza di riconoscimento dell'invalidità cui siano state accertate, dalle competenti commissioni mediche, menomazioni che, singolarmente, per concorso o coesistenza, comportano una riduzione della capacità lavorativa superiore ad un terzo, in relazione alle suddette menomazioni risultanti dai verbali di cui all'art. 1, comma 7, della legge 15 ottobre 1990, n. 295;

e) le persone in attesa di accertamento dell'invalidità per i quali il medico specialista prescrittore attesti la necessità e urgenza di una protesi, di un'ortesi o di un ausilio per la tempestiva attivazione di un piano riabilitativo-assistenziale, in relazione alle menomazioni certificate ai fini del riconoscimento dell'invalidità;

f) le persone ricoverate in una struttura sanitaria accreditata, pubblica o privata, per le quali il medico responsabile dell'unità operativa certifichi la presenza di una menomazione grave e permanente e la necessità e l'urgenza dell'applicazione di una protesi, di un'ortesi o di un ausilio prima della dimissione, per l'attivazione tempestiva o la conduzione del piano riabilitativo-assistenziale. Contestualmente alla fornitura della protesi o dell'ortesi deve essere avviata la procedura per il riconoscimento dell'invalidità;

g) le persone amputate di arto, le donne con malformazione congenita che comporti l'assenza di una o di entrambe le mammelle o della sola ghiandola mammaria ovvero che abbiano subito un intervento di mastectomia e le persone che abbiano subito un intervento demolitore dell'occhio, in relazione alle suddette menomazioni;

h) le persone affette da una malattia rara di cui all'allegato 7 al presente decreto, in relazione alle menomazioni correlate alla malattia.

2. Hanno diritto ai dispositivi provvisori e temporanei le donne con malformazione congenita che comporti l'assenza di una o di entrambe le mammelle o della sola ghiandola mammaria ovvero che abbiano subito un intervento di mastectomia, le persone con enucleazione del bulbo oculare. Le persone con amputazione di arto hanno diritto al dispositivo provvisorio in alternativa al dispositivo temporaneo.

3. Le regioni e le province autonome o le aziende sanitarie locali possono fornire dispositivi di serie di cui all'elenco 2B dell'allegato 5 alle persone con grave disabilità transitoria, assistite in regime di ospedalizzazione domiciliare, di dimissione protetta o di assistenza domiciliare integrata, su prescrizione dello specialista, per un periodo massimo di 60 giorni, eventualmente prorogabile, nei casi in cui le medesime regioni o aziende sanitarie locali abbiano attivato servizi di riutilizzo dei suddetti dispositivi.

4. Qualora i dispositivi siano prescritti, per motivi di necessità e urgenza, nel corso di ricovero presso strutture sanitarie accreditate, pubbliche o private, ubicate fuori del territorio della azienda sanitaria locale di residenza dell'assistito, la prescrizione è inoltrata dalla unità operativa di ricovero all'azienda sanitaria locale di residenza, che rilascia l'autorizzazione tempestivamente, anche per via telematica. Limitatamente ai dispositivi inclusi nell'elenco 1 dell'allegato 5, in caso di silenzio dell'azienda sanitaria locale, trascorsi cinque giorni dal ricevimento della prescrizione, l'autorizzazione si intende concessa. In caso di autorizzazione tacita il corrispettivo riconosciuto al fornitore è pari alla tariffa o al prezzo fissati dalla regione di residenza dell'assistito.

5. L'azienda sanitaria locale può autorizzare la fornitura di una protesi di riserva per le persone con amputazione di arto. Nei confronti di altri soggetti per i quali la mancanza del dispositivo impedisce lo svolgimento delle attività essenziali della vita, l'azienda sanitaria locale è tenuta a provvedere immediatamente alla sua eventuale riparazione o sostituzione.

6. Agli invalidi del lavoro, i dispositivi dovuti ai sensi del decreto del Presidente della Repubblica 30 giugno 1965, n. 1124, sono erogati dall'Istituto nazionale per l'assicurazione contro gli infortuni sul lavoro (Inail) con spesa a carico dell'Istituto, secondo le indicazioni e le modalità stabilite dall'Istituto stesso.

7. Sono fatti salvi i benefici già previsti dalle norme in vigore in favore degli invalidi di guerra e categorie assimiliate.

8. In casi eccezionali, per i soggetti affetti da gravissime disabilità, le aziende sanitarie locali possono garantire l'erogazione di protesi, ortesi o ausili non appartenenti ad una delle tipologie riportate nel nomenclatore allegato, nel rispetto delle procedure fissate dalla regione e sulla base di criteri e linee guida.

9. I dispositivi inclusi nell'allegato 5 sono ceduti in proprietà all'assistito, fatta salva la facoltà delle regioni e delle province autonome di disciplinare modalità di cessione in comodato dei dispositivi di serie di cui agli elenchi 2A e 2B dell'allegato 5 per i quali le regioni, le province autonome o le aziende abbiano attivato servizi di riutilizzo dei dispositivi stessi. L'assistito è responsabile della custodia e della buona tenuta della protesi, dell'ortesi o dell'ausilio tecnologico.

10. L'azienda sanitaria locale autorizza la fornitura di nuovi dispositivi inclusi nell'elenco 1 dell'allegato 5, in favore dei propri assistiti di età superiore a 18 anni, quando siano trascorsi i tempi minimi di rinnovo riportati, per ciascuna classe, nel medesimo elenco e in ogni caso quando sussistono le condizioni di cui alle lettere *a)* e *b)* e con le procedure ivi indicate. Per i dispositivi per i quali non sono indicati tempi minimi di rinnovo si applicano le previsioni di cui alle lettere *a)* e *b)*. Per i dispositivi forniti agli assistiti di età inferiore a 18 anni, non si applicano i tempi minimi di rinnovo e l'azienda sanitaria locale autorizza le sostituzioni o modificazioni dei dispositivi erogati in base ai controlli clinici prescritti e secondo il piano riabilitativo-assistenziale. La fornitura di nuovi dispositivi può essere autorizzata nei casi di:

a) particolari necessità terapeutiche o riabilitative o modifica dello stato psicofisico dell'assistito, sulla base di una dettagliata relazione del medico prescrittore allegata alla prescrizione che attesti, con adeguata motivazione, l'inadeguatezza dell'ausilio in uso e la necessità del rinnovo per il mantenimento delle autonomie della persona nel suo contesto di vita;

b) rottura accidentale o usura, non attribuibili all'uso improprio del dispositivo, a grave incuria o a dolo, cui consegue l'impossibilità tecnica o la non convenienza della riparazione ovvero la non perfetta funzionalità del dispositivo riparato, valutate dall'azienda sanitaria locale anche con l'ausilio di tecnici di fiducia.

Art. 19.

Modalità di erogazione dell'assistenza protesica

1. Le modalità di erogazione dell'assistenza protesica e di individuazione degli erogatori sono definiti dall'allegato 12.

Art. 20.

Assistenza termale

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce l'erogazione delle prestazioni di assistenza termale ai soggetti, inclusi gli assicurati dell'INPS e dell'INAIL, affetti dalle patologie indicate nell'allegato 9 al presente decreto, che possono trovare reale beneficio da tali prestazioni. Nel medesimo allegato sono elencate le prestazioni erogabili suddivise per tipologia di destinatari.

2. L'erogazione è garantita nel limite di un ciclo annuo di prestazioni, fatta eccezione per gli invalidi di guerra e di servizio, dei ciechi, dei sordi e degli invalidi civili, che possono usufruire di un secondo ciclo annuo per il trattamento della patologia invalidante.

Capo IV

ASSISTENZA SOCIOSANITARIA

Art. 21.

Percorsi assistenziali integrati

1. I percorsi assistenziali domiciliari, territoriali, semiresidenziali e residenziali di cui al presente Capo prevedono l'erogazione congiunta di attività e prestazioni afferenti all'area sanitaria e all'area dei servizi sociali. Con apposito accordo sancito in sede di Conferenza unificata di cui all'art. 8 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, sono definite linee di indirizzo volte a garantire

omogeneità nei processi di integrazione istituzionale, professionale e organizzativa delle suddette aree, anche con l'apporto delle autonomie locali, nonché modalità di utilizzo delle risorse coerenti con l'obiettivo dell'integrazione, anche con riferimento al Fondo per le non autosufficienze di cui all'art. 1, comma 1264, della legge 27 dicembre 2006, n. 296, e successive modificazioni.

2. Il Servizio sanitario nazionale garantisce l'accesso unitario ai servizi sanitari e sociali, la presa in carico della persona e la valutazione multidimensionale dei bisogni, sotto il profilo clinico, funzionale e sociale. Le regioni e le province autonome organizzano tali attività garantendo uniformità sul proprio territorio nelle modalità, nelle procedure e negli strumenti di valutazione multidimensionale, anche in riferimento alle diverse fasi del progetto di assistenza.

3. Il Progetto di assistenza individuale (PAI) definisce i bisogni terapeutico-riabilitativi e assistenziali della persona ed è redatto dall'unità di valutazione multidimensionale, con il coinvolgimento di tutte le componenti dell'offerta assistenziale sanitaria, sociosanitaria e sociale, del paziente e della sua famiglia. Il coordinamento dell'attività clinica rientra tra i compiti del medico di medicina generale o del pediatra di libera scelta, fatti salvi i casi in cui il soggetto responsabile del rapporto di cura sia stato diversamente identificato.

4. Nell'ambito dell'assistenza distrettuale territoriale sono privilegiati gli interventi che favoriscono la permanenza delle persone assistite al proprio domicilio, attraverso l'attivazione delle risorse disponibili, formali e informali; i trattamenti terapeutico-riabilitativi e assistenziali, semiresidenziali e residenziali, sono garantiti dal Servizio sanitario nazionale, quando necessari, in base alla valutazione multidimensionale.

Art. 22.

Cure domiciliari

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone non autosufficienti e in condizioni di fragilità, con patologie in atto o esiti delle stesse, percorsi assistenziali a domicilio costituiti dall'insieme organizzato di trattamenti medici, riabilitativi, infermieristici e di aiuto infermieristico necessari per stabilizzare il quadro clinico, limitare il declino funzionale e migliorare la qualità della vita. L'azienda sanitaria locale assicura la continuità tra le fasi di assistenza ospedaliera e l'assistenza territoriale a domicilio.

2. Le cure domiciliari, come risposta ai bisogni delle persone non autosufficienti e in condizioni di fragilità, si integrano con le prestazioni di assistenza sociale e di supporto alla famiglia, secondo quanto previsto dal decreto del Presidente del Consiglio dei ministri 14 febbraio 2001 recante «Atto di indirizzo e coordinamento sull'integrazione sociosanitaria». Il bisogno clinico, funzionale e sociale è accertato attraverso idonei strumenti di valutazione multidimensionale che consentano la presa in carico della persona e la definizione del «Progetto di assistenza individuale» (PAI) sociosanitario integrato, fatto salvo quanto previsto dalle regioni e dalle province autonome in merito al comma 3, lettera *a)*.

3. In relazione al bisogno di salute dell'assistito ed al livello di intensità, complessità e durata dell'intervento assistenziale, le cure domiciliari, si articolano nei seguenti livelli:

a) cure domiciliari di livello base: costituite da prestazioni professionali in risposta a bisogni sanitari di bassa complessità di tipo medico, infermieristico e/o riabilitativo, anche ripetuti nel tempo; le cure domiciliari di livello base, attivate con le modalità previste dalle regioni e dalle province autonome, sono caratterizzate da un «Coefficiente di intensità assistenziale» (CIA(1)) inferiore a 0,14;

b) cure domiciliari integrate (ADI) di I^ livello: costituite da prestazioni professionali prevalentemente di tipo medico-infermieristico-assistenziale ovvero prevalentemente di tipo riabilitativo-assistenziale a favore di persone con patologie o condizioni funzionali che richiedono continuità assistenziale ed interventi programmati caratterizzati da un CIA compreso tra 0,14 e 0,30 in relazione alla criticità e complessità del caso; quando necessari sono assicurati gli accertamenti diagnostici, la fornitura dei farmaci di cui all'art. 9 e dei dispositivi medici di cui agli articoli 11 e 17, nonché dei preparati per nutrizione artificiale. Le cure domiciliari di primo livello richiedono la valutazione multidimensionale, la «presa in carico» della persona e la definizione di un «Progetto di assistenza individuale» (PAI) ovvero di un «Progetto riabilitativo individuale» (PRI) che definisce i bisogni riabilitativi della persona, e sono attivate con le modalità definite dalle regioni e dalla province autonome anche su richiesta dei familiari o dei servizi sociali. Il medico di medicina generale o il pediatra di libera scelta assumono la responsabilità clinica dei processi di cura, valorizzando e sostenendo il ruolo della famiglia;

c) cure domiciliari integrate (ADI) di II^ livello: costituite da prestazioni professionali prevalentemente di tipo medico-infermieristico-assistenziale ovvero prevalentemente di tipo riabilitativo-assistenziale a favore di persone con patologie o condizioni funzionali che richiedono continuità assistenziale ed interventi programmati caratterizzati da un CIA compreso tra 0,31 e 0,50, in relazione alla criticità e complessità del caso; quando necessari sono assicurati gli accertamenti diagnostici, la fornitura dei farmaci di cui all'art. 9 e dei dispositivi medici di cui agli articoli 11 e 17, nonché dei preparati per nutrizione artificiale. Le cure domiciliari di secondo livello richiedono la valutazione multidimensionale, la «presa in carico» della persona e la definizione di un «Progetto di assistenza individuale» (PAI) ovvero di un «Progetto riabilitativo individuale» (PRI), e sono attivate con le modalità definite dalle regioni e dalle province autonome anche su richiesta dei familiari o dei servizi sociali. Il medico di medicina generale o il pediatra di libera scelta assumono la responsabilità clinica dei processi di cura, valorizzando e sostenendo il ruolo della famiglia;

d) cure domiciliari integrate (ADI) di III^ livello: costituite da prestazioni professionali di tipo medico, infermieristico e riabilitativo, accertamenti diagnostici, fornitura dei farmaci di cui all'art. 9 e dei dispositivi medici di cui

(1) CIA: coefficiente intensità assistenziale = GEA/GdC; GEA: giornate di effettiva assistenza nelle quali è stato effettuato almeno un accesso domiciliare; GdC: giornate di cura dalla data della presa in carico alla cessazione del programma

agli articoli 11 e 17, nonché dei preparati per nutrizione artificiale a favore di persone con patologie che, presentando elevato livello di complessità, instabilità clinica e sintomi di difficile controllo, richiedono continuità assistenziale ed interventi programmati caratterizzati da un CIA maggiore di 0,50, anche per la necessità di fornire supporto alla famiglia e/o al care-giver. Le cure domiciliari ad elevata intensità sono attivate con le modalità definite dalle regioni e dalle province autonome richiedono la valutazione multidimensionale, la presa in carico della persona e la definizione di un «Progetto di assistenza individuale» (PAI). Il medico di medicina generale o il pediatra di libera scelta assumono la responsabilità clinica dei processi di cura, valorizzando e sostenendo il ruolo della famiglia.

4. Ai sensi dell'art. 3-*septies* del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502 e successive modificazioni e del decreto del Presidente del Consiglio dei ministri 14 febbraio 2001, recante «Atto di indirizzo e coordinamento sull'integrazione sociosanitaria», le cure domiciliari sono integrate da prestazioni di aiuto infermieristico e assistenza tutelare professionale alla persona. Le suddette prestazioni di aiuto infermieristico e assistenza tutelare professionale, erogate secondo i modelli assistenziali disciplinati dalle regioni e dalle province autonome, sono a interamente carico del Servizio sanitario nazionale per i primi trenta giorni dopo la dimissione ospedaliera protetta e per una quota pari al 50 per cento nei giorni successivi.

5. Le cure domiciliari sono integrate da interventi sociali in relazione agli esiti della valutazione multidimensionale.

Art. 23.

Cure palliative domiciliari

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce le cure domiciliari palliative di cui alla legge 15 marzo 2010, n. 38, nell'ambito della Rete di cure palliative a favore di persone affette da patologie ad andamento cronico ed evolutivo per le quali non esistono terapie o, se esistono, sono inadeguate o inefficaci ai fini della stabilizzazione della malattia o di un prolungamento significativo della vita. Le cure sono erogate dalle Unità di Cure Palliative (UCP) sulla base di protocolli formalizzati nell'ambito della Rete e sono costituite da prestazioni professionali di tipo medico, infermieristico, riabilitativo e psicologico, accertamenti diagnostici, fornitura dei farmaci di cui all'art. 9 e dei dispositivi medici di cui agli articoli 11 e 17, nonché dei preparati per nutrizione artificiale, da aiuto infermieristico, assistenza tutelare professionale e sostegno spirituale. Le cure palliative domiciliari si articolano nei seguenti livelli:

a) livello base: costituito da interventi coordinati dal medico di medicina generale o dal pediatra di libera scelta, secondo quanto previsto dall'art. 2, comma 1, lettera *f)* della legge 15 marzo 2010, n. 38, che garantiscono un approccio palliativo attraverso l'ottimale controllo dei sintomi e una adeguata comunicazione con il malato e la famiglia; sono erogate da medici e infermieri con buona conoscenza di base delle cure palliative e si articolano in interventi programmati caratterizzati da un CIA minore di 0,50 in funzione del progetto di assistenza individuale;

b) livello specialistico: costituito da interventi da parte di équipe multiprofessionali e multidisciplinari dedicate, rivolti a malati con bisogni complessi per i quali gli interventi di base sono inadeguati; richiedono un elevato livello di competenza e modalità di lavoro interdisciplinare. In relazione al livello di complessità, legato anche all'instabilità clinica e ai sintomi di difficile controllo, sono garantiti la continuità assistenziale, interventi programmati caratterizzati da un CIA maggiore di 0,50 definiti dal progetto di assistenza individuale nonché pronta disponibilità medica e infermieristica sulle 24 ore.

2. Le cure domiciliari palliative richiedono la valutazione multidimensionale, la presa in carico del paziente e dei familiari e la definizione di un «Progetto di assistenza individuale» (PAI). Le cure domiciliari palliative sono integrate da interventi sociali in relazione agli esiti della valutazione multidimensionale.

Art. 24.

Assistenza sociosanitaria ai minori, alle donne, alle coppie, alle famiglie

1. Nell'ambito dell'assistenza distrettuale, domiciliare e territoriale ad accesso diretto, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle donne, ai minori, alle coppie e alle famiglie, le prestazioni, anche domiciliari, mediche specialistiche, diagnostiche e terapeutiche, ostetriche, psicologiche e psicoterapeutiche, e riabilitative, mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, necessarie ed appropriate nei seguenti ambiti di attività:

a) educazione e consulenza per la maternità e paternità responsabile;

b) somministrazione dei mezzi necessari per la procreazione responsabile;

c) consulenza preconcezionale;

d) tutela della salute della donna, prevenzione e terapia delle malattie sessualmente trasmissibili, prevenzione e diagnosi precoce dei tumori genitali femminili in collaborazione con i centri di screening, e delle patologie benigne dell'apparato genitale;

e) assistenza alla donna in stato di gravidanza e tutela della salute del nascituro anche ai fini della prevenzione del correlato disagio psichico;

f) corsi di accompagnamento alla nascita in collaborazione con il presidio ospedaliero;

g) assistenza al puerperio, promozione e sostegno dell'allattamento al seno e supporto nell'accudimento del neonato;

h) consulenza, supporto psicologico e assistenza per l'interruzione volontaria della gravidanza e rilascio certificazioni;

i) consulenza, supporto psicologico e assistenza per problemi di sterilità e infertilità e per procreazione medicalmente assistita;

j) consulenza, supporto psicologico e assistenza per problemi correlati alla menopausa;

k) consulenza ed assistenza psicologica per problemi individuali e di coppia;

l) consulenza e assistenza a favore degli adolescenti, anche in collaborazione con le istituzioni scolastiche;

m) prevenzione, valutazione, assistenza e supporto psicologico ai minori in situazione di disagio, in stato di abbandono o vittime di maltrattamenti e abusi;

n) psicoterapia (individuale, di coppia, familiare, di gruppo);

o) supporto psicologico e sociale a nuclei familiari in condizioni di disagio;

p) valutazione e supporto psicologico a coppie e minori per l'affidamento familiare e l'adozione, anche nella fase successiva all'inserimento del minore nel nucleo familiare;

q) rapporti con il Tribunale dei minori e adempimenti connessi (relazioni, certificazioni, ecc.);

r) prevenzione, individuazione precoce e assistenza nei casi di violenza di genere e sessuale;

s) consulenza specialistica e collaborazione con gli altri servizi distrettuali territoriali;

t) consulenza e collaborazione con i pediatri di libera scelta e i medici di medicina generale.

2. L'assistenza distrettuale ai minori, alle donne, alle coppie, alle famiglie tiene conto di eventuali condizioni di disabilità ed è integrata da interventi sociali in relazione al bisogno socioassistenziale emerso dalla valutazione.

Art. 25.

Assistenza sociosanitaria ai minori con disturbi in ambito neuropsichiatrico e del neurosviluppo

1. Nell'ambito dell'assistenza distrettuale, domiciliare e territoriale ad accesso diretto, il Servizio sanitario nazionale garantisce ai minori con disturbi in ambito neuropsichiatrico e del neurosviluppo, la presa in carico multidisciplinare e lo svolgimento di un programma terapeutico individualizzato differenziato per intensità, complessità e durata, che include le prestazioni, anche domiciliari, mediche specialistiche, diagnostiche e terapeutiche, psicologiche e psicoterapeutiche, e riabilitative, mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, necessarie e appropriate nei seguenti ambiti di attività:

a) individuazione precoce e proattiva del disturbo;

b) accoglienza;

c) valutazione diagnostica multidisciplinare;

d) definizione, attuazione e verifica del programma terapeutico e abilitativo/riabilitativo personalizzato da parte dell'équipe multiprofessionale, in collaborazione con la famiglia;

e) visite neuropsichiatriche;

f) prescrizione, somministrazione e monitoraggio di terapie farmacologiche e dei dispositivi medici di cui agli articoli 11 e 17;

g) colloqui psicologico-clinici;

h) psicoterapia (individuale, di coppia, familiare, di gruppo);

i) colloqui di orientamento, training e sostegno alla famiglia nella gestione dei sintomi e nell'uso dei dispositivi medici di cui agli articoli 11 e 17;

j) abilitazione e riabilitazione estensiva o intensiva (individuale e di gruppo) in relazione alla compromissione delle funzioni sensoriali, motorie, cognitive, neurologiche e psichiche, finalizzate allo sviluppo, al recupero e al mantenimento dell'autonomia personale, sociale e lavorativa, mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche e le Linee guida, ivi incluse le Linee guida dell'Istituto superiore di sanità;

k) interventi psicoeducativi e di supporto alle autonomie e alle attività della vita quotidiana;

l) attività di orientamento e formazione alla famiglia nella gestione del programma terapeutico e abilitativo/riabilitativo personalizzato del minore;

m) gruppi di sostegno per i familiari;

n) interventi sulla rete sociale, formale e informale;

o) consulenza specialistica e collaborazione con i reparti ospedalieri e gli altri servizi distrettuali territoriali, semiresidenziali e residenziali;

p) consulenza e collaborazione con i pediatri di libera scelta e i medici di medicina generale;

q) collaborazione con le istituzioni scolastiche per l'inserimento e l'integrazione nelle scuole di ogni ordine e grado, in riferimento alle prestazioni previste dalla legge 104/1992 e successive modificazioni e integrazioni;

r) adempimenti nell'ambito dei rapporti con l'Autorità giudiziaria minorile;

s) collaborazione ed integrazione con i servizi per le dipendenze patologiche, con particolare riferimento ai minori con comorbidità;

t) progettazione coordinata e condivisa con i servizi per la tutela della salute mentale del percorso di continuità assistenziale dei minori in vista del passaggio all'età adulta.

2. L'assistenza distrettuale ai minori con disturbi neuropsichiatrici e del neurosviluppo è integrata da interventi sociali in relazione al bisogno socioassistenziale emerso dalla valutazione.

Art. 26.

Assistenza sociosanitaria alle persone con disturbi mentali

1. Nell'ambito dell'assistenza distrettuale, domiciliare e territoriale ad accesso diretto, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone con disturbi mentali, la presa in carico multidisciplinare e lo svolgimento di un programma terapeutico individualizzato, differenziato per intensità, complessità e durata, che include le prestazioni, anche domiciliari, mediche specialistiche, diagnostiche e terapeutiche, psicologiche e psicoterapeutiche, e riabilitative, mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, necessarie e appropriate nei seguenti ambiti di attività:

a) individuazione precoce e proattiva del disturbo;

b) accoglienza;

c) valutazione diagnostica multidisciplinare;

d) definizione, attuazione e verifica del programma terapeutico-riabilitativo e socio-riabilitativo personalizzato da parte dell'équipe multiprofessionale in accordo con la persona e in collaborazione con la famiglia;

e) visite psichiatriche;

f) prescrizione e somministrazione di terapie farmacologiche;

g) colloqui psicologico-clinici;

h) psicoterapia (individuale, di coppia, familiare, di gruppo);

i) colloqui di orientamento e sostegno alla famiglia;

j) interventi terapeutico-riabilitativi e socio-educativi volti a favorire il recupero dell'autonomia personale, sociale e lavorativa;

k) gruppi di sostegno per i pazienti e per i loro familiari;

l) interventi sulla rete sociale formale e informale;

m) consulenza specialistica e collaborazione con i reparti ospedalieri e gli altri servizi distrettuali territoriali, semiresidenziali e residenziali;

n) collaborazione con i medici di medicina generale;

o) collaborazione ed integrazione con i servizi per le dipendenze patologiche (SERT), con particolare riferimento ai pazienti con comorbidità;

p) interventi psicoeducativi rivolti alla persona e alla famiglia;

q) progettazione coordinata e condivisa del percorso di continuità assistenziale dei minori in carico ai servizi competenti, in vista del passaggio all'età adulta.

2. L'assistenza distrettuale alle persone con disturbi mentali è integrata da interventi sociali in relazione al bisogno socioassistenziale emerso dalla valutazione.

Art. 27.

Assistenza sociosanitaria alle persone con disabilità

1. Nell'ambito dell'assistenza distrettuale e territoriale ad accesso diretto, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone con disabilità complesse, la presa in carico multidisciplinare e lo svolgimento di un programma terapeutico e riabilitativo individualizzato differenziato per intensità, complessità e durata, che include le prestazioni, anche domiciliari, mediche specialistiche, diagnostiche e terapeutiche, psicologiche e psicoterapeutiche, e riabilitative, mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, necessarie e appropriate nei seguenti ambiti di attività:

a) valutazione diagnostica multidisciplinare;

b) definizione, attuazione e verifica del programma terapeutico e riabilitativo personalizzato, in collaborazione con la persona e la famiglia;

c) gestione delle problematiche mediche specialistiche, anche con ricorso a trattamenti farmacologici e relativo monitoraggio;

d) colloqui psicologico-clinici;

e) psicoterapia (individuale, di coppia, familiare, di gruppo);

f) colloqui di orientamento, training e sostegno alla famiglia nella gestione dei sintomi e nell'uso degli ausili e delle protesi;

g) abilitazione e riabilitazione estensiva (individuale e di gruppo) in relazione alla compromissione delle funzioni sensoriali, motorie, cognitive, neurologiche e psichiche, finalizzate al recupero e al mantenimento dell'autonomia in tutti gli aspetti della vita;

h) interventi psico-educativi, socio-educativi e di supporto alle autonomie e alle attività della vita quotidiana;

i) gruppi di sostegno;

j) interventi sulla rete sociale formale e informale;

k) consulenze specialistiche e collaborazione con gli altri servizi ospedalieri e distrettuali territoriali, semiresidenziali e residenziali;

l) collaborazione con i medici di medicina generale e i pediatri di libera scelta;

m) collaborazione e consulenza con le istituzioni scolastiche per l'inserimento e l'integrazione nelle scuole di ogni ordine e grado in riferimento alle prestazioni previste dalla legge 104/1992 e successive modificazioni e integrazioni;

n) interventi terapeutico-riabilitativi e socio-riabilitativi finalizzati all'inserimento lavorativo.

2. L'assistenza distrettuale alle persone con disabilità complesse è integrata da interventi sociali in relazione al bisogno socioassistenziale emerso dalla valutazione.

Art. 28.

Assistenza sociosanitaria alle persone con dipendenze patologiche

1. Nell'ambito dell'assistenza territoriale, domiciliare e territoriale ad accesso diretto, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone con dipendenze patologiche, inclusa la dipendenza da gioco d'azzardo, o con comportamenti di abuso patologico di sostanze, ivi incluse le persone detenute o internate, la presa in carico multidisciplinare e lo svolgimento di un programma terapeutico individualizzato che include le prestazioni mediche specialistiche, diagnostiche e terapeutiche, psicologiche e psicoterapeutiche, e riabilitative mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, necessarie e appropriate nei seguenti ambiti di attività:

a) accoglienza;

b) valutazione diagnostica multidisciplinare;

c) valutazione dello stato di dipendenza;

d) certificazione dello stato di dipendenza patologica;

e) definizione, attuazione e verifica del programma terapeutico e riabilitativo personalizzato, in accordo con la persona e, per i minori, in collaborazione con la famiglia;

f) somministrazione di terapie farmacologiche specifiche, sostitutive, sintomatiche e antagoniste, compreso il monitoraggio clinico e laboratoristico;

g) gestione delle problematiche mediche specialistiche;

h) interventi relativi alla prevenzione, diagnosi precoce e trattamento delle patologie correlate all'uso di sostanze;

i) colloqui psicologico-clinici;

j) colloqui di orientamento e sostegno alla famiglia;

k) interventi di riduzione del danno;

l) psicoterapia (individuale, di coppia, familiare, di gruppo);

m) interventi socio-riabilitativi, psico-educativi e socio-educativi finalizzati al recupero dell'autonomia personale, sociale e lavorativa;

n) promozione di gruppi di sostegno per soggetti affetti da dipendenza patologica;

o) promozione di gruppi di sostegno per i familiari di soggetti affetti da dipendenza patologica;

p) consulenza specialistica e collaborazione con i reparti ospedalieri e gli altri servizi distrettuali territoriali, semiresidenziali e residenziali;

q) collaborazione con i medici di medicina generale e i pediatri di libera scelta;

r) interventi terapeutici e riabilitativi nei confronti di soggetti detenuti o con misure alternative alla detenzione, in collaborazione con l'amministrazione penitenziaria;

s) collaborazione ed integrazione con i servizi di salute mentale con riferimento ai pazienti con comorbidità.

2. L'assistenza distrettuale alle persone con dipendenze patologiche è integrata da interventi sociali in relazione al bisogno socioassistenziale emerso dalla valutazione.

Art. 29.

Assistenza residenziale extraospedaliera ad elevato impegno sanitario

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce trattamenti residenziali intensivi di cura e mantenimento funzionale, ad elevato impegno sanitario alle persone con patologie non acute che, presentando alto livello di complessità, instabilità clinica, sintomi di difficile controllo, necessità di supporto alle funzioni vitali e/o gravissima disabilità, richiedono continuità assistenziale con pronta disponibilità medica e presenza infermieristica sulle 24 ore. I trattamenti, non erogabili al domicilio o in altri setting assistenziali di minore intensità, sono erogati mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche e costituiti da prestazioni professionali di tipo medico, psicologico, riabilitativo, infermieristico e tutelare, accertamenti diagnostici, assistenza farmaceutica, fornitura di preparati per nutrizione artificiale e dei dispositivi medici di cui agli articoli 11 e 17.

2. La durata del trattamento ad elevato impegno sanitario è fissata in base alle condizioni dell'assistito che sono oggetto di specifica valutazione multidimensionale, da effettuarsi secondo le modalità definite dalle regioni e dalle province autonome.

3. I trattamenti di cui al comma 1 sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale.

Art. 30.

Assistenza sociosanitaria residenziale e semiresidenziale alle persone non autosufficienti

1. Nell'ambito dell'assistenza residenziale, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone non autosufficienti, previa valutazione multidimensionale e presa in carico:

a) trattamenti estensivi di cura e recupero funzionale a persone non autosufficienti con patologie che, pur non presentando particolari criticità e sintomi complessi, richiedono elevata tutela sanitaria con continuità assistenziale e presenza infermieristica sulle 24 ore. I trattamenti, erogati mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, sono costituiti da prestazioni professionali di tipo medico, infermieristico, riabilitativo e di riorientamento in ambiente protesico, e tutelare, accertamenti diagnostici, assistenza farmaceutica, fornitura dei preparati per nutrizione artificiale e dei dispositivi medici di cui agli articoli 11 e 17, educazione terapeutica al paziente e al caregiver. La durata del trattamento estensivo, di norma non superiore a sessanta giorni, è fissata in base alle condizioni dell'assistito che sono oggetto di specifica valutazione multidimensionale, da effettuarsi secondo le modalità definite dalla regioni e dalle province autonome;

b) trattamenti di lungoassistenza, recupero e mantenimento funzionale, ivi compresi interventi di sollievo per chi assicura le cure, a persone non autosufficienti. I trattamenti sono costituiti da prestazioni professionali di tipo medico, infermieristico, riabilitativo e di riorientamento in ambiente protesico, e tutelare, accertamenti diagnostici, assistenza farmaceutica e fornitura dei preparati per nutrizione artificiale e dei dispositivi medici di cui agli articoli 11 e 17, educazione terapeutica al paziente e al caregiver, con garanzia di continuità assistenziale, e da attività di socializzazione e animazione.

2. I trattamenti estensivi di cui al comma 1, lettere *a)* sono a carico del Servizio sanitario nazionale. I trattamenti di lungoassistenza di cui al comma 1, lettera *b)* sono a carico del Servizio sanitario nazionale per una quota pari al 50 per cento della tariffa giornaliera.

3. Nell'ambito dell'assistenza semiresidenziale, il Servizio sanitario nazionale garantisce trattamenti di lungoassistenza, di recupero, di mantenimento funzionale e di riorientamento in ambiente protesico, ivi compresi interventi di sollievo, a persone non autosufficienti con bassa necessità di tutela sanitaria.

4. I trattamenti di lungoassistenza di cui al comma 3 sono a carico del Servizio sanitario nazionale per una quota pari al 50 per cento della tariffa giornaliera.

Art. 31.

Assistenza sociosanitaria residenziale alle persone nella fase terminale della vita

1. Il Servizio sanitario nazionale, nell'ambito della rete locale di cure palliative, garantisce alle persone nella fase terminale della vita affette da malattie progressive e in fase avanzata, a rapida evoluzione e a prognosi infausta,

il complesso integrato delle prestazioni mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, mediche specialistiche, infermieristiche, riabilitative, psicologiche, gli accertamenti diagnostici, l'assistenza farmaceutica e la fornitura di preparati per nutrizione artificiale, le prestazioni sociali, tutelari e alberghiere, nonché di sostegno spirituale. Le prestazioni sono erogate da équipe multidisciplinari e multiprofessionali nei Centri specialistici di cure palliative-Hospice che, anche quando operanti all'interno di una struttura ospedaliera, si collocano nell'ambito dell'assistenza socio-sanitaria territoriale. Gli Hospice assicurano l'assistenza medica e infermieristica e la presenza di operatori tecnici dell'assistenza sette giorni su sette, sulle 24 ore, e dispongono di protocolli formalizzati per il controllo del dolore e dei sintomi, per la sedazione, l'alimentazione, l'idratazione e di programmi formalizzati per l'informazione, la comunicazione e il sostegno al paziente e alla famiglia, l'accompagnamento alla morte e l'assistenza al lutto, l'audit clinico ed il sostegno psico-emotivo all'équipe.

2. I trattamenti di cui al comma 1 sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale.

Art. 32.

Assistenza sociosanitaria semiresidenziale e residenziale ai minori con disturbi in ambito neuropsichiatrico e del neurosviluppo

1. Nell'ambito dell'assistenza semiresidenziale e residenziale, il Servizio sanitario nazionale garantisce ai minori con disturbi in ambito neuropsichiatrico e del neurosviluppo, previa valutazione multidimensionale, definizione di un programma terapeutico individualizzato e presa in carico, i trattamenti terapeutico-riabilitativi di cui al comma 2. I trattamenti terapeutico-riabilitativi residenziali sono erogabili quando dalla valutazione multidimensionale emerga che i trattamenti territoriali o semiresidenziali risulterebbero inefficaci, anche in relazione al contesto familiare del minore.

2. I trattamenti terapeutico-riabilitativi includono le prestazioni garantite mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, necessarie ed appropriate nei seguenti ambiti di attività:

a) accoglienza;

b) attuazione e verifica del Progetto terapeutico riabilitativo individuale, in collaborazione con il servizio di neuropsichiatria dell'infanzia e dell'adolescenza di riferimento e con la famiglia;

c) visite neuropsichiatriche;

d) prescrizione, somministrazione e monitoraggio di terapie farmacologiche e fornitura dei dispositivi medici di cui agli articoli 11 e 17;

e) colloqui psicologico-clinici;

f) psicoterapia (individuale, familiare, di gruppo);

g) interventi psicoeducativi (individuali e di gruppo);

h) abilitazione e riabilitazione estensiva o intensiva (individuale e di gruppo) finalizzate allo sviluppo dell'autonomia personale e sociale in relazione alla compromissione delle funzioni sensoriali, motorie, cognitive, neurologiche e psichiche, mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle Linee guida;

i) interventi sulla rete sociale, formale e informale;

j) attività di orientamento e formazione alla famiglia nella gestione del programma terapeutico e abilitativo/riabilitativo personalizzato del minore;

k) collaborazione con le istituzioni scolastiche per l'inserimento e l'integrazione nelle scuole di ogni ordine e grado, in riferimento alle prestazioni previste dalla legge 104/1992 e successive modificazioni e integrazioni;

l) collaborazione con i pediatri di libera scelta e con i medici di medicina generale;

m) adempimenti nell'ambito dei rapporti con l'Autorità giudiziaria minorile;

n) collaborazione ed integrazione con i servizi per le dipendenze patologiche, con particolare riferimento ai minori con comorbidità;

o) progettazione coordinata e condivisa con i servizi per la tutela della salute mentale del percorso di continuità assistenziale dei minori in vista del passaggio all'età adulta.

3. In relazione al livello di intensità riabilitativa e assistenziale l'assistenza residenziale si articola nelle seguenti tipologie di trattamento:

a) trattamenti ad alta intensità terapeutico-riabilitativa rivolti a pazienti con grave compromissione del funzionamento personale e sociale, parziale instabilità clinica, anche nella fase della post-acuzie, e per i quali vi è l'indicazione ad una discontinuità con il contesto di vita. I trattamenti hanno una durata massima di 3 mesi, prorogabili in accordo con il servizio di neuropsichiatria dell'infanzia e dell'adolescenza di riferimento;

b) trattamenti residenziali a media intensità terapeutico-riabilitativa rivolti a pazienti con compromissione del funzionamento personale e sociale di gravità moderata, nei quali il quadro clinico non presenta elementi rilevanti di instabilità e per i quali vi è l'indicazione ad una discontinuità con il contesto di vita. I trattamenti hanno una durata massima di 6 mesi, prorogabili in accordo con il servizio di neuropsichiatria dell'infanzia e dell'adolescenza di riferimento;

c) trattamenti residenziali a bassa intensità terapeutico-riabilitativa rivolti a pazienti con moderata compromissione di funzioni e abilità, con quadri clinici relativamente stabili, privi di elementi di particolare complessità e per i quali vi è l'indicazione ad una discontinuità con il contesto di vita. La durata massima del programma non può essere superiore a 12 mesi, salvo proroga motivata dal servizio di neuropsichiatria dell'infanzia e dell'adolescenza di riferimento.

4. Nell'ambito dell'assistenza semiresidenziale il Servizio sanitario nazionale garantisce interventi terapeutico-riabilitativi intensivi ed estensivi, multiprofessionali, complessi e coordinati, rivolti a minori per i quali non vi è l'indicazione ad una prolungata discontinuità con il contesto di vita.

5. I trattamenti residenziali e semiresidenziali terapeutico-riabilitativi di cui ai commi 3 e 4 sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale.

Art. 33.

Assistenza sociosanitaria semiresidenziale e residenziale alle persone con disturbi mentali

1. Nell'ambito dell'assistenza semiresidenziale e residenziale, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone con disturbi mentali, previa valutazione multidimensionale, definizione di un programma terapeutico individualizzato e presa in carico, i trattamenti terapeutico-riabilitativi e i trattamenti socio-riabilitativi, con programmi differenziati per intensità, complessità e durata. I trattamenti includono le prestazioni necessarie ed appropriate, mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche nei seguenti ambiti di attività:

a) accoglienza;

b) attuazione e verifica del Progetto terapeutico riabilitativo individuale, in collaborazione con il Centro di salute mentale di riferimento;

c) visite psichiatriche;

d) prescrizione, somministrazione e monitoraggio di terapie farmacologiche;

e) colloqui psicologico-clinici;

f) psicoterapia (individuale, di coppia, familiare, di gruppo);

g) interventi terapeutico-riabilitativi, psico-educativi e socio-educativi finalizzati al recupero dell'autonomia personale, sociale e lavorativa;

h) interventi sulla rete sociale formale e informale;

i) collaborazione con i medici di medicina generale.

2. In relazione al livello di intensità assistenziale, l'assistenza residenziale si articola nelle seguenti tipologie di trattamento:

a) trattamenti terapeutico-riabilitativi ad alta intensità riabilitativa ed elevata tutela sanitaria (carattere intensivo), rivolti a pazienti con gravi compromissioni del funzionamento personale e sociale, anche nella fase della post-acuzie. I trattamenti, della durata massima di 18 mesi, prorogabili per ulteriori 6 mesi in accordo con il centro di salute mentale di riferimento, sono erogati nell'ambito di strutture che garantiscono la presenza di personale sanitario e socio-sanitario sulle 24 ore;

b) trattamenti terapeutico-riabilitativi a carattere estensivo, rivolti a pazienti stabilizzati con compromissioni del funzionamento personale e sociale di gravità moderata, che richiedono interventi a media intensità riabilitativa. I trattamenti, della durata massima di 36 mesi, prorogabili per ulteriori 12 mesi in accordo con il centro di salute mentale di riferimento, sono erogati nell'ambito di strutture che garantiscono la presenza di personale socio-sanitario sulle 24 ore;

c) trattamenti socio-riabilitativi, rivolti a pazienti non assistibili nel proprio contesto familiare e con quadri variabili di autosufficienza e di compromissione del funzionamento personale e sociale, che richiedono interventi a bassa intensità riabilitativa. La durata dei programmi è definita nel Progetto terapeutico riabilitativo individuale. In considerazione del diverso impegno assistenziale necessario in relazione alle condizioni degli ospiti, le strutture residenziali socio-riabilitative possono articolarsi in più moduli, differenziati in base alla presenza di personale sociosanitario nell'arco della giornata.

3. Nell'ambito dell'assistenza semiresidenziale il Servizio sanitario nazionale garantisce trattamenti terapeutico-riabilitativi erogati da équipe multiprofessionali in strutture attive almeno 6 ore al giorno, per almeno cinque giorni la settimana.

4. I trattamenti residenziali terapeutico-riabilitativi intensivi ed estensivi di cui al comma 2, lettere *a)* e *b)* sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale. I trattamenti residenziali socio-riabilitativi di cui al comma 2, lettera *c)* sono a carico del Servizio sanitario nazionale per una quota pari al 40 per cento della tariffa giornaliera. I trattamenti semiresidenziali terapeutico-riabilitativi di cui al comma 3 sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale.

5. Ai soggetti cui sono applicate le misure di sicurezza del ricovero in ospedale psichiatrico giudiziario e dell'assegnazione a casa di cura e custodia sono garantiti trattamenti residenziali terapeutico-riabilitativi a carattere intensivo ed estensivo nelle strutture residenziali di cui alla legge n. 9 del 2012 ed al decreto ministeriale 1 ottobre 2012 (residenze per l'esecuzione delle misure di sicurezza). I trattamenti sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale.

Art. 34.

Assistenza sociosanitaria semiresidenziale e residenziale alle persone con disabilità

1. Nell'ambito dell'assistenza semiresidenziale e residenziale, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone di ogni età con disabilità fisiche, psichiche e sensoriali, trattamenti riabilitativi mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, a carattere intensivo, estensivo e di mantenimento previa valutazione multidimensionale, presa in carico e progetto riabilitativo individuale (PRI) che definisca le modalità e la durata del trattamento. I trattamenti residenziali si articolano nelle seguenti tipologie:

a) trattamenti di riabilitazione intensiva rivolti a persone non autosufficienti in condizioni di stabilità clinica con disabilità importanti e complesse, modificabili, che richiedono un intervento riabilitativo pari ad almeno tre ore giornaliere e un elevato impegno assistenziale riferibile alla presenza di personale infermieristico sulle 24 ore; la durata dei trattamenti non supera, di norma, i 45 giorni, a meno che la rivalutazione multidimensionale non rilevi il persistere del bisogno riabilitativo intensivo;

b) trattamenti di riabilitazione estensiva rivolti a persone disabili non autosufficienti con potenzialità di recupero funzionale, che richiedono un intervento riabilitativo pari ad almeno 1 ora giornaliera e un medio impegno assistenziale riferibile alla presenza di personale

socio-sanitario sulle 24 ore; la durata dei trattamenti non supera, di norma, i 60 giorni, a meno che la rivalutazione multidimensionale non rilevi il persistere del bisogno riabilitativo estensivo;

c) trattamenti socio-riabilitativi di recupero e mantenimento delle abilità funzionali residue, erogati congiuntamente a prestazioni assistenziali e tutelari di diversa intensità a persone non autosufficienti con disabilità fisiche, psichiche e sensoriali stabilizzate. In considerazione del diverso impegno assistenziale necessario in relazione alla gravità delle condizioni degli ospiti, le strutture residenziali socio-riabilitative possono articolarsi in moduli, differenziati in base alla tipologia degli ospiti:

1) disabili in condizioni di gravità che richiedono elevato impegno assistenziale e tutelare;

2) disabili che richiedono moderato impegno assistenziale e tutelare.

2. I trattamenti di cui al comma 1, lettera *a)* e *b)* sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale. I trattamenti di cui al comma 1 lettera *c)*, punto 1) sono a carico del Servizio sanitario per una quota pari al 70 per cento della tariffa giornaliera. I trattamenti di cui al comma 1, lettera *c)*, punto 2) sono a carico del Servizio sanitario per una quota pari al 40 per cento della tariffa giornaliera.

3. I trattamenti semiresidenziali si articolano nelle seguenti tipologie:

a) trattamenti di riabilitazione estensiva rivolti a persone disabili non autosufficienti con potenzialità di recupero funzionale, che richiedono un intervento riabilitativo pari ad almeno 1 ora giornaliera; la durata dei trattamenti non supera, di norma, i 60 giorni, a meno che la rivalutazione multidimensionale non rilevi il persistere del bisogno riabilitativo estensivo;

b) trattamenti socio-riabilitativi di recupero e mantenimento delle abilità funzionali residue, erogati congiuntamente a prestazioni assistenziali e tutelari di diversa intensità a persone non autosufficienti con disabilità fisiche, psichiche e sensoriali stabilizzate, anche in laboratori e centri occupazionali.

4. I trattamenti di cui al comma 3, lettera *a)* sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale. I trattamenti di cui al comma 3, lettera *b)* sono a carico del Servizio sanitario per una quota pari al 70 per cento della tariffa giornaliera.

5. Il Servizio sanitario nazionale garantisce ai soggetti portatori di handicap individuati dall'art. 3, comma 3, della legge 5 febbraio 1992, n. 104, che necessitano di cure specialistiche presso centri di altissima specializzazione all'estero il concorso alle spese di soggiorno dell'assistito e del suo accompagnatore nei casi e con le modalità individuate dal decreto del Presidente del Consiglio dei ministri 1° dicembre 2000 e dai relativi Accordi sanciti dalla Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano.

Art. 35.

Assistenza sociosanitaria semiresidenziale e residenziale alle persone con dipendenze patologiche

1. Nell'ambito dell'assistenza semiresidenziale e residenziale, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone con dipendenze patologiche, inclusa la dipendenza da gioco d'azzardo, o con comportamenti di abuso patologico di sostanze, ivi incluse le persone con misure alternative alla detenzione o in regime di detenzione domiciliare, previa valutazione multidimensionale, definizione di un programma terapeutico individualizzato e presa in carico, trattamenti terapeutico-riabilitativi e trattamenti pedagogico-riabilitativi, con programmi differenziati per intensità, complessità e durata. I trattamenti includono le prestazioni erogate mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche, necessarie ed appropriate nei seguenti ambiti di attività:

a) accoglienza;

b) attuazione e verifica del programma terapeutico e riabilitativo personalizzato, in collaborazione con il servizio per le dipendenze patologiche (SERT) di riferimento, in accordo con la persona e, per i minori, in collaborazione con la famiglia;

c) gestione delle problematiche sanitarie inclusa la somministrazione ed il monitoraggio della terapia farmacologica;

d) colloqui psicologico-clinici;

e) psicoterapia (individuale, familiare, di coppia, di gruppo);

f) interventi socio-riabilitativi, psico-educativi e socio-educativi finalizzati al recupero dell'autonomia personale, sociale e lavorativa;

g) interventi di risocializzazione (individuali o di gruppo);

h) collaborazione con la rete sociale formale e informale;

i) collaborazione con l'autorità giudiziaria per le persone con misure alternative alla detenzione o in regime di detenzione domiciliare;

j) collaborazione con i medici di medicina generale e i pediatri di libera scelta;

k) collaborazione ed integrazione con i servizi di salute mentale, con riferimento ai pazienti con comorbidità;

l) rapporti con il Tribunale dei minori e adempimenti connessi (relazioni, certificazioni, ecc.)

m) collaborazione e consulenza con le istituzioni scolastiche per l'inserimento e l'integrazione nelle scuole dei minori sottoposti a trattamento.

2. In relazione al livello di intensità assistenziale, l'assistenza residenziale si articola nelle seguenti tipologie di trattamento:

a) trattamenti specialistici, destinati a persone con dipendenza patologica che, per la presenza concomitante di disturbi psichiatrici, o dello stato di gravidanza o di gravi patologie fisiche o psichiche necessitano di trattamenti terapeutici specifici, anche con ricorso a terapia farmacologica e relativo monitoraggio. I trattamenti della durata massima di 18 mesi sono erogati in strutture o moduli che garantiscono la presenza di personale socio-sanitario sulle 24 ore;

b) trattamenti terapeutico-riabilitativi destinati a persone con dipendenza patologica, finalizzati al superamento della dipendenza, al miglioramento della qualità della vita e al reinserimento sociale. I trattamenti, della durata massima di 18 mesi, eventualmente prorogabili a seguito di rivalutazione multidimensionale da parte dei servizi territoriali delle dipendenze patologiche, sono rivolti a persone che, anche in trattamento farmacologico sostitutivo, non assumono sostanze d'abuso, e sono erogati nell'ambito di strutture che garantiscono la presenza di personale sulle 24 ore;

c) trattamenti pedagogico-riabilitativi finalizzati al recupero dell'autonomia personale e alla integrazione sociale e lavorativa. I trattamenti, della durata massima di 30 mesi, sono rivolti a persone che non assumono sostanze d'abuso e non hanno in corso trattamenti con farmaci sostitutivi, e sono erogati in strutture che garantiscono la presenza di personale socio-sanitario nell'arco della giornata.

3. I trattamenti residenziali di cui al comma 2 sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale.

4. Nell'ambito dell'assistenza semiresidenziale, il Servizio sanitario nazionale garantisce:

a) trattamenti terapeutico-riabilitativi, finalizzati al superamento della dipendenza patologica, al miglioramento della qualità della vita e al reinserimento sociale. I trattamenti, della durata massima di 18 mesi, eventualmente prorogabili a seguito di rivalutazione multidimensionale da parte dei servizi territoriali delle dipendenze patologiche, sono rivolti a persone che, anche in trattamento farmacologico sostitutivo, non assumono sostanze d'abuso, e sono erogati in strutture che garantiscono l'attività per 6 ore al giorno, per almeno cinque giorni la settimana;

b) trattamenti pedagogico-riabilitativi finalizzati al recupero dell'autonomia personale e alla integrazione sociale e lavorativa. I trattamenti, della durata massima di 30 mesi, sono rivolti a persone che non assumono sostanze d'abuso e non hanno in corso trattamenti con farmaci sostitutivi, e sono erogati in strutture che garantiscono l'attività per 6 ore al giorno, per almeno cinque giorni la settimana.

5. I trattamenti semiresidenziali di cui al comma 4 sono a totale carico del Servizio sanitario nazionale.

Capo V

Assistenza ospedaliera

Art. 36.

Aree di attività dell'assistenza ospedaliera

1. Il livello dell'assistenza ospedaliera si articola nelle seguenti aree di attività:

a. pronto soccorso;
b. ricovero ordinario per acuti;
c. day surgery;
d. day hospital;
e. riabilitazione e lungodegenza post acuzie;
f. attività trasfusionali;
g. attività di trapianto di cellule, organi e tessuti;
h. centri antiveleni (CAV).

Art. 37.

Pronto soccorso

1. Nell'ambito dell'attività di Pronto soccorso, il Servizio sanitario nazionale garantisce l'esecuzione degli interventi diagnostico terapeutici di urgenza, i primi accertamenti diagnostici, clinici strumentali e di laboratorio e gli interventi necessari alla stabilizzazione del paziente, nonché, quando necessario, il trasporto assistito.

2. Nelle unità operative di pronto soccorso è assicurata la funzione di triage che sulla base delle condizioni cliniche dei pazienti e del loro rischio evolutivo determina la priorità di accesso al percorso diagnostico terapeutico.

3. È altresì assicurata all'interno del PS/DEA la funzione di Osservazione breve intensiva (OBI) al fine di garantire l'appropriatezza dei percorsi assistenziali complessi.

Art. 38.

Ricovero ordinario per acuti

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce le prestazioni assistenziali in regime di ricovero ordinario ai soggetti che, in presenza di problemi o patologie acute, necessitano di assistenza medico-infermieristica prolungata nel corso della giornata, osservazione medico-infermieristica per 24 ore e immediata accessibilità alle prestazioni stesse.

2. Nell'ambito dell'attività di ricovero ordinario sono garantite tutte le prestazioni cliniche, mediche e chirurgiche, ostetriche, farmaceutiche, strumentali e tecnologiche necessarie ai fini dell'inquadramento diagnostico, della terapia, inclusa la terapia del dolore e le cure palliative, o di specifici controlli clinici e strumentali; sono altresì garantite le prestazioni assistenziali al neonato, nonché le prestazioni necessarie e appropriate per la diagnosi precoce delle malattie congenite previste dalla normativa vigente e dalla buona

pratica clinica, incluse quelle per la diagnosi precoce della sordità congenita e della cataratta congenita, nonché quelle per la diagnosi precoce delle malattie metaboliche ereditarie individuate con decreto del Ministro della salute in attuazione dell'art. 1, comma 229, della legge 27 dicembre 2013, n. 147, nei limiti e con le modalità definite dallo stesso decreto.

3. Il Servizio sanitario nazionale garantisce le procedure analgesiche nel corso del travaglio e del parto vaginale, inclusa l'analgesia epidurale, nelle strutture individuate dalle regioni e dalle province autonome tra quelle che garantiscono le soglie di attività fissate dall'Accordo sancito in sede di Conferenza tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano il 16 dicembre 2010 e confermate dal decreto 2 aprile 2015, n. 70, «Regolamento recante definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all'assistenza ospedaliera», all'interno di appositi programmi volti a diffondere l'utilizzo delle procedure stesse.

4. Le regioni e le province autonome adottano adeguate misure per incentivare l'esecuzione del parto fisiologico in una percentuale, sul totale dei parti, fissata sulla base di criteri uniformi su tutto il territorio nazionale in coerenza con gli standard indicati dagli organismi sanitari internazionali, nonché per disincentivare i parti cesarei inappropriati.

5. Gli interventi di chirurgia estetica sono garantiti dal Servizio sanitario nazionale solo in conseguenza di incidenti, esiti di procedure medico-chirurgiche o malformazioni congenite o acquisite.

Art. 39.

Criteri di appropriatezza del ricovero ordinario

1. Si definiscono appropriati i ricoveri ordinari per l'esecuzione di interventi o procedure che non possono essere eseguiti in day hospital o in day surgery con identico o maggior beneficio e identico o minor rischio per il paziente e con minore impiego di risorse.

2. Le regioni e le province autonome adottano adeguate misure per incentivare l'esecuzione in ricovero diurno delle classi di ricovero elencate nell'allegato 6A in una percentuale, sul totale dei ricoveri, fissata per ciascuna classe, entro il 31 marzo 2017, dalla Commissione nazionale per l'aggiornamento dei LEA e la promozione dell'appropriatezza nel Servizio sanitario nazionale di cui all'art. 1, comma 555, della legge 28 dicembre 2015, n. 208, nonché per disincentivare i ricoveri inappropriati.

Art. 40.

Day surgery

1. Nell'ambito delle attività di day surgery il Servizio sanitario nazionale garantisce le prestazioni assistenziali per l'esecuzione programmata di interventi chirurgici o di procedure invasive che, per complessità di esecuzione, durata dell'intervento, rischi di complicazioni e condizioni sociali e logistiche del paziente e dei suoi accompagnatori, sono eseguibili in sicurezza nell'arco della giornata, senza necessità di osservazione postoperatoria prolungata e, comunque, senza osservazione notturna. Oltre all'intervento chirurgico o alla procedura invasiva sono garantite le prestazioni propedeutiche e successive, l'assistenza medico-infermieristica e la sorveglianza infermieristica fino alla dimissione.

Art. 41.

Criteri di appropriatezza del day surgery

1. Si definiscono appropriati i ricoveri in day surgery per l'esecuzione di interventi o procedure che non possono essere eseguiti in regime ambulatoriale con identico o maggior beneficio e identico o minor rischio per il paziente e con minore impiego di risorse.

2. Le regioni e le province autonome adottano entro il 15 marzo 2017 adeguate misure per incentivare il trasferimento dal regime di day surgery al regime ambulatoriale degli interventi chirurgici elencati nell'allegato 6B in una percentuale, sul totale dei ricoveri di day surgery, fissata per ciascuna classe, entro il 28 febbraio 2017, dalla Commissione nazionale per l'aggiornamento dei LEA e la promozione dell'appropriatezza nel Servizio sanitario nazionale di cui all'art. 1, comma 555, della legge 28 dicembre 2015, n. 208, nonché per disincentivare i ricoveri inappropriati. Le regioni possono prevedere l'erogabilità di ulteriori interventi chirurgici, precedentemente erogati in day surgery, nelle strutture ambulatoriali a ciò specificamente accreditate e tenute alla compilazione di idonea documentazione clinica, dandone tempestiva comunicazione alla suddetta Commissione nazionale ai fini dell'eventuale aggiornamento dell'allegato 4 al presente decreto, e al Ministero della salute ai fini della fissazione della corrispondente tariffa.

Art. 42.

Day hospital

1. Nell'ambito delle attività di day hospital medico il Servizio sanitario nazionale garantisce le prestazioni assistenziali programmabili, appartenenti a branche specialistiche diverse, volte ad affrontare patologie o problemi acuti che richiedono inquadramento diagnostico, terapia, accertamenti clinici, diagnostici o strumentali, nonché assistenza medico infermieristica prolungata, non eseguibili in ambulatorio. L'attività di day hospital si articola in uno o più accessi di durata limitata ad una sola parte della giornata, senza necessità di pernottamento.

Art. 43.

Criteri di appropriatezza del ricovero in day hospital

1. I ricoveri in day hospital per finalità diagnostiche sono da considerarsi appropriati nei seguenti casi:

a) esami su pazienti che, per particolari condizioni di rischio, richiedono monitoraggio clinico prolungato;

b) accertamenti diagnostici a pazienti non collaboranti che richiedono un'assistenza dedicata e l'accompagnamento da parte di personale della struttura negli spostamenti all'interno della struttura stessa.

2. I ricoveri in day hospital per finalità terapeutiche sono da considerarsi appropriati nei seguenti casi:

a) somministrazione di chemioterapia che richiede particolare monitoraggio clinico;

b) somministrazione di terapia per via endovenosa di durata superiore a un'ora ovvero necessità di sorveglianza, monitoraggio clinico e strumentale dopo la somministrazione di durata prolungata;

c) necessità di eseguire esami ematochimici o ulteriori accertamenti diagnostici nelle ore immediatamente successive alla somministrazione della terapia;

d) procedure terapeutiche invasive che comportano problemi di sicurezza per il paziente.

3. Le regioni e le province autonome adottano entro il 15 marzo 2017 adeguate misure per incentivare il trasferimento delle prestazioni dal regime di day hospital al regime ambulatoriale, in una percentuale sul totale dei ricoveri di day hospital, fissata per ciascuna classe di ricovero, entro il 28 febbraio 2017, dalla Commissione nazionale per l'aggiornamento dei LEA e la promozione dell'appropriatezza nel Servizio sanitario nazionale di cui all'art. 1, comma 555, della legge 28 dicembre 2015, n. 208, nonché per disincentivare i ricoveri inappropriati.

Art. 44.

Riabilitazione e lungodegenza post-acuzie

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce, in regime di ricovero ospedaliero, secondo le disposizioni vigenti, alle persone non assistibili in day hospital o in ambito extraospedaliero, le seguenti prestazioni assistenziali nella fase immediatamente successiva ad un ricovero ordinario per acuti ovvero a un episodio di riacutizzazione di una patologia disabilitante:

a) prestazioni di riabilitazione intensiva diretta al recupero di disabilità importanti, modificabili, che richiedono un elevato impegno diagnostico, medico specialistico ad indirizzo riabilitativo e terapeutico, in termini di complessità e/o durata dell'intervento;

b) prestazioni di riabilitazione estensiva a soggetti disabili non autosufficienti, a lento recupero, non in grado di partecipare a un programma di riabilitazione intensiva o affetti da grave disabilità richiedenti un alto supporto assistenziale ed infermieristico ed una tutela medica continuativa nelle 24 ore;

c) prestazioni di lungodegenza post-acuzie a persone non autosufficienti affette da patologie ad equilibrio instabile e disabilità croniche non stabilizzate o in fase terminale, che hanno bisogno di trattamenti sanitari rilevanti, anche orientati al recupero, e di sorveglianza medica continuativa nelle 24 ore, nonché di assistenza infermieristica non erogabile in forme alternative.

2. L'individuazione del setting appropriato di ricovero è conseguente alla valutazione del medico specialista in riabilitazione che predispone il progetto riabilitativo e definisce gli obiettivi, le modalità e i tempi di completamento del trattamento, attivando la presa in carico dei servizi territoriali domiciliari, residenziali e semiresidenziali per le esigenze riabilitative successive alla dimissione.

Art. 45.

Criteri di appropriatezza del ricovero in riabilitazione

1. Si definiscono appropriati i ricoveri ordinari in riabilitazione che non possono essere eseguiti in day hospital o in ambito extraospedaliero con identico o maggior beneficio e identico o minor rischio per il paziente e con minore impiego di risorse. Per la determinazione dei ricoveri inappropriati in ambito ospedaliero si applicano le disposizioni di cui all'art. 9-*quater*, comma 8, del decreto legge 19 giugno 2015, n. 78, convertito, con modificazioni, dalla legge 6 agosto 2015 n. 125.

Art. 46.

Centri antiveleni

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce attraverso i Centri Antiveleni (CAV) attività di consulenza specialistica per problematiche di carattere tossicologico di alta complessità, a supporto delle unità operative di pronto soccorso e degli altri servizi ospedalieri e territoriali, nonché adeguati sistemi di sorveglianza, vigilanza e allerta.

Art. 47.

Attività trasfusionali

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce in materia di attività trasfusionale i servizi e le prestazioni individuati dall'art. 5 della legge 21 ottobre 2005, n. 219.

2. Il Servizio sanitario nazionale garantisce altresì la ricerca ed il reperimento di cellule staminali emopoietiche presso registri e banche nazionali ed estere.

Art. 48.

Attività di trapianto di cellule, organi e tessuti

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce l'attività di selezione, di prelievo, conservazione e distribuzione di cellule, organi e tessuti e l'attività di trapianto di cellule, organi e tessuti in conformità a quanto previsto dalla legge 1° aprile 1999, n. 91 e dal decreto legislativo 6 novembre 2007, n. 191.

Art. 49.

Donazione di cellule riproduttive

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce la selezione dei donatori di cellule riproduttive e l'attività di prelievo, conservazione e distribuzione delle cellule, in conformità a quanto previsto dalla direttiva 2006/17/CE, come modificata dalla direttiva 2012/39/UE e dai successivi decreti di recepimento. Le coppie che si sottopongono alle procedure di procreazione medico assistita eterologa contribuiscono ai costi delle attività, nella misura fissata dalle regioni e dalle province autonome.

Capo VI

ASSISTENZA SPECIFICA A PARTICOLARI CATEGORIE

Art. 50.

Assistenza specifica a particolari categorie

1. Nell'ambito dei livelli essenziali di assistenza di cui al presente provvedimento, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone appartenenti alle categorie di cui ai seguenti articoli le specifiche tutele previste dalla normativa vigente indicate nei medesimi articoli.

Art. 51.

Assistenza agli invalidi

1. Ai sensi dell'art. 57 della legge 23 dicembre 1978, n. 833, il Servizio sanitario nazionale garantisce agli invalidi per causa di guerra e di servizio, ai ciechi, ai sordi ed agli invalidi civili le prestazioni sanitarie specifiche, preventive, ortopediche e protesiche, erogate ai sensi delle leggi e degli ordinamenti vigenti alla data di entrata in vigore della citata legge n. 833 del 1978.

2. Ai sensi della legge 19 luglio 2000, n. 203, e della legge 3 agosto 2004, n. 206, come modificata dalla legge 24 dicembre 2007, n. 244, il Servizio sanitario nazionale garantisce ai titolari di pensione di guerra diretta vitalizia ed ai soggetti ad essi equiparati, i medicinali appartenenti alla classe *C)* di cui all'art. 8, comma 10, della legge 24 dicembre 1993, n. 537, nei casi in cui il medico ne attesti la comprovata utilità terapeutica per il paziente.

3. Le prestazioni sanitarie erogate agli invalidi e, ove previsto, ai loro familiari, inclusi i familiari dei deceduti, sono esentate dalla partecipazione al costo nei limiti e con le modalità previsti dalla normativa vigente.

Art. 52.

Persone affette da malattie rare

1. Le persone affette dalle malattie rare indicate nell'allegato 7 al presente decreto hanno diritto all'esenzione dalla partecipazione al costo delle correlate prestazioni di assistenza sanitaria.

Art. 53.

Persone affette da malattie croniche e invalidanti

1. Le persone affette dalle malattie croniche e invalidanti individuate dall'allegato 8 al presente decreto hanno diritto all'esenzione dalla partecipazione al costo delle prestazioni sanitarie indicate dal medesimo.

Art. 54.

Persone affette da fibrosi cistica

1. Ai sensi dell'art. 3 della legge 23 dicembre 1993, n. 548, il Servizio sanitario nazionale garantisce l'erogazione, a titolo gratuito, delle prestazioni sanitarie, incluse nei livelli essenziali di assistenza, per la cura e la riabilitazione a domicilio dei malati di fibrosi cistica, ivi compresa la fornitura gratuita del materiale medico, tecnico e farmaceutico necessario.

Art. 55.

Nefropatici cronici in trattamento dialitico

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce ai soggetti nefropatici cronici in trattamento dialitico il rimborso delle spese di trasporto dal domicilio al centro dialisi, nei limiti e con le modalità fissati dalle regioni e dalle province autonome.

Art. 56.

Persone affette da Morbo di Hansen

1. Ai sensi della legge 31 marzo 1980, n. 126, e successive modifiche e integrazioni, il Servizio sanitario nazionale garantisce ai soggetti affetti da Morbo di Hansen, a titolo gratuito, gli accertamenti diagnostici e i trattamenti profilattici e terapeutici necessari, inclusi i farmaci specifici non inclusi nel prontuario terapeutico. Il Servizio sanitario nazionale garantisce altresì l'erogazione del sussidio di cui all'art. 1 della legge citata.

Art. 57.

Persone con infezione da HIV/AIDS

1. Ai sensi della legge 5 giugno 1990, n. 135, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone con infezione da HIV/AIDS le prestazioni sanitarie e socio-sanitarie ospedaliere, ambulatoriali, domiciliari, semiresidenziali e residenziali previste dalla medesima legge e dal Progetto obiettivo AIDS dell'8 marzo 2000.

Art. 58.

Persone detenute ed internate negli istituti penitenziari e minorenni sottoposti a provvedimento penale

1. Ai sensi dell'art. 2, comma 283, della legge 24 dicembre 2007, n. 244, il Servizio sanitario nazionale garantisce l'assistenza sanitaria alle persone detenute, internate ed ai minorenni sottoposti a provvedimento penale, secondo quanto previsto dal decreto del Presidente del Consiglio dei ministri 1° aprile 2008 recante «Modalità e criteri per il trasferimento al Servizio sanitario nazionale delle funzioni sanitarie, dei rapporti di lavoro, delle risorse finanziarie e delle attrezzature e beni strumentali in materia di sanità penitenziaria».

Art. 59.

Assistenza specialistica ambulatoriale per le donne in stato di gravidanza e a tutela della maternità

1. Sono escluse dalla partecipazione al costo, ai sensi dell'art. 1, comma 5, lettera *a)*, del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124, le prestazioni specialistiche ambulatoriali per la tutela della maternità indicate dal presente articolo e dagli allegati 10A e 10B, fruite presso le strutture sanitarie pubbliche e private accreditate, ivi compresi i consultori familiari. Sono comunque escluse dalla partecipazione al costo le visite periodiche ostetrico-ginecologiche, i corsi di accompagnamento alla nascita (93.37 training prenatale) nonché l'assistenza in puerperio erogati dalle medesime strutture.

2. La prescrizione delle prestazioni specialistiche ambulatoriali è effettuata dai medici di medicina generale o dagli specialisti operanti presso le strutture accreditate, pubbliche o private, ivi compresi i consultori familiari. La prescrizione dello specialista è obbligatoria nei casi previsti dai commi 3 e 5 e nei casi specificamente indicati dagli allegati 10A e 10B.

3. In funzione preconcezionale, oltre alle prestazioni di cui all'Allegato 10A, sono escluse dalla partecipazione al costo le prestazioni specialistiche ambulatoriali necessarie per accertare eventuali rischi procreativi correlati ad una condizione patologica o un rischio genetico di uno o entrambi i genitori, evidenziati dall'anamnesi riproduttiva o familiare della coppia e prescritte dallo specialista.

4. Nel corso della gravidanza, oltre alle prestazioni di cui all'Allegato 10B, sono escluse dalla partecipazione al costo le prestazioni specialistiche ambulatoriali necessarie ed appropriate per le condizioni patologiche che comportino un rischio materno o fetale, prescritte dallo specialista o dal medico di medicina generale.

5. Nelle specifiche condizioni di rischio fetale indicate dall'allegato 10C, sono escluse dalla partecipazione al costo le prestazioni specialistiche ambulatoriali necessarie ed appropriate per la valutazione del rischio e la successiva diagnosi prenatale, prescritte dallo specialista. Le regioni e le province autonome individuano le strutture di riferimento per l'esecuzione di tali prestazioni, garantendo che le stesse strutture forniscano alle donne e alle coppie un adeguato sostegno.

6. In caso di minaccia d'aborto sono escluse dalla partecipazione al costo tutte le prestazioni specialistiche ambulatoriali necessarie per il monitoraggio dell'evoluzione della gravidanza.

7. In presenza delle condizioni di rischio di cui al presente articolo, le prescrizioni di prestazioni specialistiche ambulatoriali devono indicare la diagnosi o il sospetto diagnostico.

8. Qualora dalle visite ostetrico-ginecologiche periodiche, durante la frequenza ai corsi di accompagnamento alla nascita o nel corso dell'assistenza in puerperio emerga il sospetto di un disagio psicologico, è escluso dalla partecipazione al costo un colloquio psicologico clinico con finalità diagnostiche.

9. Il decreto del Ministro della sanità del 10 settembre 1998, pubblicato nella *Gazzetta Ufficiale* n. 245 del 20 ottobre 1998, è abrogato.

Art. 60.

Persone con disturbi dello spettro autistico

1. Ai sensi della legge 18 agosto 2015, n. 134, il Servizio sanitario nazionale garantisce alle persone con disturbi dello spettro autistico, le prestazioni della diagnosi precoce, della cura e del trattamento individualizzato, mediante l'impiego di metodi e strumenti basati sulle più avanzate evidenze scientifiche.

2. Ai sensi dell'art. 4 della legge 18 agosto 2015, n. 134, entro centoventi giorni dall'adozione del presente decreto, il Ministero della salute, previa intesa in sede di Conferenza unificata, provvede, in applicazione dei livelli essenziali di assistenza, all'aggiornamento delle linee di indirizzo per la promozione ed il miglioramento della qualità e dell'appropriatezza degli interventi assistenziali nei disturbi pervasivi dello sviluppo (DPS), con particolare riferimento ai disturbi dello spettro autistico, di cui all'accordo sancito in sede di Conferenza unificata il 22 novembre 2012. Le linee di indirizzo sono aggiornate con cadenza almeno triennale.

Art. 61.

Assistenza sanitaria all'estero

1. Il Servizio sanitario nazionale garantisce l'assistenza sanitaria, in forma diretta, agli assistiti in temporaneo soggiorno negli Stati della UE e dell'area EFTA (Svizzera, Norvegia, Islanda, Liechtenstein) nonché negli Stati con i quali sono in vigore accordi bilaterali in materia di sicurezza sociale. L'assistenza è erogata alle medesime condizioni previste per i cittadini dello Stato di soggiorno nei limiti e con le modalità fissate dai Regolamenti CE n. 883/2004 e n. 987/2009 o dalle convenzioni stipulate dallo Stato italiano e dalla normativa nazionale o e regionale attuativa. L'assistenza sanitaria in forma diretta è altresì garantita agli assistiti italiani del SSN residenti in uno Stato UE, dell'area EFTA o in un Paese in convenzione, nei limiti e con le modalità fissate dai regolamenti CE n. 883/2004 e n. 987/2009 o dalle convenzioni stipulate dallo Stato italiano.

2. Ai sensi dei regolamenti CE n. 883/2004 e n. 987/2009 e della normativa nazionale e regionale attuativa, il Servizio sanitario nazionale garantisce agli assistiti obbligatoriamente iscritti, previa autorizzazione dell'azienda sanitaria locale di residenza, l'erogazione, in forma diretta, negli Stati della UE, dell'area EFTA e, ove previsto, negli Stati con i quali sono in vigore accordi di sicurezza sociale, l'erogazione delle prestazioni incluse nei livelli essenziali di assistenza se le prestazioni stesse non possono essere erogate in Italia entro un lasso di tempo accettabile sotto il profilo medico, tenuto conto dello stato di salute dell'assistito e della probabile evoluzione della sua malattia. La medesima tutela, in forma diretta, è prevista, nei limiti e con le modalità fissate dai regolamenti CE n. 883/2004 e n. 987/2009, agli assistiti italiani del SSN residenti in un Paese UE e dell'area EFTA, previa autorizzazione rilasciata dalla Istituzione competente del Paese di residenza, sentita l'azienda sanitaria locale di ultima residenza in Italia.

3. Ai sensi della direttiva 2011/24/UE del Parlamento europeo e del Consiglio e del decreto legislativo 4 marzo 2014, n. 38, di attuazione della direttiva stessa, il Servizio sanitario nazionale garantisce agli assistiti il rimborso delle spese sostenute per le prestazioni sanitarie incluse nei livelli essenziali di assistenza, fruite negli Stati della UE fino a concorrenza delle tariffe regionali vigenti per le prestazioni stesse, nei limiti e con le modalità fissate dal decreto legislativo citato e delle norme nazionali e regionali attuative.

4. Ai sensi dell'art. 3 della legge 23 ottobre 1985, n. 595, il Servizio sanitario nazionale garantisce, in via di eccezione, l'assistenza sanitaria all'estero, preventivamente autorizzata, limitatamente alle prestazioni di altissima specializzazione incluse nelle aree di attività di cui ai livelli essenziali di assistenza, che non siano ottenibili in Italia tempestivamente o in forma adeguata alla particolarità del caso clinico, nelle forme e con le modalità stabilite dalle regioni e dalle province autonome. A tale scopo, si applicano le previsioni del decreto ministeriale 3 novembre 1989 «Criteri per la fruizione di prestazioni assistenziali in forma indiretta presso centri di altissima specializzazione all'estero» (pubblicato nella G. U. n. 273 del 22 novembre 1989), e successive modificazioni, di seguito indicato come «decreto ministeriale», come modificato dai seguenti commi 5, 6 e 7.

5. Il comma 4 dell'art. 2 del decreto ministeriale è sostituito dal seguente: «E' considerata «prestazione non ottenibile in forma adeguata alla particolarità del caso clinico» la prestazione garantita ai propri assistiti dall'autorità sanitaria nazionale del Paese nel quale è effettuata che richiede specifiche professionalità ovvero procedure tecniche o curative non praticate, ma ritenute, in base alla letteratura scientifica internazionale, di efficacia superiore alle procedure tecniche o curative praticate in Italia ovvero realizzate mediante attrezzature più idonee di quelle presenti nelle strutture italiane pubbliche o accreditate dal servizio sanitario nazionale.»

6. Il comma 1 dell'art. 5 del decreto ministeriale è sostituito dal seguente: «Ai fini del presente decreto, è da considerarsi centro di altissima specializzazione, la struttura estera, nota in Italia, e riconosciuta nell'ambito del sistema sanitario del Paese in cui opera come idonea ad erogare prestazioni agli assistiti con oneri a carico del sistema sanitario nazionale, che sia in grado di assicurare prestazioni sanitarie di altissima specializzazione e che possegga caratteristiche superiori agli standards, criteri e definizioni propri dell'ordinamento italiano.»

7. Sono confermate le previsioni del decreto ministeriale 24 gennaio 1990 «Identificazione delle classi di patologia e delle prestazioni fruibili presso centri di altissima specializzazione all'estero» (pubblicato nella G. U. n. 27 del 2 febbraio 1990) e successive modificazioni.

Art. 62.

Cittadini di Stati non appartenenti all'Unione europea iscritti al Servizio sanitario nazionale

1. Ai sensi dell'art. 34 del decreto legislativo 27 luglio 1998, n. 286 e successive modificazioni e dell'art. 42 del decreto del Presidente della Repubblica 31 agosto 1999, n. 394, il Servizio sanitario nazionale garantisce agli stranieri obbligatoriamente o volontariamente iscritti, parità di trattamento e piena uguaglianza di diritti e doveri rispetto ai cittadini italiani per quanto attiene all'assistenza sanitaria erogata in Italia. L'assistenza sanitaria spetta altresì ai familiari a carico regolarmente soggiornanti.

Art. 63.

Cittadini di Stati non appartenenti all'Unione europea non in regola con il permesso di soggiorno

1. Ai sensi dell'art. 35 del decreto legislativo 27 luglio 1998, n. 286 e successive modifiche e integrazioni e dell'art. 43 del decreto del Presidente della Repubblica 31 agosto 1999, n. 394, il Servizio sanitario nazionale

garantisce ai cittadini stranieri presenti sul territorio nazionale, non in regola con le norme relative all'ingresso ed al soggiorno, le cure ambulatoriali ed ospedaliere urgenti o comunque essenziali, ancorché continuative, per malattia ed infortunio ed i programmi di medicina preventiva a salvaguardia della salute individuale e collettiva. Sono considerate urgenti le cure che non possono essere differite senza pericolo per la vita o danno per la salute; sono considerate essenziali le prestazioni sanitarie, diagnostiche e terapeutiche, relative a patologie non pericolose nell'immediato e nel breve termine, ma che nel tempo potrebbero determinare maggiore danno alla salute o rischi per la vita, per complicanze, cronicizzazioni o aggravamenti.

2. Sono, in particolare, garantiti:

a) la tutela sociale della gravidanza e della maternità, a parità di trattamento con le cittadine italiane, ai sensi della legge 29 luglio 1975, n. 405 e della legge 22 maggio 1978, n. 194, e del decreto del Ministro della sanità 6 marzo 1995, pubblicato nella *Gazzetta Ufficiale* n. 87 del 13 aprile 1995, a parità di trattamento con i cittadini italiani;

b) la tutela della salute del minore in esecuzione della Convenzione sui diritti del fanciullo del 20 novembre 1989, ratificata e resa esecutiva ai sensi della legge 27 maggio 1991, n. 176;

c) le vaccinazioni secondo la normativa e nell'ambito di interventi di campagne di prevenzione collettiva autorizzati dalle regioni e dalle province autonome;

d) gli interventi di profilassi internazionale;

e) la profilassi, la diagnosi e cura delle malattie infettive ed eventualmente la bonifica dei relativi focolai.

3. Secondo quanto previsto dall'art. 35, comma 4, del citato decreto legislativo 27 luglio 1998, n. 286 e successive modifiche e integrazioni, le prestazioni di cui al comma 1 sono erogate senza oneri a carico dei richiedenti qualora privi di risorse economiche sufficienti, fatte salve le quote di partecipazione alla spesa a parità con i cittadini italiani.

4. I minori stranieri presenti sul territorio nazionale, non in regola con le norme relative all'ingresso ed al soggiorno sono iscritti al Servizio sanitario nazionale ed usufruiscono dell'assistenza sanitaria in condizioni di parità con i cittadini italiani.

Art. 64.

Norme finali e transitorie

1. Con successivi appositi Accordi sanciti dalla Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome, su proposta del Ministro della salute sono fissati criteri uniformi per la individuazione di limiti e modalità di erogazione delle prestazioni che il presente decreto demanda alle regioni e alle province autonome.

2. Le disposizioni in materia di assistenza specialistica ambulatoriale, di cui agli articoli 15 e 16 e relativi allegati, entrano in vigore dalla data di pubblicazione del decreto del Ministro della salute di concerto con il Ministro dell'economia e delle finanze, sentita l'Agenzia per i servizi sanitari regionali, previa intesa con la Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano, da adottarsi ai sensi dell'art. 8-*sexies*, comma 5, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502 e successive modificazioni, per la definizione delle tariffe massime delle prestazioni previste dalle medesime disposizioni. Dalla medesima data sono abrogati il decreto ministeriale 22 luglio 1996, recante «Prestazioni di assistenza specialistica ambulatoriale erogabili nell'ambito del Servizio sanitario nazionale e relative tariffe» e il decreto ministeriale 9 dicembre 2015 recante «Condizioni di erogabilità e indicazioni di appropriatezza prescrittiva delle prestazioni di assistenza ambulatoriale erogabili nell'ambito del Servizio sanitario nazionale». Fino all'entrata in vigore delle suddette disposizioni, l'elenco delle malattie croniche ed invalidanti che danno diritto all'esenzione è contenuto nell'allegato 8-*bis*.

3. Le disposizioni in materia di erogazione di dispositivi protesici inclusi nell'elenco 1 di cui al comma 3, lettera *a)* dell'art. 17, entrano in vigore dalla data di pubblicazione del decreto del Ministro della salute di concerto con il Ministro dell'economia e delle finanze, previa intesa con la Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano, da adottarsi ai sensi dell'art. 8-*sexies*, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502 e s.m.i., per la definizione delle tariffe massime delle prestazioni previste dalle medesime disposizioni.

4. Le disposizioni in materia di malattie rare di cui all'art. 52 e all'allegato 7 entrano in vigore dal centottantesimo giorno dalla data di entrata in vigore del presente decreto; entro tale data le regioni e le provincie autonome adeguano le Reti regionali per le malattie rare con l'individuazione dei relativi Presidi e i Registri regionali.

5. Il decreto del Presidente del Consiglio dei ministri 29 novembre 2001 recante «Definizione dei livelli essenziali di assistenza» e successive integrazioni e modificazioni è abrogato, fermo restando quanto previsto dai commi 2 e 3 e 4.

6. Il presente decreto entra in vigore il giorno successivo a quello della sua pubblicazione nella *Gazzetta Ufficiale* della Repubblica italiana.

Roma, 12 gennaio 2017

Il Presidente del Consiglio dei ministri
GENTILONI SILVERI

Il Ministro della salute
LORENZIN

Il Ministro dell'economia e delle finanze
PADOAN

Registrato alla Corte dei conti il 7 febbraio 2017
Ufficio controllo atti P.C.M. Ministeri giustizia e affari esteri, reg.ne prev. n. 304

ALLEGATO *4*

LEGENDA

[ ] : La parentesi quadra include sinonimi, termini esplicativi o specifici contenuti della prestazione.

( ): La parentesi tonda include termini descrittivi della prestazione che non implicano una variazione della scelta del codice.

Escluso: indica che le procedure che seguono tale termine non sono comprese nella descrizione.

Incluso: raggruppa ulteriori specificazioni o esempi di prestazioni o procedure che devono intendersi comprese in quel codice.

Codificare anche: segnala che l'eventuale utilizzo di ulteriori prestazioni rispetto alla prestazione principale deve essere codificato in aggiunta.

Non associabile a: segnala le prestazioni identificate con diverso codice del nomenclatore che non possono essere prescritte ed erogate contemporaneamente a quella prestazione.

H: indica che la prestazione deve essere eseguita in ambulatori protetti ovvero in ambulatori situati presso strutture di ricovero.

R: indica che la prestazione può essere erogata solo in ambulatori/laboratori dotati di particolari requisiti ed appositamente individuati dalla Regione.

MR: per le prestazioni di laboratorio indica che la prestazione è specificamente riservata alle malattie rare secondo protocolli diagnostico terapeutici adottati nell'ambito della rete nazionale.

Branche specialistiche: l'elencazione delle prestazioni per branche specialistiche non definisce né le competenze degli specialisti coinvolti, né dei professionisti e soggetti abilitati alla loro erogazione, ma ha il solo fine di consentire l'applicazione delle disposizioni che regolano la partecipazione al costo da parte dei cittadini. Le visite specialistiche per le quali non è esplicitamente indicata la branca, sono incluse nella categoria "altre" e possono essere prescritte nella stessa ricetta insieme ad altre prestazioni complementari; pertanto, tali visite devono essere considerate appartenenti alla branca a cui afferiscono tali prestazioni.

Visita di controllo: nella visita di controllo un problema già inquadrato dal punto di vista diagnostico e terapeutico (ad esempio un paziente cronico) viene rivalutato dal punto di vista clinico e la documentazione scritta esistente viene aggiornata, indipendentemente dal tempo trascorso rispetto alla prima visita.

Visita a completamento della prima: nella visita a completamento della prima viene completato l'iter diagnostico, stilata la diagnosi definitiva ovvero evidenziati ulteriori quesiti diagnostici, prescritto un adeguato piano terapeutico ed aggiornata la documentazione clinica.

Visita multidisciplinare: nella visita multidisciplinare il paziente viene visitato contemporaneamente da più specialisti.

Prima visita: nella prima visita il problema clinico principale del paziente è affrontato per la prima volta, viene predisposta appropriata documentazione clinica ed impostato un eventuale piano diagnostico-terapeutico. Include la visita di un paziente, noto per una patologia cronica, che presenta un diverso problema clinico o un'evoluzione imprevista della malattia.

ALLEGATO *5*

Elenco 1

AUSILI SU MISURA

Si definiscono "su misura" i dispositivi fabbricati appositamente in base alla prescrizione redatta da un medico specialista. I dispositivi **industrialmente** prodotti con metodi di fabbricazione continua o in serie che devono essere **successivamente** adattati per soddisfare una specifica esigenza del singolo assistito mediante una personalizzazione, eventualmente richiesta dalla prescrizione o rilevata al momento dell'applicazione, non sono considerati "su misura".

Classe 04 "Ausili per terapie individuali"

04.06 ausili per la terapia circolatoria

Il tempo minimo di rinnovo (art. 18, comma 10) è fissato in 8 mesi

guaine costituite da tessuto elastico ottenuto dalla lavorazione a maglia piana di due tipi di filo, entrambi prodotti avvolgendo un filamento di poliammide o di cotone intorno ad un filamento centrale elastico (in lattice o in elastane (spandex/elastam): la ***trama (che deve essere piatta)*** *determina la compressione del tessuto e la* ***maglia di fondo*** *determina lo spessore e la rigidità del tessuto lavorato. Il rivestimento esterno dei fili può essere regolato in modo da variare l'estensibilità e la forza del filo così ottenuto.* ***Caratteristiche****: nessuna interruzione della maglia e completa adattabilità alla forma dell'arto, uniformità e decrescenza della compressione dalla porzione distale a quella prossimale dell'arto, tallone lavorato a maglia, traspirabilità del tessuto, garanzia di durata dell'elastocompressione da sei e fino a otto mesi dal primo utilizzo.* ***Prescrivibile esclusivamente ad assistiti affetti da linfedema primario cronico (codice pat. rara RGG020) ed assistiti affetti da linfedema secondario stabilizzato da esiti di chirurgia oncologica per i quali la terapia compressiva non può essere efficacemente praticata con gli analoghi ausili di serie (cod. 04.06.06): assistiti obesi, pediatrici, con dismetrie e/o deformità degli arti, con cicatrici ipertrofiche, con necessità di uno specifico gradiente pressorio in un particolare segmento dell'arto o con incongruenza tra la circonferenza della caviglia e del polpaccio*.

04.06.06.003	**guaina per arto superiore 2° classe di compressione (23 - 32 mmHg)**
04.06.06.006	**guaina per arto superiore 3° classe di compressione (34 - 46 mmHg)**
04.06.06.009	**guaina per arto superiore 4° classe di compressione (> 49 mmHg)**
04.06.06.012	**guaina per arto inferiore 2° classe di compressione (23 - 32 mmHg)**
04.06.06.015	**guaina per arto inferiore 3° classe di compressione (34 - 46 mmHg)**
04.06.06.018	**guaina per arto inferiore 4° classe di compressione (> 49 mmHg)**

Classe 06 "Ortesi e protesi"

06.03 ortesi spinali

Il tempo minimo di rinnovo (art. 18, comma 10) è fissato in 36 mesi

06.03.09 ortesi toraco-lombo-sacrali (TLSO)

busto in stoffa armata su misura, con allacciatura centrale:
con due molle rigide posteriori ai lati della colonna vertebrale, con due molle laterali rigide con puntali in plastica e rinforzi esterni in pelle o in stoffa, con due molle flessibili anteriori, con parte anteriore o laterale elastica e allacciatura centrale anteriore ed appositi cinturini e/o lacci di regolazione.

06.03.09.003	**in stoffa doppia normale, per uomo**
06.03.09.006	**in stoffa doppia normale, per donna**
06.03.09.009	**in stoffa doppia, con panciera contentiva, per uomo**
06.03.09.012	**in stoffa doppia, con panciera contentiva, per donna**

busto in stoffa armata su misura, con due allacciature laterali:

06.03.09.015	**in stoffa doppia normale, per uomo**
06.03.09.018	**in stoffa doppia normale, per donna**
06.03.09.021	**in stoffa doppia, con panciera contentiva, per uomo**
06.03.09.024	**in stoffa doppia, con panciera contentiva, per donna**

aggiuntivi prescrivibili per busti in stoffa armata su misura

06.03.91.103	**ascellari con appoggio metallico sulla cresta iliaca, registrabili**
06.03.91.106	**cuscinetto modellato di sostegno, renale**
06.03.91.109	**fascia epigastrica**
06.03.91.112	**fascia ai trocanteri**
06.03.91.115	**molla supplementare**
06.03.91.118	**pattina sotto pube**
06.03.91.121	**spallacci semplici**
06.03.91.124	**spallacci modellati**
06.03.91.127	**taglia oltre cm 110 di circonferenza**
06.03.91.130	**tessuto alto fino alle ascelle**
06.03.91.133	**trazione elastica di raccordo fra corsetto o busto e ginocchiera e protesi**
06.03.91.136	**imbottitura compensativa, per scoliosi**

06.03.09.027 **busto rigido a tre punti per iperestensione dorsolombare (*con lavorazione su misura*)**
caratteristiche: telaio regolabile con struttura in titanio e alluminio - appoggi sternale, pelvico e lombare imbottiti con gommapiuma e ricoperti in vinilpelle™ o materiale analogo - placca sternale con snodo regolabile - banda pelvica di scarico al bacino fissa - placca dorsale mobile con possibilità di spostamento in direzione dorsolombare - fascia di chiusura regolabile in cotone. Eventuali aggiuntivi, ove necessari, sono di seguito descritti. **Indicazioni** *- trattamento di fratture traumatiche o patologiche delle vertebre dorsali basse e lombari - trattamento di patologie infiammatorie vertebrali specifiche o aspecifiche -* **efficace** *nella stabilizzazione del rachide in presenza di sintomatologie traumatiche o patologiche conseguenti a osteoporosi, osteolisi e osteomalacia - crolli vertebrali.* ***NOTA: indicato per gli assistiti le cui esigenze correttive non sono efficacemente risolvibili con la prescrizione e l'applicazione del dispositivo di serie (cod. 06.03.09.113 - elenco 2 A).***

aggiuntivi prescrivibili per busto rigido a tre punti per iperestensione dorsolombare su misura

06.03.91.203	**cuscinetto di compressione**
06.03.91.206	**fibbia attacco**
06.03.91.209	**piastra di compressione o contenzione con relativo attacco**
06.03.91.212	**rivestimento morbido interno per presa di bacino in plastica**

dispositivo da dito funzionante a batteria, con o senza allarmi, display di facile leggibilità a luminosità regolabile, visualizzazione del battito, completo di custodia, per misurazioni spot

04.06 ausili per terapia circolatoria
04.06.06 calze e guaine terapeutiche anti-edema (terapia compressiva)

dispositivi costituiti da filati naturali o sintetici [cotone misto a fibre sintetiche (Nylon, Spandex o Lycra)] lavorati a maglia circolare o rettilinea per esercitare un gradiente di compressione sullo specifico segmento con indicazioni d'uso in relazione al tipo di edema, della morfologia del segmento da trattare e delle caratteristiche dell'assistito (ad es., allergie/intolleranze, età, stadio clinico, compliance, uso abituale al minimo di 6 ore/die, ecc.). ***Prescrivibile esclusivamente agli assistiti in possesso della certificazione di patologia rara (cod. RGG020 - linfedema primario cronico - RCG040 - omocistinuria - RI0080 - linfangectasia intestinale primitiva - RN0960 - sindrome di Maffucci - RN1510 sindrome di Klippel-Trenaunay - RDG020 - limitatamente ai difetti ereditari trombofilici) e agli assistiti affetti da linfedema secondario stabilizzato da esiti di chirurgia oncologica*. ***NOTA BENE*** *Sono escluse dalla prescrizione le calze cosiddette da riposo che assicurano una compressione alla caviglia inferiore a 20 mmHg.*

04.06.06.021 **calotta piede**

04.06.06.024 **gambaletto [corto (< 38 cm) o normale (> 38 cm)]**

04.06.06.027 **calza alla coscia**

04.06.06.030 **monocollant con mutanda [corto (< 71 cm) normale (> 71 cm) lungo (> 83 cm)]**

04.06.06.033 **collant [corto (< 71 cm) normale (> 71 cm) lungo (> 83 cm)]**

La scelta delle taglie e delle misure di ciascun codice, la scelta del tipo "a punta aperta" o "punta chiusa" e l'individuazione della classe di compressione deve essere esplicitamente indicata nella prescrizione per garantire la piena adattabilità del dispositivo e l'efficacia del trattamento e per consentire l'acquisto dei modelli adeguati alle esigenze della persona.

04.06.06.036 **manica dall'ascella al polso**

04.06.06.039 **manica con spallina**

04.06.06.042 **bracciale (con guanto unito o separato)**

04.06.06.045 **guanto completo al polso**

04.06.06.048 **guanto a dita libere**

NOTA *- La scelta delle specifiche misure di ciascun codice e l'individuazione della classe di compressione deve essere esplicitamente indicata nella prescrizione per garantire la piena adattabilità del dispositivo e l'efficacia del trattamento e per consentire l'acquisto dei modelli adeguati alle esigenze degli assistiti. E' prevista la prescrizione combinata delle maniche e dei guanti qualora lo specialista intenda sottoporre l'intero arto alla terapia compressiva.*

04.08 indumenti a compressione per controllo e concettualizzazione del corpo

ortesi elastiche dinamiche funzionali:

04.08.03.003 **kit per anca e tronco**

04.08.03.006 **kit per tronco e arto superiore**

04.08.03.009 **kit per anca e arto inferiore**

indicazioni: per ottenere correzioni dinamiche dello schema motorio (del controllo posturale, della locomozione, della manipolazione) di assistiti con esiti di paralisi cerebrale infantile e sindromi atassiche congenite o acquisite. ***NOTA BENE: prescrivibile esclusivamente nel quadro di progetti riabilitativi individuali elaborati da Centri specificamente individuati dalle Regioni.***

04.19 ausili per somministrazione di medicinali
04.19.04 ausili per dispensare e per dosare

ausili di collegamento tra le apparecchiature respiratorie e gli assistiti in ossigenoterapia domiciliare e tra le pompe per infusione e gli accessi (venoso e centrale) delle persone sottoposte a terapie domiciliari. **NOTA BENE**: la quantità da fornire all'assistito dipende dalla frequenza e dalla durata dei cicli di ventilazione, come risultano dal programma terapeutico che accompagna la prescrizione combinata dell'apparecchiatura o dai protocolli di terapia/infusione indicati nella prescrizione delle pompe.

04.19.04.003 **mascherina facciale con elastico, con o senza *clip* stringinaso, completa di tubo di raccordo adattabile all'ausilio prescritto**

NOTA BENE: da prescriversi preferenzialmente per la somministrazione di ossigeno ad alti flussi

04.19.04.006 **occhiale per somministrazione di ossigeno, completo di tubo di raccordo adattabile all'ausilio prescritto**

NOTA BENE: da prescriversi preferenzialmente per la somministrazione di ossigeno a bassi flussi o nel caso l'assistito non sopporti l'uso della maschera

04.19.04.009 **deflussore per pompa infusionale**

dispositivo sterile utilizzato per la somministrazione controllata di liquidi, miscele nutrizionali e farmaci mediante pompa; costituito da un tubo (costruito da diversi materiali plastici polimerici) collegabile alla pompa e all'estremità distale un sistema ad attacco universale per aghi, cannule o cateteri centrali; si forniscono in abbinamento con le pompe nelle quantità indicate nella prescrizione specialistica quando non sussistono condizioni di compatibilità tecnica con un tipo di raccordo specifico e dedicato.

04.19.04.012 **contagocce sonoro**

prescivibile a soggetti non vedenti e ciechi parziali (Legge 3 aprile 2001, n. 138, art. 2 e art. 3)

04.19.24 pompe per infusione

dispositivi utilizzati per erogare medicinali (**con l'esclusione dell'insulina**) caratterizzati da un sistema di controllo della velocità di somministrazione di tipo "a circuito aperto" per cui la velocità di infusione è selezionabile a priori. Per garantire la sicurezza dell'assistito, tali dispositivi devono disporre di un insieme di sensori che rilevano situazioni di funzionamento anomale quali un'eventuale presenza di bolle d'aria nella linea, una eventuale occlusione, il raggiungimento del volume da infondere, l'esaurimento del liquido nel contenitore, un'errata velocità d'infusione, un insufficiente livello di carica della batteria o l'interruzione della rete di alimentazione. La fornitura dovrà includere il materiale consumabile necessario (set di raccordo) in base alla frequenza / durata della terapia riportata nella prescrizione specialistica.

04.19.24.003 **pompa volumetrica**

dispositivo per somministrare con regolarità e precisione tutti i tipi di liquidi infusionali a medie ed alte velocità, anche in quantità elevate; deve essere collegabile (in entrata e in uscita) ad aghi, cannule o ad altri dispositivi per iniezione di dimensioni differenti mediante raccordi di tipo universale. La prescrizione deve indicare il medicinale da somministrare per individuare eventuali incompatibilità con il materiale di fabbricazione dei tubi di raccordo da impiegare. L'acquisto deve includere i deflussori (in entrata) e i tubi di raccordo (in uscita) qualora il fornitore ne dichiari, sotto la propria responsabilità, la compatibilità esclusiva con il dispositivo: le quantità di tale materiale di consumo sono indicate nella prescrizione e saranno fornite a copertura dell'intero ciclo di trattamento.

04.19.24.006 **pompa peristaltica**

PIU (DPR n. 445/2000 e s.m. e i.) 11.20 U - 1
INPS.0015.13/06/2018.0002756

INPS
Istituto Nazionale Previdenza Sociale

Commissione Medica Superiore

INDICAZIONI TECNICO-SCIENTIFICHE PER

LA VALUTAZIONE DEL LINFEDEMA IN AMBITO PREVIDENZIALE E ASSISTENZIALE

PREMESSA

Il Linfedema è una Malattia cronica, che si instaura in un distretto dell'organismo a causa di una insufficienza relativa del sistema di trasporto linfatico che provoca una stasi di fluidi, proteine plasmatiche, cellule ematiche e prodotti delle cellule stromali a livello tissutale. A tale stasi consegue la proliferazione di elementi cellulari parenchimali e stromali con deposito abnorme di sostanze della matrice extracellulare e fibrosi che progressivamente coinvolge le strutture vascolari, articolari, muscolari e nervose loco-regionali. Il decorso può essere complicato da episodi linfangitici e più raramente dall'insorgenza di linfangiosarcoma.

Sotto il profilo etiopatogenetico il linfedema si definisce primario allorché l'insufficienza del sistema linfatico è conseguenza di una displasia congenita; si parla invece di linfedema secondario se tale insufficienza è dovuta ad una ostruzione anatomica acquisita.

LINFEDEMA: CLASSIFICAZIONE ETIOPATOGENETICA			
PRIMARIO	FAMILIARE	S. di Nonne-Milroy-Meige : mutazione VEGFR3	
		Linfedema – distichiasi: mutazione FOXC2	
		Mutazione KIF 11 Linfedema microcefalia	
		Mutazione CCBE1	
		Mutazione HGF	
	SPORADICO	Mutazione VEGFR3 o FOXC2	
		Mutazione HGF	
		Mutazione CCBE1	
		Mutazione MET	
	SINDROMICO	Prader Willi	Obesità, microcrania, dismetabolismi
		Parks Maffucci Weber	Angiomatosi diffusa
		Klippel Trenaunay	Fistole artero-venose multiple
		Henekam	Chilo torace - peritoneo, ipoevolutismo
		Proteus	Dismorfismi volto e torace
		Ghoram Stout	Linfoangiodisplasie connettivo e osso
		Emberger (mut. GATA2)	Linfedema- leucemia dell'età evolutiva

00142 Roma
Largo Josemaria Escrivà de Balaguer, 11
tel 06 5905 7382
tel 06 5905 7368
fax 06 5964 7155
cf 80078750587
pi 02121151001

INPS
Istituto Nazionale Previdenza Sociale

Commissione Medica Superiore

SECONDARIO	Da dissezione chirurgica
	Da radioterapia
	Da linfangiti recidivanti con linfoangiosclerosi
	Da grave obesità
	Da ostruzione parassitaria (filariosi)
	Da sovraccarico (flebotrombosi profonda)

L'OMS ha stimato la prevalenza del linfedema nel mondo in circa 300 milioni di casi.
La prevalenza in Italia sarebbe di circa 350.000. I linfedemi secondari, sono più frequenti (58%) ed essenzialmente correlati al trattamento di patologie oncologiche (carcinoma della mammella, causa di circa il 30% delle forme secondarie, melanomi, utero, intestino, testicolo).
Le forme primarie (42%) sono localizzate prevalentemente agli arti inferiori e correlano ad una sopravvivenza media dall'epoca di insorgenza intorno ai 20 anni. Nel complesso Il sesso maggiormente interessato è quello femminile e l'età più colpita corrisponde alla III-IV decade.

L'incidenza del linfedema all'arto superiore nelle donne sottoposte a chirurgia mammaria con dissezione ascellare (circa 45.000/anno in Italia) è valutata intorno al 20% ed aumenta sensibilmente (35%) quando si associ il trattamento radiante. Ne deriva che nel nostro Paese è possibile stimare in circa 9.000 i nuovi casi/anno di linfedema secondario dell'arto superiore.

STADIAZIONE DEL LINFEDEMA

La stadiazione del linfedema, primario o secondario, presuppone dati clinici, quali l'entità dell'edema, l'andamento durante la giornata e con il variare del decubito, il numero e l'entità delle complicanze linfangitiche, laconsistenza dell'edema, la presenza di alterazioni cutanee, e dati strumentali (linfoscintigrafia). Su tali basi si distinguono 4 stadi progressivi:

STADIAZIONE DEL LINFEDEMA		
STADIO I	**A**	Assenza di edema in presenza di alterazioni delle vie linfatiche (mastectomizzata con linfadenectomia ascellare con arti coincidenti in quanto a volume e consistenza).
	B	Lieve edema reversibile con la posizione declive ed il riposo notturno.
STADIO II		Edema persistente che regredisce solo in parte con la posizione declive ed il riposo notturno.
STADIO III		Elefantiasi non complicata (arto a colonna)
STADIO IV		Elefantiasi complicata (linfangite, micosi, verrucosi linfostatica, ulcere)

La gravità del quadro clinico può essere ulteriormente definita in base alla volumetria comparativa con l'arto controlaterale :

1. Minima : aumento di volume <20%;
2. Moderata: aumento tra 20% e 40%;
3. Grave : aumento > 40%

Sotto il profilo funzionale risulta utile precisare ulteriormente se siano coinvolte una, due o tutte le tre grandi articolazioni dell'arto.

ANAMNESI ED ESAME OBIETTIVO PER LA VALUTAZIONE MEDICO LEGALE

La valutazione del linfedema presuppone una corretta anamnesi, un esaustivo esame obiettivo e una attenta analisi della documentazione sanitaria.

L'anamnesi e la documentazione clinica permetteranno di regola l'inquadramento etiopatogenetico e consentiranno, soprattutto, una precisa definizione della sintomatologia e dell'impegno terapeutico-assistenziale.
Sarà importante documentare la presenza, il numero e la frequenza di eventuali episodi di linfangite o erisipela, nonché di sintomi soggettivi che possano evocare il coinvolgimento di strutture anatomiche nel territorio interessato, in particolare delle strutture nervose (presenza di dolore spontaneo o provocato da stimoli tattili, alterazioni della sensibilità propriocettiva).
Sotto il profilo della terapia occorrerà raccogliere informazioni su:
-trattamento fisico decongestivo praticato: di regola prevede, in funzione della gravità clinica, l'uso di più tecniche (drenaggio manuale, pressoterapia

INPS
Istituto Nazionale Previdenza Sociale

Commissione Medica Superiore

sequenziale, chinesiterapia, bendaggio multistrato, ginnastica isotonica, tonificazione muscolare, mobilizzazione e sbrigliamento articolare, ultrasuonoterapia in caso di fibrosi);
- uso e tempi di uso dell'indumento elastico a trama piatta certificato RAL GZ 387 e possibilmente classe di compressione : 1° leggera: 18-21 mm Hg; 2° moderata : 23-32 mm Hg; 3° forte: 34-46 mm Hg; 4° molto forte: > 49 mm Hg;
- terapia farmacologica: trattamento e profilassi antibiotica; l'uso di benzopironi (che riducono la permeabilità capillare e aTtivano l'attività macrofagica) e/o di farmaci proteolitici.

L'obiettività prevede innanzitutto un'adeguata perimetria comparativa rispetto all'arto controlaterale, misurata alla radice dell'arto e a tuTti i segmenti e le grosse articolazioni nonché alla mano o al piede.
In caso di bilateralità andranno ovviamente segnalate le misurazioni assolute sui due arti nonché il peso e l'altezza del richiedente. Andranno poi esplorate e misurate le escursioni delle grandi articolazioni e la mobilità delle dita. Saranno poi valutate la improntabilità dell'edema e le caratteristiche della cute e degli annessi e di ogni eventuale lesione cutanea presente. Ciò renderà possibile l'esatta valutazione dello stadio clinico.
Si raccomanda infine di esprime con chiarezza, in caso di interessamento di un arto superiore, se si tratti dell'arto dominante.

Importanti informazioni possono essere dedotte dalle indagini strumentali:
- linfoscintigrafia: indispensabile per la diagnosi in stadio 1, per l'individuazione della causa (da ostacolo o da reflusso) e la definizione dell'entità della compromissione del circolo linfatico;
- ecografia ad alta risoluzione: evidenzia l'entità dello spessore sopra e sottofasciale e la prevalenza della componente idrica o fibrotica.

LA VALUTAZIONE IN AMBITO PREVIDENZIALE. ATTIVITÀ CONFACENTI ALLE ATTITUDINI. ATTIVITÀ USURANTI E/O PERICOLOSE.

Nella valutazione ex art. 1 Legge 222/1984 della capacità di lavoro in occupazioni confacenti alle attitudini, valutata la menomazione funzionale dell'arto, occorre tenere in debito conto il fatto che il paziente con linfedema cronico, al fine di scongiurarne l'aggravamento e le sovrapposizioni infettive, deve attenersi, nel corso della vita quotidiana e lavorativa, a inderogabili regole profilattiche

evitando: l'impegno muscolare prolungato dell'arto specie di tipo isometrico (portare pesi, spingere contro resistenza, ecc); i traumatismi compressivi sull'arto o lesivi dell'integrità cutanea (punture d'insetti, spine di piante); la prolungata esposizione al sole o a fonti di calore; l'esposizione a brusche variazioni della pressione atmosferica (voli aerei, immersioni subacquee).
Ne deriva che le attività di facchinaggio, giardinaggio, agricole, di apicoltura e allevamento bestiame, di lavanderia e stiratura, in ambienti industriali che comportano esposizione a fonti di calore, come personale di volo o con necessità di spostamenti aerei frequenti o che impongano prolungate posture in posizione semiortopnoica (prolungata attività di scrivania) od eretta, devono considerarsi di regola come non confacenti alle attitudini ovvero pericolose o potenzialmente usuranti, specie allorché, per età e alta specializzazione, l'assicurato abbia un ristretto panorama di riadattabilità.

LA VALUTAZIONE A FINI DI INVALIDITÀ CIVILE

La vigente tabella indicativa delle percentuali di invalidità civile, non prevedendo per il linfedema cronico una specifica codifica, ne impone la valutazione su base analogica.

Le voci di rifermento analogico saranno perlopiù costituite da quelle elencate nella sezione "*apparato locomotore – arto inferiore*" e "*apparato locomotore – arto superiore*" per ciascuna articolazione funzionalmente interessata.
Le valutazioni così dedotte per ciascuna articolazione, concorrendo sulla efficienza del medesimo organo-funzione, andranno valutate nel loro complesso a mente di quanto previsto nella "Prima parte", "Modalità d'uso della nuova tabella d'invalidità "del D.M. 5 febbraio 1992, ove si stabilisce che "... *valutata separatamente la singola menomazione, si procede a valutazione complessiva che non deve di norma consistere nella somma aritmetica delle singole percentuali, bensì in un valore percentuale proporzionale a quello tariffato per la perdita totale anatomo-funzionale dell'organo o dell'apparato*".
Va rammentato che tale apprezzamento complessivo, parametrato sulla funzionalità articolare, di regola non esaurisce la valutazione del linfedema dovendosi ulteriormente tener conto dell'incidenza dei sintomi e segni extra-articolari (dolore, ipostenia, flogosi recidivanti, lesioni cutanee, ecc).

INPS
Istituto Nazionale Previdenza Sociale

Commissione Medica Superiore

E' ovvio che, qualora la gravità del linfedema sia tale da compromettere pressoché totalmente la funzione dell'arto, si dovrà fare riferimento diretto al codice tabellare specifico per la perdita anatomica dell'arto stesso.

Tenuto conto del fatto che nell'attuale tabella di invalidità civile "*il danno funzionale permanente è riferito alla capacità lavorativa, che deve intendersi come capacità lavorativa generica*", occorrerà sovente applicare la prevista "*possibilità di variazioni in più del valore base, non superiore a cinque punti di percentuale, nel caso in cui vi sia anche incidenza sulle occupazioni confacenti alle attitudini del soggetto e sulla capacità lavorativa specifica*" .
A tal fine si rinvia a quanto già dettagliato nel paragrafo per la valutazione in ambito previdenziale.

Si rammenta da ultimo che, per i casi di linfedema secondario a patologia neoplastica e comunque allorché il linfedema, primario o secondario, risulti complicato da linfangiosarcoma, occorrerà invece far riferimento ai codici tabellari espressamente previsti per la patologia neoplastica : cod. 9325: "*Neoplasie a prognosi infausta o probabilmente sfavorevole : 100%*"; cod. 9323 : "*Neoplasie a prognosi favorevole con grave compromissione funzionale: 70%*".

LA VALUTAZIONE A FINI DI HANDICAP

Occorre premettere, in linea generale, che la valutazione della sussistenza dello stato di handicap (art. 3 , comma 1 L. 104/1992: " *è persona handicappata colui che presenta una minorazione fisica, psichica o sensoriale, stabilizzata o progressiva, che è causa di difficoltà di apprendimento, di relazione o di integrazione lavorativa e tale da determinare un processo di svantaggio sociale o di emarginazione*") e della sua gravità (art. 3, comma 3: *qualora la minorazione, singola o plurima, abbia ridotto l'autonomia personale, correlata all'età, in modo da rendere necessario un intervento assistenziale permanente, continuativo e globale nella sfera individuale o in quella di relazione, la situazione assume connotazione di gravità")* deve essere espressa, nel rispetto delle citate definizioni, avendo riguardo alle finalità elencate nell'art. 1 della stessa Legge ("*La Repubblica*: *a) garantisce il pieno rispetto della dignità umana e i diritti di libertà e di autonomia della persona handicappata e ne promuove la piena integrazione nella famiglia, nella scuola, nel lavoro e nella società; b) previene e rimuove le condizioni invalidanti che impediscono lo sviluppo della*

INPS
Istituto Nazionale Previdenza Sociale

Commissione Medica Superiore

persona umana, il raggiungimento della massima autonomia possibile e la partecipazione della persona handicappata alla vita della collettività, nonché la realizzazione dei diritti civili, politici e patrimoniali; c) persegue il recupero funzionale e sociale della persona affetta da minorazioni fisiche, psichiche e sensoriali e assicura i servizi e le prestazioni per la prevenzione, la cura e la riabilitazione delle minorazioni, nonché la tutela giuridica ed economica della persona handicappata; d) predispone interventi volti a superare stati di emarginazione e di esclusione sociale della persona handicappata).

Su tale presupposto si ritiene che una condizione di linfedema cronico grave che comporti sintomatologia funzionale e dolorosa persistente nonché necessità di particolari cautele nella vita quotidiana e lavorativa e di cicli frequenti di trattamento fisioterapico, fondamentali per l'arresto della progressione della malattia e per la prevenzione delle complicanze, possa configurare la situazione di handicap con connotazione di gravità.

Il Presidente della Commissione Medica Superiore
Prof. Massimo Piccioni

Finito di stampare a Gennaio 2019

Tipografia Tarantello
Priolo Gargallo (SR)
www.tipografiatarantello.com