

Allegato A deliberazione n. 360/2017 e s.m.i.

Schema da compilare a cura della/del Responsabile del Progetto

Richiesta di autorizzazione RINNOVO della borsa di studio cui alla deliberazione n. 723/22

1. NOMINATIVO E QUALIFICA DEL RESPONSABILE SCIENTIFICO DEL PROGETTO dott. Paolo Monorchio
2. NOMINATIVO E QUALIFICA DEL TUTOR DELL'ASPIRANTE BORSISTA (QUALORA DIVERSO DAL RESPONSABILE SCIENTIFICO DEL PROGETTO) dott.ssa Marianna Cardillo
3. TITOLO DEL PROGETTO "Percorso riabilitativo di telemedicina per i bambini con malattia neuromuscolare (MNM) durante e oltre la pandemia Covid-19"
4. DESCRIZIONE DEL PROGETTO (vedi allegato)
5. OBIETTIVI DEL PROGETTO (vedi allegato)
6. ELENCO DELLE AZIONI/ATTIVITÀ PREVISTE (vedi allegato)
7. SEDE E STRUTTURA PRESSO CUI SONO PREVISTE LE ATTIVITÀ Santobono e Pausilipon
8. FIGURA PROFESSIONALE PREVISTA PER LO SVOLGIMENTO DELLE ATTIVITÀ Dott. Rodolfo Pecoraro
9. TITOLO/I DI STUDIO DELL'ASPIRANTE BORSISTA QUALI REQUISITI DI AMMISSIONE PER IL BANDO PUBBLICO DI RECLUTAMENTO (in caso di rinnovo non compilare)
10. REQUISITI, COMPETENZE ED ESPERIENZA DELL'ASPIRANTE BORSISTA QUALI TITOLI PREFERENZIALI PER IL BANDO PUBBLICO DI RECLUTAMENTO (in caso di rinnovo non compilare)
11. DURATA COMPLESSIVA DEL PROGETTO 12 mesi
12. IMPEGNO ORARIO COMPLESSIVO PREVISTO PER LA REALIZZAZIONE DEL PROGETTO 1400 ore annue
13. AMMONTARE DEI FONDI DESTINATI AL PROGETTO
14. AMMONTARE DEI FONDI DESTINATI ALLA BORSA DI STUDIO € 20.000
15. NATURA DEL FINANZIAMENTO LADDOVE GIA' ESISTENTE IN AZIENDA (INDICARE L'AUTORIZZAZIONE DI SPESA)
16. NATURA DELLA PROPOSTA DI FINANZIAMENTO LADDOVE GIA' ESISTENTE Donazione in itinere da parte della Fondazione Santobono Pausilipon

FIRMA E TIMBRO DEL RESPONSABILE DEL PROGETTO

Parere del Direttore di Dipartimento _____

Parere del Direttore Medico di P.O. _____

4. DESCRIZIONE DEL PROGETTO

Le malattie neuromuscolari (MNM) sono condizioni prevalentemente genetiche, comprendenti un ampio spettro di disordini a esordio variabile (congenite, infantili, dell'adolescenza, dell'età adulta) e differente decorso, che colpiscono primitivamente uno dei componenti dell'unità motoria: secondo motoneurone, nervo periferico, giunzione neuromuscolare e muscolo. Queste malattie spesso hanno una evoluzione progressiva, con interessamento più o meno diffuso della muscolatura scheletrica, con esordio in età infantile ed evoluzione rapida o con esordio in età giovanile-adulta ad evoluzione più lenta, e raramente ad esordio in età avanzata. I bambini possono arrivare alla osservazione con una neuromiopatia indefinita, che anche dopo i test genetici rimane non completamente identificata. Nuovi geni causali di MNM vengono identificati di continuo cosicché bambini non diagnosticati possono ricevere la diagnosi in itinere.

La Riabilitazione dei Bambini con MNM. La gestione dei bambini con MNM è in costante evoluzione con lo sviluppo di nuovi farmaci e interventi riabilitativi. In tutti i casi poiché vengono compromesse attività funzionali quali quelle motorie, cognitivo-comportamentali, e sociali, l'intervento riabilitativo deve essere necessariamente basato sull'individuazione dei segni della compromissione, sul potenziamento del residuo funzionale e sulla prevenzione delle complicanze. L'obiettivo riabilitativo è vincolato alla storia naturale della malattia e primariamente consiste nel preservare il più a lungo possibile il massimo dell'autonomia e di capacità di partecipazione del paziente, contrastare l'aggravamento dei segni, prevenendo le complicanze e laddove non sia possibile modificare i segni, promuovendo compensi efficaci interni (modificazioni della cinematica) e favorendo supplenze con ortesi ed ausili.

Premessa indispensabile per la programmazione e la conduzione del trattamento riabilitativo è la diagnosi funzionale per ogni area (motoria, funzioni di sopravvivenza, cognitivo-comportamentale e psicologica). Occorre valutare il disturbo quanto possibile anche in termini quantitativi. E' necessario effettuare valutazioni periodiche di confronto per determinare, oltre l'evoluzione della malattia anche l'efficacia del trattamento e decidere eventuali modifiche degli obiettivi a medio termine. L'efficacia del trattamento riabilitativo non dipende dalla quantità dell'impegno profusa sul paziente, quanto dalla scelta delle cose da fare, dal momento del decorso clinico idoneo per eseguirle e soprattutto dal modo con cui queste riescono ad entrare a far parte della vita quotidiana del paziente diventando una pratica corrente e normale. La pandemia da SARS-CoV-2 e l'assistenza sanitaria pediatrica: Indicazioni ad interim per servizi sanitari di telemedicina in pediatria durante e oltre la pandemia COVID-19. Versione del 10 ottobre 2020. (Rapporto ISS COVID-19 • n. 60/2020). Nel gennaio 2020 l'Organizzazione Mondiale della Sanità (World Health Organization, WHO) ha riconosciuto una nuova entità clinica definita COVID-19 (Corona Virus Disease-19), causata da un agente virale precedentemente sconosciuto nell'uomo appartenente alla famiglia dei beta-coronavirus, denominato SARS-CoV-2 (Severe Acute Respiratory Syndrome CoronaVirus 2). I primi casi di COVID-19 conclamata in Italia sono stati riconosciuti alla metà di febbraio 2020. Il Governo italiano, in accordo alle indicazioni provenienti dalla WHO, ha emanato una serie di decreti restrittivi volti a limitare il diffondersi del contagio, fra cui la chiusura delle scuole di ogni ordine e grado. L'11 marzo, in seguito al veloce dilagare dell'infezione da SARS-CoV-2, la WHO decretava lo stato di pandemia. Nello stesso giorno l'Italia estendeva i provvedimenti previsti dal DPCM 8 marzo 2020 a tutto il territorio nazionale per mezzo del DPCM 11 marzo 2020, limitando in tal modo la circolazione dei cittadini ai soli spostamenti dovuti a emergenze o assolute necessità. Dunque, tali provvedimenti portavano all'isolamento presso i propri domicili di buona parte della popolazione pediatrica. In questo scenario, il Servizio Sanitario Nazionale (SSN) ha dovuto far fronte sia alle normali necessità di assistenza dell'età evolutiva, sia alle misure di prevenzione e contenimento dell'infezione da SARS-CoV2 e quelle di gestione dei casi sospetti o conclamati di COVID-19 nei bambini.

In questo contesto, i servizi di telemedicina in pediatria possono essere utili a facilitare i contatti e le attività sanitarie

rivolte al cittadino, e nel caso specifico del paziente pediatrico e del suo contesto familiare con l'SSN, per non ritardare l'accesso ai servizi o per consentire la continuità dell'assistenza sanitaria. Inoltre, i servizi di telemedicina e di sanità digitale, sebbene con le dovute attenzioni nei confronti della sicurezza clinica, possono essere utili per intercettare situazioni che possono diventare di emergenza o possono predisporre allo sviluppo di quadri clinici di maggiore complessità. Definizione dei servizi di Telemedicina: un sistema di telemedicina può fornire diversi servizi, implementati in un'unica piattaforma software che a sua volta può gestire varie attività per mezzo di una o più applicazioni, più o meno in comunicazione tra loro. Sistemi più complessi di telemedicina possono utilizzare più piattaforme software differenti che cooperano tra loro, specialmente quando si tratta di servizi che coprono vaste aree territoriali e che necessitano di collaborazioni tra varie strutture sanitarie e magari anche con altri enti e organizzazioni non sanitarie. Indipendentemente dalla complessità dell'architettura di rete e delle soluzioni software, da un punto di vista strettamente sanitario e organizzativo, occorre chiarire con precisione quali siano i servizi che il personale sanitario può proporre ai pazienti e alle loro famiglie e in che modo sia preferibile utilizzarli al fine di fornire prestazioni professionali. Specificità del paziente pediatrico che può beneficiare di un servizio di telemedicina per la pediatria: è preliminarmente necessario chiarire che la telemedicina in pediatria è destinata ad una fascia di popolazione molto eterogenea per caratteristiche ed esigenze assistenziali. Infatti, si intende per età pediatrica l'intero arco di vita che va dalla nascita al raggiungimento dell'età adulta. Sono pertanto comprese l'età neonatale, poi la prima (0-2 anni), la seconda (2-6 anni) e la terza infanzia (6 anni-pubertà), quindi l'età puberale che evolve in quella adolescenziale, al termine della quale si raggiunge l'età adulta. Tuttavia, l'età evolutiva è caratterizzata da un continuo accrescimento fisico, psicologico, cognitivo, comportamentale e relazionale, in cui i passaggi da uno stadio al successivo non sono sempre netti, ma spesso sfumati e progressivi, e caratterizzati da ampia variabilità interindividuale. Pertanto, il soggetto in età pediatrica ha caratteristiche cliniche ed esigenze assistenziali diverse da quelle dell'adulto, che variano a seconda della fascia d'età e che sono in continua e progressiva evoluzione. Ne consegue che il completo e tempestivo passaggio di tutti i dati clinici e le informazioni necessarie, nonché il loro agevole utilizzo durante la collaborazione tra professionisti sanitari assume in pediatria un significato di particolare rilievo. Caratteristiche generali di un sistema di telemedicina idoneo per la popolazione pediatrica: la telemedicina idonea alla popolazione pediatrica deve essere costituita da un insieme di funzioni, principalmente cliniche ma anche amministrative, tali da consentire al medico di fornire una prestazione di pari o superiore livello a quella in presenza, oppure capace di integrarla efficacemente. Ciò deve avvenire nell'interesse del paziente, ma anche nella massima libertà operativa, con la massima possibilità di utilizzare tutti i dati disponibili, nella massima sicurezza, non meno di come succedrebbe se il paziente fosse davanti a lui.

5. OBIETTIVI DEL PROGETTO

La pandemia ha reso necessario la sospensione dell'attività riabilitativa diretta, l'obbligo di rimanere a domicilio e di limitare al massimo i contatti con gli altri, compresi i terapisti domiciliari, ha reso più difficile poter seguire i bambini affetti da Malattie Neuromuscolari, ecco perché proponiamo un percorso riabilitativo condiviso tra esperti e genitori ed un supporto di telemedicina personalizzato. L'equipe riabilitativa (medici, terapisti e psicologi) adotterà un protocollo di videoregistrazione per la definizione del profilo delle diverse funzioni adattive coinvolte nel bambino (posturocinetica, manipolatorio prassica, visiva e visuoperceptiva, attentiva cognitiva ed emotivo-relazionale) come punto di partenza per l'aggiornamento degli obiettivi riabilitativi. Dove possibile e necessario verranno somministrate da remoto alcune prove delle valutazioni neuro funzionali e psicodiagnostiche. Per quanto riguarda il trattamento, l'impossibilità a "trasferire" a casa la complessità del trattamento neuropsicomotrio utilizzato presso il centro, basato sui principi del moto learning e della consultazione psicologica partecipata e congiunta, si rende estremamente delicata la fase di

passaggio da lavoro diretto a lavoro indiretto. Da una parte emerge il ruolo della famiglia quale partner indispensabile, dall'altra emerge la difficoltà nel calibrare le proposte riabilitative alla famiglia intesa non come "esercizi" ma come attività significative e stimolanti da incorporare nella vita quotidiana con l'obiettivo di non trasformare i genitori in terapisti ma favorirne il loro ruolo quali promotori dello sviluppo del loro bambino.

6 ELENCO DELLE AZIONI/ATTIVITÀ PREVISTE

Il progetto prevede anche la redazione di un opuscolo 'Guida per i genitori' che a casa possono svolgere delle attività motorie e ludiche, sempre con il supporto on line di medici e fisioterapisti. È di fondamentale importanza per i bambini con patologie neuromuscolari e per i loro genitori, poter usufruire di nuove modalità di consulenza e sostegno. L'utilizzo di **strumenti informatici e il consulto a distanza** rappresentano punti cardine di questa strategia, che si basa sul fornire al genitore un costante supporto per poter procedere in parziale autonomia nella gestione di alcuni aspetti della riabilitazione del bambino. Occorre tuttavia precisare che tali strumenti e strategie necessitano di una costante supervisione da parte degli operatori sanitari, terapisti e medici, che hanno il compito di verificarne la corretta esecuzione. L'opuscolo sulle "Attività domiciliari per bambini con MNM" elaborato dall'equipe multidisciplinare sarà parte integrante del **lavoro di telemedicina** che sarà effettuato. L'obiettivo è quello di arricchire ulteriormente il lavoro in futuro sia in termini di 'contenuti' che di modularlo a seconda delle diverse età dei piccoli pazienti a cui è rivolto. La distribuzione avverrà direttamente da parte degli operatori sanitari ai pazienti, e, su richiesta, rimane massima disponibilità da parte di essi la condivisione e la illustrazione. L'opuscolo è parte integrante del progetto riabilitativo e di presa in carico dei piccoli pazienti. Le strategie e consigli riabilitativi saranno condivisi con i genitori anche con l'ausilio di un supporto grafico, alcune da poter utilizzare a domicilio. Nonostante questo tipo di consulenza venga abitualmente fornito dagli operatori che si occupano dei piccoli con MNM nel corso delle valutazioni cliniche periodiche presso la struttura di riferimento, la necessità di un confronto a distanza e di un attivo coinvolgimento dei genitori nelle attività riabilitative risulta oggi inevitabile a fronte dell'emergenza dell'infezione da Coronavirus. Il tutto va applicato e adattato alle caratteristiche del bambino. È inoltre fondamentale preservare il ruolo del genitore nei confronti del bambino, ricordando che egli non è, e non deve diventare, il suo terapeuta. La sfida attuale è pertanto quella di identificare modalità di interazione tra bambino e genitore che possano associare attività utili a fini riabilitativi al naturale piacere del gioco e della condivisione, in un contesto di totale sicurezza per il bambino.

Le attività inserite nell'opuscolo avranno alcuni obiettivi fondamentali: incoraggiare la mobilità; mantenere una buona articolarietà; mantenere la miglior postura possibile, variandola durante il giorno (prono, supino, seduto, in piedi con tutori); in posizione seduta, monitorare che sia mantenuta in modo simmetrico e senza deviazioni della colonna (se il bimbo è stanco e non riesce più a mantenere una posizione corretta, cambiare posizione o mettere il corsetto/fascia); prevenire il dolore. Nella prima parte dell'opuscolo sono indicate alcune proposte di attività interattive, che si basano sul movimento, il mantenimento di posture e i passaggi posturali. Successivamente sono spiegati con grafiche chiare alcuni utili esercizi di stretching, facilmente eseguibili a domicilio. Infine sono inserite nel testo, alcune proposte di gioco compatibili con l'età e le competenze di sviluppo del bambino. Si tratta di giochi plurisensoriali e con oggetti. È necessario aiutare i bambini con ridotte abilità motorie a sperimentare e conoscere il proprio corpo, data la loro difficoltà (o impossibilità) a farlo in autonomia. Nelle diverse proposte di gioco è di fondamentale importanza tenere in considerazione il mondo emotivo, affettivo e relazionale del bambino, condividendo con lui l'attenzione e i tempi del gioco e delle attività. Ciascun gioco, posizione o attività proposta deve essere adattato alle caratteristiche e alla motivazione del bambino, al fine di non generare frustrazione nel piccolo. Il tutto riveste grande importanza per lo sviluppo globale di ogni bambino.