

IL LINFEDEMA PRIMARIO

APPROCCIO
TERAPEUTICO



**Il modello clinico-assistenziale e
implicazioni pratiche**

**Il Centro Certificatore per il
Linfedema Primario Cronico**

Dott.ssa Lara Bonaldo

*U.O.C. Neuroriabilitazione-Riabilitazione Ortopedica
Azienda Ospedale-Università Padova*



LINFEDEMA PRIMARIO CRONICO - MALATTIA RARA

DM N°279 DEL 18.05.2001: «Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie ai sensi dell'art. 5 DL 124»

Istituisce la **RETE NAZIONALE DELLE MALATTIE RARE**

= centri dedicati alla DIAGNOSI ed EROGAZIONE DELLE PRESTAZIONI finalizzate a:

- 1. PREVENZIONE**
- 2. TRATTAMENTO**
- 3. SORVEGLIANZA**

delle malattie rare attraverso un **piano terapeutico personalizzato**.

Suddivisa in:

- **STRUTTURE DI COORDINAMENTO** (una per regione)
- uno o più **CENTRI DI CERTIFICAZIONE REGIONALI**

DPCM N°15 del 12/01/2017 aggiornamento elenco malattie rare (inclusione del Linfedema primario cronico)

INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO

Modalità invio dei pazienti

con impegnativa di «Prima visita di Medicina Fisica e Riabilitazione» redatta dal MMG /PLS/ specialista SSN con quesito diagnostico «Sospetto linfedema primario»

Prenotazione al CUP AOPD

Ambulatorio bisettimanale dedicato al Linfedema

Se paziente ricoverato/ in dimissione

- Richiesta consulenza fisiatrica
- Visita ambulatoriale post-dimissione



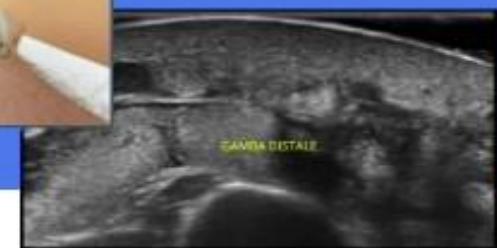
INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO

Prima valutazione clinica ambulatoriale

Raccolta anamnestica (età e distretto di insorgenza, asimmetria, evoluzione clinica, storia familiare, disfunzioni associate, comorbilità, sintomatologia)

Esame obiettivo linfologico (dismorfismo, consistenza, presenza di fovea, distrofie cutanee, segni di angiodisplasia, di MVC, di infezione, pregresso trauma) completata da misurazione centimetrica degli arti con calcolo della volumetria indiretta

Studio ecografico dei tessuti molli superficiali



INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO

Approfondimenti diagnostici

Con codice di esenzione temporanea **R99**

Per escludere forme secondarie di linfedema



EEC (funzionalità epatica, renale, tiroidea, indici di infiammazione e compenso cardiaco, assetto proteico)

Ecografia addome completo

Ecocolordoppler artero-venoso degli arti

Ecografia cardiaca, ECG, radiografia del torace

TC torace e addome (II livello)



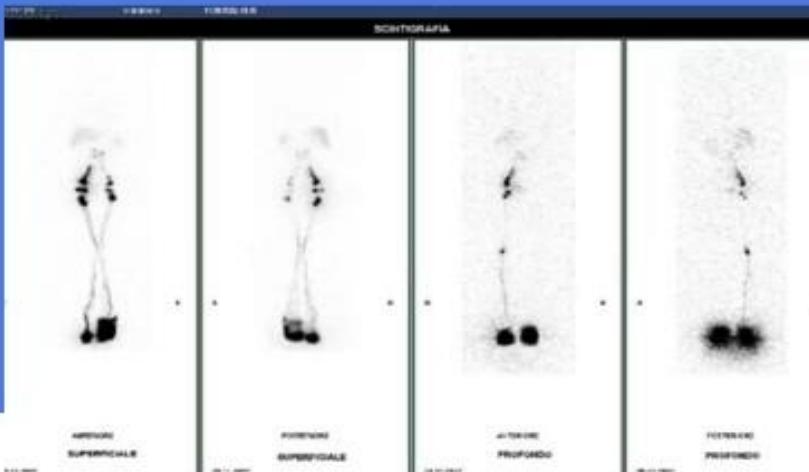
INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO

Approfondimenti diagnostici

Con codice di esenzione temporanea **R99**

A conferma del sospetto clinico di linfedema primario quando i precedenti esami sono negativi

Esame linfoscintigrafico in due tempi per lo studio del circolo linfatico superficiale e profondo



INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO

Approfondimenti diagnostici

Con codice di esenzione temporanea **R99**

A completamento non come indagine vincolante la diagnosi

- linfedemi congeniti
- quadri sindromici
- forme familiari

Valutazione di Genetica Medica

- scelta e interpretazione dei test genetici
- valutazione dei familiari a rischio
- valutazione del rischio riproduttivo

INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO



RILASCIO DELLA CERTIFICAZIONE E DEL CODICE DI ESENZIONE RG020

Registro Malattie Rare

Regione Veneto
Regione Emilia-Romagna
Provincia Autonoma di Bolzano
Provincia Autonoma di Trento
Regione Puglia
Regione Umbria
Regione Sardegna

Accesso
Progetto
UniforeNet

COORDINAMENTO REGIONALE
COMMISSIONE MCB

Scadenze
Certificati
Elenco Pacienti
Ricerca nei Pari Terapeutici
Segnalazione Malattie non comprese
Elenco Malattie non comprese
Controlli - Somministrazioni Farmaco
Elaborazioni SAG
Cambia Password

Salva

Registro Malattie Rare

Malattie Rare

Stato estero di residenza:

Domicilio diverso dalla residenza: Sì No

Indirizzo:
Comune di domicilio:
Cap:
Prov:
Regione di domicilio:
Azienda ULSS di domicilio:
Capi:
Prov:
Azienda ULSS di residenza:
Il paziente vuole che il distretto invii esenzione a Sì No

Malattia

Nome malattia: [Vedi scheda sul sito]

Brandi:

Codice ORPH: Codice OMIM:
Codice ICD10: Codice ICD9CM:

Use farmaco orfano: Sì No
Nome Farmaco:

Elenco Malattie

Codice Eanex: Malattia di riferimento:

Dati Esame Malattia

IL PIANO TERAPEUTICO PERSONALIZZATO (PTP)

Per ciascun paziente, viene redatto un

PIANO TERAPEUTICO PERSONALIZZATO (PTP) che reca:

- Protesi/ausilii (**guaine elastocontenitive**)
 - prestazioni specialistiche mediche e chirurgiche
 - esami strumentali
 - farmaci

di cui il paziente periodicamente necessita

□

Il PTP ha **validità di un anno** ma è suscettibile di modifiche in base alle necessità cliniche del paziente.

IL PROGETTO RIABILITATIVO INDIVIDUALE

Sulla base della **gravità** del linfedema e del **grado di disabilità** del paziente

Individuazione del **setting terapeutico** adeguato

- **Ambulatoriale**
- Degenza (comorbilità, instabilità clinica, complessità della patologia, fragilità sociale)

TEAM RIABILITATIVO

paziente

fisioterapista

tecnico ortopedico

medico fisiatra

IL PROGETTO RIABILITATIVO INDIVIDUALE



Trattamento decongestivo

intensivo con bendaggio multistrato e multicomponente associato a linfodrenaggio manuale e attività motoria in bendaggio
Fino a decongestione ottimale dell'arto (presa misure guaina)

di stabilizzazione fino alla consegna della guaina

Counseling (prevenzione, autocura)

Valutazione ortesica per **collaudo** della guaina

IL MONITORAGGIO E LA GESTIONE DELLE COMPLICANZE

Il **follow up** clinico-strumentale ambulatoriale:

- gravità del linfedema in atto
- compliance al trattamento
- rischio evolutivo associato
- presenza di complicanze

Impegnativa di **visita di controllo** (RGG020) e prenotazione interna

Indirizzo mail ambulatorio

In caso di **complicanze**



TEAM MULTIDISCIPLINARE

- alterazioni cutanee
- infezioni ricorrenti
- limitazioni funzionali