

Progettazione e sviluppo di una *Personal Care App* per promuovere il monitoraggio delle attività centrate sul paziente nell'autogestione delle malattie rare. Il progetto RareBox*

Design and development of Personal Care App to promote patient-centered activity monitoring in the self-management of rare diseases. RareBox project

STEFANIA PINNELLI, ANDREA FIORUCCI

Dipartimento di Storia, Società e Studi sull'Uomo (DSSSU), Università del Salento, Lecce

Sempre più spesso le *mobile healthcare app* connettono i pazienti con i professionisti della cura più rapidamente e in modo dinamico. Le app progettate per uno smartphone consentono agli utenti di accedere all'informazione e all'auto-monitoraggio quando e dove ne hanno bisogno, aumentando così i livelli di coinvolgimento e soddisfazione.

Partendo dal costrutto di qualità della vita legata alla salute e secondo una prospettiva di cura biopsicosociale (approccio ICF) (OMS, 2001), l'articolo presenta e discute le fasi di ricerca del progetto RareBox: sviluppo, implementazione e valutazione di una *Personal Care App* di auto-monitoraggio sulla qualità di vita di pazienti con malattie rare.

La mappatura delle esigenze dei pazienti, il monitoraggio e la valutazione sono stati integrati in tutte le fasi del progetto di ricerca, da quella di pianificazione a quella d'implementazione e oltre.

Parole chiave: M-personal care app, malattia rara, qualità della vita, bisogni di cura, benessere, inclusione

Always more frequently mobile health applications allow connecting patients with care professionals more quickly and dynamically. Apps designed for a smartphone allow users to access in-formation and self-monitoring when and where they need it, boosting engagement and satisfaction rates.

Starting from the construct of quality of life related to health and according to a biopsychosocial care perspective (ICF approach) (WHO, 2001), the paper presents and discusses research phases of the RareBox project: development, implementation and evaluation of self-monitoring a Personal Care App on quality of life of patients with rare diseases.

Mapping patients' needs, monitoring and evaluation have been integrated into all phases of a research project, from the planning to the implementation phase and beyond.

Key words: M-personal care app, rare disease, quality of life, care needs, well-being, inclusion

Address for correspondence
Indirizzo per la corrispondenza

Andrea Fiorucci e Stefania Pinnelli
Dipartimento di Storia, Società e Studi sull'Uomo (DSSSU),
Università del Salento
c/o Monastero Olivetani, Edificio Studium 5
via San Nicola, 73100 Lecce
e-mail: stefania.pinnelli@unisalento.it;
andrea.fiorucci@unisalento.it



ICT e promozione del benessere: le m-healthcare app

La ricerca di forme adeguate e sostenibili di promozione del benessere e di tutela della salute delle persone più fragili e vulnerabili è ormai un punto centrale dell'agenda delle politiche pubbliche regionali, nazionali ed europee, tra le cui finalità vi è lo sviluppo e l'utilizzo di nuove tecnologie che permettano di migliorare la loro autonomia, facilitando le attività quotidiane, garantendo buone condizioni di sicurezza, monitorando e curando le persone malate (Casazza et al., 2002). In questa direzione, il ricorso alle nuove tecnologie nell'ambito della salute è sempre più alto, sviluppando specifici settori d'investimento e intervento. Tra questi, le *mobile health applications* dedicate alla salute e al benessere della persona (stili di vita sani, prevenzione, potenziamento) rappresentano un settore sempre più in crescita. L'impatto positivo è determinato dai molti servizi offerti e dalle tecnologie utilizzate. L'ingente mole di ricerche nel settore vede coinvolti professionisti di ambito bio-medico e informatico-ingegneristico che, nel corso degli ultimi anni, hanno prodotto una cospicua mole di soluzioni tecnologiche dedicate (Pinnelli, 2014): sistemi di monitoraggio mobile e di sensoristica (ambientale e personale), oltre che formalizzazioni di modelli per il tele-monitoraggio di segnali e parametri vitali.

In tal senso, l'OMS (2013) nel documento Salute 2020 evidenzia come le risorse web e le ICT rappresentino un mezzo che, sempre di più, può contribuire a migliorare le cure, a rendere il paziente più consapevole e coinvolto rispetto alla propria situazione di salute, generando momenti di condivisione e confronto con altre persone e con il personale clinico di riferimento. Così, la partecipazione attiva del paziente, la compliance nella gestione del proprio percorso di cura e di conquista del "proprio" benessere e la partecipazione attiva alle pratiche di prevenzione e promozione della propria salute diviene il core elaborativo delle mobile health app.

L'interfaccia semplice, familiare e accattivante, l'utilizzo frequente d'immagini, suoni e notizie brevi, nonché il ricorso a messaggi di incoraggiamento, promemoria e *alarm* rendono questa specifica tecnologia "appetibile" e assai funzionale ai bisogni degli utenti. Inoltre, oltre che per i pazienti, le app rappresentano per il personale sanitario un importante supporto per gli interventi di prevenzione e monitoraggio di patologie e di promozione di stili di vita sani ed adeguati.

Come si può notare, tutto ciò non rappresenta un ambito esclusivamente tecnico, ma piuttosto qualcosa che ha a che fare con i grandi cambiamenti nel livello di benessere della persona, sotto ogni sua dimensione, fisica, cognitiva e relazionale. Nell'intervento di cura mediato dalle ICT è importante non confondere mai il fine con il mezzo; non perdere mai di vista il benessere generale della persona e il miglioramento della qualità della vita (Cottini, 2016; Cottini, Fedeli e Zorzi, 2016; Pinnelli, 2010), a vantaggio di un efficientismo tecnologico ma poco efficace per la persona.

È fondamentale che le ICT costituiscano occasioni preziose di coinvolgimento e partecipazione, di potenziamento e automonitoraggio, di autonomia e affrancamento, a condizione però che, accanto a una funzione assistenziale-terapeutica, che è sovente subita dalla persona, esse siano progettate come mediatori per la valorizzazione del soggetto attraverso l'acquisizione delle strategie e degli strumenti funzionali alla crescita del proprio benessere e della propria qualità di vita.

Il progetto di ricerca RareBox

In esecuzione della DGR n. 158/2015 e del Patto d'intesa per la ricerca e la cura per le persone con una malattia rara, nel 2015, la Regione Puglia ha autorizzato l'Agenzia Regionale Strategica per la Salute e il Sociale (ARESS) a prevedere per il biennio 2016/2017 un cofinanziamento per le associazioni di volontariato per l'assegnazione di 5 borse di studio rivolte a ricercatori pugliesi, che avessero svolto attività di ricerca nell'ambito delle malattie rare.

Tra le associazioni beneficiarie del cofinanziamento, l'A.T.S. composta dalle associazioni CIDP Italia Onlus (Associazione Italiana dei Pazienti di Neuropatie Disimmuni), APMAR Onlus (Associazione Nazionale Persone con Malattie Reumatologiche e Rare) e ANACC Onlus (Associazione nazionale Angioma Cavernoso Cerebrale) ha stipulato una convenzione con il Centro sulle Nuove Tecnologie per la Disabilità e l'Inclusione dell'Università del Salento, proponendo l'elaborazione e valutazione di un sistema di tele auto-monitoraggio per la persona con una malattia rara (Fig. 1). Si tratta di un sistema fruibile attraverso il web e una specifica APP che permette ai pazienti delle tre associazioni coinvolte di dialogare con i propri medici di riferimento, esprimendo e valutando, attraverso la tecnica delle *smiling faces* (la configurazione a visi sorridenti) il proprio stato di salute e di benessere. S'intende mettere a disposizione dello specialista la quotidianità clinica del paziente per dare voce ai bisogni di cura della persona, esigenze non solo riconducibili al servizio di cura medico-assistenziale, ma a quello più esteso e complesso della presa in carico globale della persona. La storia del paziente, la sua quotidianità clinica, il come si sente, i farmaci che assume, i sintomi che avverte, gli esami ai quali si sottopone rappresentano la base di conoscenza condivisa con i clinici e con ricercatori che, unita agli eventi di vita e ai dati clinici, incidono sull'evoluzione della salute della malattia. In questo modo, il vissuto della



Figura 1.
Logo del progetto.

persona, attraverso una diaristica clinica e fenomenologica, diventa un capitale conoscitivo e supportivo per i professionisti della salute, un aspetto fondamentale e decisivo che una buona relazione di cura dovrebbe tenere conto.

Il progetto di ricerca si è sviluppato secondo 4 specifiche fasi, nel corso di un intero anno (da febbraio 2017 a febbraio 2018):

- 1) individuazione e analisi del framework teorico di riferimento;
- 2) mappatura dei bisogni dei pazienti e dei clinici coinvolti;
- 3) elaborazione del questionario per il tele-auto-monitoraggio;
- 4) implementazione e valutazione dell'APP RareBox.

Il framework teorico: qualità della vita relativa alla salute e approccio biopsicosociale

Assecondando lo spostamento da una visione statica (biomedica) di malattia-salute a favore di una dinamica (biopsicosociale) – dal “danno organico” all’impatto che esso ha sulla soggettività/vissuto della persona e della sua famiglia – il progetto ha voluto indagare il costrutto di *qualità della vita relativa alla salute*: una focalizzazione sugli aspetti qualitativi connessi ai domini della salute e della malattia (Muzzatti, 2012). Comunemente identificato con la dicitura internazionale *Health Related Quality of Life and Well-Being*, da cui l’acronimo HRQoL, tale indicatore è espressione di un costrutto soggettivo e multidimensionale, utilizzato come chiave di lettura della salute, che riguarda la percezione del benessere della persona in rapporto a se stessa, alla relazione con gli altri e alla sua capacità di adempiere ai compiti della vita quotidiana in maniera soddisfacente.

Secondo l’HRQoL, non è importante “valutare” un ipotetico e oggettivo stato di salute libero da malattie ma, al contrario, è prioritario conoscere le modalità per sostenere un miglioramento della percezione di vita del paziente. Infatti, ciò che caratterizza il costrutto di qualità della vita relativa alla salute è l’attenzione agli outcome, definibili come esiti capaci di documentare gli effetti di una malattia e dei suoi trattamenti sulla vita della persona (Lipscomb, Gotay e Snyder, 2005).

Considerare il quadro generale delle condizioni di vita della persona – ambiente di vita, relazioni sociali, aspetti psicologici – fornisce maggiori elementi riguardanti sia la fase diagnostica che prognostica di una malattia (Goldwurm, Baruffi, Colombo, 2004). In questo modo, l’approccio alla cura-assistenza, in contrasto con una visione rigidamente *illness-oriented care*, si fa *patient-oriented care*, si orienta cioè verso le preferenze, i bisogni, i valori individuali del paziente (Grob, 2013). È fondamentale che il processo di cura non si fermi alla fotografia della malattia, ma che diriga lo sguardo verso il futuro e la progettualità di vita del paziente; che inquadri, cioè, la malattia nella considerazione generale della vita personale di chi ne è portatore, estendendo lo sguardo medico a uno sguardo biopsicosociale della patologia. È un modello

concettuale che trova espressione nella *Classificazione internazionale del funzionamento, della disabilità e della salute*, ICF (OMS, 2001), concependo il funzionamento della salute e la disabilità in relazione con gli ambienti di vita della persona. Il modello di lettura proposto dall’ICF auspica la comprensione dei bisogni della persona secondo una dimensione globale, integrata e soprattutto invita alla predisposizione di contesti inclusivi e rispondenti ai bisogni della persona al fine di minimizzare il gap esistente tra capacità e performance, tra ciò che il deficit impone e ciò che una persona, se sostenuta, può potenzialmente fare. Si tratta, come ci invita a riflettere il *Narrative Based Medicine Approach* (NBM), di passare da una visione della malattia/disabilità come *disease* (malattia come lesione organica) e *illness* (assenza della salute), a una visione della malattia e della disabilità come *sickness* (Twaddle, 1973; 1994), ossia come crocevia d’influenze personali e sociali che trovano nella relazione con il contesto la possibilità di risignificare lo stato di salute e di benessere (*well-being*). In questa direzione, la ricerca ha cominciato a esaminare gli interventi di salute in base al livello di soddisfazione dichiarato dai pazienti, alla loro *compliance* (aderenza) (Lay, 1988) e al loro cambiamento comportamentale (Kaplan, 1990). Per il modello biopsicosociale gli outcome sono dunque definiti in modo integrato, enfatizzando le cause psicosociali e la “personale” definizione delle conseguenze.

In riferimento alla valutazione, più che misurazione della qualità della vita, la letteratura scientifica offre molte scale di valutazione, molte delle quali fanno riferimento ad altrettanti modelli teorici. In considerazione della complessità del costrutto salute, nessuna di queste scale può essere considerata esaustiva, non solo in riferimento al numero di aree indagate, ma anche per le dimensioni di articolazione dell’indagine sulla salute. Tuttora, molti degli strumenti diffusi per la misurazione della qualità della vita relativa alla salute (WHOQoL-100, WHOQoL-bref, EQ-5D, SF-36) sembrano riferirsi prevalentemente a un criterio di normalità funzionale.

La letteratura sul tema della valutazione della HRQoL, (Bertelli e Brown, 2006) rimarca la necessità di includere sia aspetti qualitativi che quantitativi e di declinarli secondo principi sia oggettivi che soggettivi.

Per il progetto RareBox sono stati analizzati diversi strumenti di ricerca finalizzati a valutare la qualità della vita relativa alla salute. In relazione al framework teorico di riferimento, la prospettiva biopsicosociale, sono stati presi in considerazione i seguenti strumenti di ricerca.

ICF Core Set, strumenti di valutazione tratti dall’ICF (OMS, 2001): il sistema condiviso a livello internazionale attraverso cui comprendere e descrivere il funzionamento delle persone e la disabilità. Per renderlo applicabile nella pratica clinica e far sì che tale descrizione sia facilmente utilizzabile, sono stati sviluppati i Core Set ICF: liste di categorie ICF, rilevanti per condizioni di salute e contesti di cura specifici. Per una specifica condizione di salute, esistono un *Comprehensive ICF Core Set* (per una valutazione multidisciplinare comple-

ta) e un *Brief ICF Core Set ridotto* (che include le categorie più importanti). In entrambi i casi, per la quantificazione dei Core Set sono utilizzati i qualificatori ICF.

World Health Organization Disability assessment schedule (WHO-DAS II): è un questionario generico che applica i principi dell'ICF, valuta la disabilità/funzione secondo 6 domini di attività: comprensione e comunicazione, mobilità, cura di sé, interazioni e relazioni con gli altri, vita domestica o attività lavorativa, partecipazione alla società. I sei domini sono stati selezionati dopo un'attenta revisione degli strumenti di indagine e di ricerca esistenti e dopo uno studio di applicabilità transculturale. Come l'ICF, WHODAS 2.0 pone la salute e la disabilità su un continuum e permette di valutare il funzionamento separatamente dalle condizioni di malattia.

World Health Organization Quality Of Life Bref (WHOQOL-BREF) (OMS, 1993), lo strumento abbreviato dell'WHOQOL-100, composto da 26 item con modalità di risposta su scala Likert (graduazione dell'accordo con gli item da 1 a 5) e ha l'obiettivo di valutare la percezione soggettiva dello stato di salute individuale in rapporto a 4 aree tematiche, che rappresentano il costrutto della qualità della vita secondo il modello OMS. Lo strumento intende conoscere la percezione soggettiva dello stato di salute individuale, consentendo di valutare la malattia non soltanto in termini clinici, ma anche da una diversa prospettiva, quella cioè del suo impatto (e dell'impatto del trattamento) sulle relazioni sociali, sull'attività lavorativa, sulle condizioni socioeconomiche, così come sono percepite dal soggetto.

SF-36, questionario autosomministrato, strutturato in 36 item, organizzati in 8 scale: fisica, limitazioni di ruolo dovute alla salute fisica, limitazioni di ruolo dovute allo stato emotivo, dolore fisico, stato di salute generale, vitalità, attività sociali, salute mentale – e in 2 indici sintetici (Indice Composito Mentale e Indice Composito Fisico), ottenuti dalle 8 scale.

I bisogni di cura: la voce dei pazienti e dei clinici coinvolti

Questa fase è stata destinata all'analisi del significato attribuito dai pazienti al vivere con una malattia rara:

- percezione del sé nel rapporto tra patologia e vita quotidiana;
- impatto che la malattia ha sulla qualità della vita rispetto alla dimensione biologica, psicologica e sociale dell'individuo;
- conseguenze che la malattia ha sui rapporti sociali, familiari, lavorativi;
- gestione del proprio tempo e sulla percezione della stabilità, della sicurezza, della prospettiva futura della propria vita.

Per tale scopo, il gruppo di ricerca ha elaborato e poi presentato uno script di domande finalizzato a sottoporre a 3 clinici e 3 pazienti, individuati dalle tre associazioni coinvolte nel progetto, una intervista semistrutturata (Box 1).

Box 1.

Area sintomatologica-clinica

- Quali sono i sintomi che caratterizzano maggiormente il paziente con ***?

Area assistenziale e del trattamento

- Quali sono i bisogni assistenziali che caratterizzano maggiormente il paziente con ***?

Area personale-familiare

- Il quadro clinico su quali aspetti personali-familiari (immagine del sé come persona, figlio, coniuge, genitore, area sessuale) incide maggiormente?

Area socio-lavorativa

- Quali sono gli aspetti socio-lavorativi che influenzano maggiormente la vita del paziente con ***?

In continuità con l'analisi degli strumenti di ricerca sovrapposti, l'analisi delle interviste ha contribuito a individuare ed elaborare gli indicatori che maggiormente hanno caratterizzato, a breve e medio periodo, la situazione di vita e clinica dei pazienti con malattia rara coinvolti.

Le interviste sono state registrate e, in seguito, trascritte. Sul corpus testuale è stata eseguita un'analisi qualitativa volta a individuare gli elementi narrativi individuati sulla base della ricorrenza e della significatività/pregnanza della produzione discorsiva.

I bisogni dei pazienti sono stati suddivisi in base a quattro diverse aree:

- 1) area sintomatologica-clinica;
- 2) area assistenziale e del trattamento;
- 3) area personale-familiare;
- 4) area socio-lavorativa.

Elaborazione del questionario per il tele-auto-monitoraggio

Nel dibattito sulla qualità della vita è possibile rintracciare due differenti approcci di ricerca: quello oggettivo, finalizzato a individuare criteri per la definizione degli standard di vita e quello soggettivo, basato su indicatori che misurano la qualità della vita percepita dal singolo individuo. In questo secondo approccio, che fa da sfondo al progetto, la qualità della vita diviene una valutazione soggettiva della vita percepita, ossia la distanza che intercorre nel confronto tra una vita reale e quella attesa (l'aspettativa). Diventa espressione di un costrutto soggettivo e multidimensionale, utilizzato come chiave di lettura della salute, che riguarda la percezione del benessere della persona in rapporto a se stessa, alla relazione con gli altri e con i contesti di vita. L'esplorazione del tema di ricerca e la pluralità delle aree ritenute significative per la comprensione dello stesso, hanno richiesto un approccio metodologico quali-quantitativo che consentisse di rimanere fedeli alla prospettiva biopsicosociale proposta dai costrutti di qualità della vita e di "funzionamento" dello stato di salute, secondo la prospettiva teorica dell'ICF (OMS,

2001) che identifica i criteri di riferimento predittivi di un potenziale miglioramento della salute connessa alla qualità della vita della persona con una malattia rara.

Per il progetto RareBox, la qualità della vita relativa alla salute, un concetto astratto e non direttamente misurabile, è stato trasformato in variabili empiricamente osservabili attraverso un processo di operativizzazione.

Per l'analisi, sono state indicate quattro dimensioni afferenti al fenomeno studiato e per ciascuna dimensione sono stati individuati gli indicatori e le variabili a essi collegate.

In considerazione delle indicazioni dei clinici e dei pazienti (fase 2), nonché delle aree di indagine presenti negli specifici strumenti di ricerca individuati (fase 1), il concetto generale di benessere è stato declinato in indicatori, dai quali sono state ricavate le variabili indagate attraverso la *Delighted Terrible Faces Scale* (DTFS): una scala espressiva o non verbale uni-dimensionale con una fisionomia *smiling faces* (visi sorridenti) proposta da Andrews e Withey (1976).

Questa tipologia di scala è molto utilizzata in ambito sanitario come strumento di autovalutazione dell'intensità del dolore. Denominata anche "scala delle facce", è un metodo intuitivo ed efficace da usare, particolarmente utile nel momento in cui non si può comunicare il proprio dolore o le proprie emozioni.

Partendo dall'analisi delle interviste e dagli strumenti di ricerca analizzati in precedenza (ICF Core Set, WHO-DAS II e WHOQOL-BREF), il gruppo di ricerca ha elaborato uno specifico strumento di ricerca per il tele-automonitoraggio per la persona con malattia rara. Denominato QoLSmile, lo strumento è un questionario composto da 30 item secondo una scala *Likert Delighted Terrible Faces* a 5 facce.

L'intervistato è chiamato a esprimere il suo grado di accordo/disaccordo con ciascuna affermazione, scegliendo tra cinque modalità di risposta che vanno dal completo accordo al completo disaccordo (Fig. 2).

La costruzione dello strumento di ricerca si è sviluppato secondo quattro specifiche fasi:

- 1) formulazione degli item;
- 2) classificazione degli item;
- 3) selezione degli item e coerenza interna;
- 4) applicazione della scala.

Il questionario è organizzato con una sequenza breve ma funzionale d'indicatori, selezionati sulla base di parametri clinici, sociali e psicologici, che consentono di ricavare una fotografia attendibile della situazione di vita del paziente e di costruire un processo di monitoraggio esterno e di automonitoraggio a breve e medio periodo. Riprendendo la struttura dell'ICF (OMS, 2001) e del WHOQOL-BREF, i 30 item elaborati fanno riferimento a quattro specifiche componenti (Fig. 3).

Area fisica/funzioni e strutture corporee: gli item fanno riferimento alle funzioni fisiologiche dei sistemi corporei, incluse quelle psicologiche. "Corporee" si riferisce all'organismo umano nella sua interezza, includendo così anche le funzioni mentali e psicologiche.



Figura 2.
Esempio Likert *Delighted Terrible Faces* item.

Area relazioni sociali/attività e partecipazione: gli item fanno riferimento all'esecuzione di un compito e di un'azione da parte di una persona, nonché alle difficoltà che un individuo può incontrare nell'eseguire delle attività e nel suo coinvolgimento in una situazione di vita.

Area ambientale/fattori ambientali: gli item fanno riferimento alla funzione facilitante o ostacolante che il mondo fisico, sociale e degli atteggiamenti può avere sulle persone (atteggiamenti, ambiente fisico e sociale in cui le persone vivono e conducono la loro esistenza).

Area psicologica/fattori personali: gli item si riferiscono al background personale della vita e dell'esistenza di un individuo, rappresentando quelle caratteristiche dell'individuo che non fanno parte della condizione di salute o degli stati di salute.

Implementazione e valutazione dell'APP RareBox

Le attività di ricerca riferibili alla quarta fase sono state finalizzate a elaborare la *m-personal care RareBox App* e a implementare al suo interno il questionario di automonitoraggio precedentemente esposto. Sempre in questa fase, l'app è stata sottoposta a valutazione da parte delle tre associazioni coinvolte e, successivamente, proposta come unico strumento di somministrazione del questionario di automonitoraggio per gli utenti.

Per il sistema RareBox si è fatto uso di *App Inventor* (Fig. 4), un ambiente di sviluppo rivolto al sistema operativo Android, diffuso su smartphone e tablet progettato dal *Massachusetts Institute of Technology*. Si tratta di un sistema open che consente di sviluppare applicazioni utilizzando un browser web collegato direttamente sui server del MIT (O.S. Windows, Mac, Linux).

Il sistema è fruibile scaricando l'app sul proprio smartphone (Fig. 5) oppure tramite il proprio browser di navigazione al seguente indirizzo: <https://www.rarebox.org/raresmile/login.php> (Fig. 6).



Figura 3.
Esempio item.

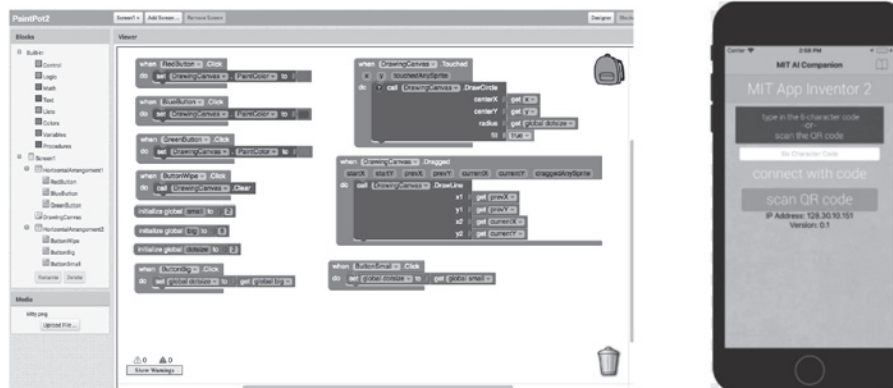


Figura 4.
Ambiente di lavoro App Inventor.

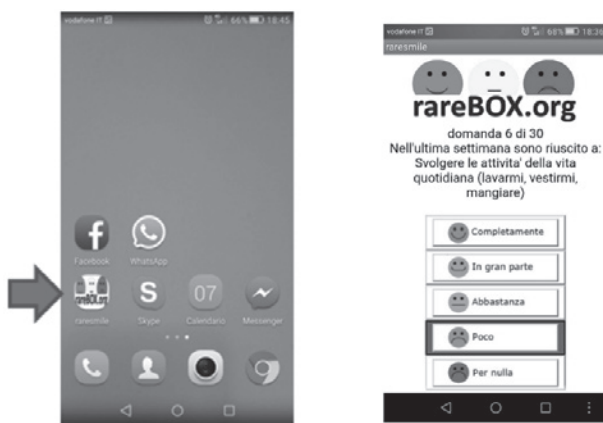


Figura 5.
Fruizione app.

RareBox è un sistema chiuso, “a invito”, rivolto esclusivamente ai pazienti target afferenti alle tre associazioni coinvolte e per questo dotati di personale nome utente. Prima di avviare la somministrazione del questionario di tele-automonitoraggio, al primo accesso, l'app invita l'utente a effettuare il login e a compilare degli item inerenti alle variabili socio-demografiche (Fig. 7).

L'interfaccia prototipale propone due differenti “accessi tipo” (Fig. 8):

1) il neo-utente, che effettua per la prima volta il login e al

quale viene proposta una breve presentazione della ricerca e delle modalità di compilazione;

2) l'utente abituale, che effettua settimanalmente l'accesso e la compilazione.

Tra novembre e dicembre del 2017, con cadenza settimanale, le tre associazioni coinvolte hanno invitato i loro consociati a effettuare il login e a compilare il questionario disponibile sull'app.

Nello specifico, hanno perso parte allo studio 16 pazienti, dei quali 8 afferenti all'associazione ANACC, 3 all'APMAR e 5 alla CIDP. L'esiguità del campione è riferibile sia alla specificità dei partecipanti, pazienti con malattie rare, che alla natura della somministrazione, ossia il controllo della tenuta dello strumento. Tra i partecipanti si rileva una maggioranza di pazienti donne (62,5%), la presenza di un'occupazione (43,75%), un'età ravvisabile nel range 41-60 anni e, infine, uno stato civile nubile o celibe.

Durante il range temporale di somministrazione, circa sei settimane, è stato necessario acquisire e aggiornare i punteggi grezzi ottenuti dalla compilazione del questionario operata da ogni singolo paziente (<https://www.rarebox.org/raresmile/elenco.php>) (Fig. 9). A causa della specificità e complessità delle situazioni di salute, non tutti i pazienti hanno potuto osservare rigidamente il range di somministrazione.

La somministrazione tramite l'app RareBox non ha dato alcun problema, tutti i pazienti sono stati in grado di completare la compilazione senza richiedere alcun supporto. Dalla



Figura 6. Fruizione web.



Figura 7. Variabili socio-demografiche.

lista preliminare degli item, già discussi con i pazienti e con i clinici di riferimento secondo una valutazione *outcome-oriented*, sono emersi quelli che più apparivano in grado di valu-

tare le capacità di esprimere le emozioni in modo costruttivo e quelli per fronteggiare le situazioni di difficoltà allo scopo di raggiungere i propri obiettivi personali. Ai pazienti è stato chiesto un ulteriore parere sulla comprensibilità degli item e, sulla base delle loro osservazioni e suggerimenti, alcuni di essi sono stati ulteriormente modificati.

Sebbene l’analisi dettagliata dei dati sarà rimandata a un ulteriore e circoscritto approfondimento, in una prima analisi delle medie è possibile rilevare aree con maggiore o minore criticità (Fig. 10).

Aree con maggiore criticità: l’analisi mostra che le aree più critiche sono *funzioni corporee* e *attività e partecipazione*. Si rilevano maggiori difficoltà ascrivibili all’equilibrio, alla deambulazione autonoma e a lunga percorrenza, al calo del desiderio libidico e delle attività sessuali, alla pianificazione/progettualità esistenziale e lavorativa, alla gestione delle attività domestiche, alla gestione degli hobby.

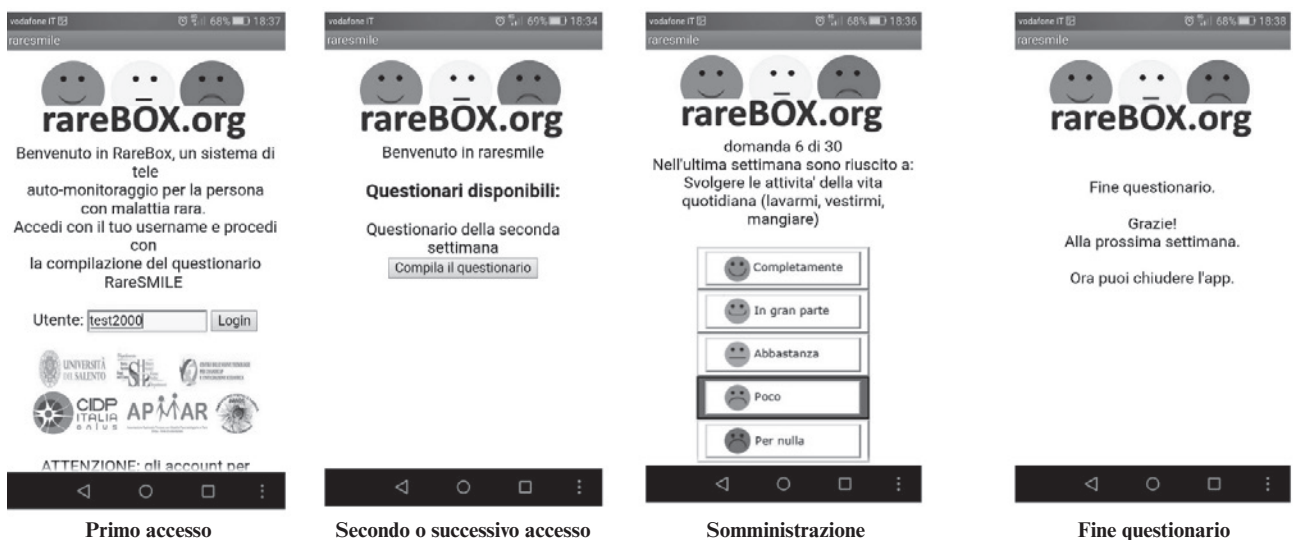


Figura 8. Differenti “accessi tipo”.

num.	Domanda	Settimana 1	Settimana 2	Settimana 3	Settimana 4	Settimana 5	Settimana 6
1	Orientarmi nello spazio (raggiungere un nuovo posto) e nel tempo (ricordarmi che giorno e' oggi).	😊	😊	😊	😊	😊	😊
2	Gestire il ritmo sonno-veglia	😊	😊	😊	😊	😊	😊
3	Mantenere l'attenzione e la concentrazione, anche in semplici attivita' quotidiane	😊	😊	😊	😊	😊	😊
4	A non farmi sopraffare dai cambiamenti fisici che la malattia comporta	😊	😊	😊	😊	😊	😊
5	Ricordare le informazioni meno recenti, come gli eventi passati	😊	😊	😊	😊	😊	😊
6	Pianificare e realizzare progetti (un viaggio, un acquisto)	😊	😊	😊	😊	😊	😊
7	Utilizzare e comprendere il linguaggio verbale e scritto	😊	😊	😊	😊	😊	😊

Figura 9.
Sistema a punteggio con facce.

Aree con minore criticità: i punteggi mostrano percezioni positive su aspetti relativi alle funzioni mentali specifiche (funzioni dell'attenzione, funzioni della memoria, funzioni della voce e dell'eloquio, funzioni sensoriali) e alle Interazioni e relazioni interpersonali.

Inoltre, i risultati mostrano che i pazienti reagiscono molto bene agli stati emotivi negativi e agli atteggiamenti altrui.

Oltre all'analisi della tenuta dello strumento e dei risultati ottenuti dalle varie somministrazioni, il progetto di ricerca ha previsto la valutazione dell'accessibilità e dell'usabilità (qualità dell'interazione in termini di tempo impiegato per eseguire un compito, errori commessi e l'accettabilità in termini d'idoneità del sistema allo scopo nel contesto d'uso) dell'App RareBox. La valutazione, infatti, è uno dei passaggi fondamentali nel processo di *interaction design*: serve per comprendere se la tecnologia sviluppata sia davvero comprensibile e utilizzabile dagli utenti, ma anche per ridurre i costi di sviluppo (Preece, Sharp e Rogers, 2015).

Per tale scopo, esistono dei framework riconosciuti dalla comunità di Human-Computer Interaction (ad esempio, il Technology Acceptance Model, TAM; cfr. Venkatesh et al., 2003) e delle metriche più o meno standardizzate (come a esempio i vari questionari sull'usabilità (Brooke, 2013; Finstad, 2010; Lewis, Utesch e Maher, 2013). Di base un'applicazione è da considerarsi accessibile secondo il criterio che si decide di applicare.

Tenendo in considerazione lo standard internazionale più importante per la valutazione dei progetti online – le *Web Content Accessibility Guidelines (WCAG) (WAI-W3C, 2008)* – e la verifica della conformità secondo i requisiti della Legge Stanca n. 4/2004 (Decr. Min. 8 Luglio 2005), il gruppo di ricerca ha sottoposto allo sviluppatore dell'App RareBox un'intervista semistrutturata.

Dall'analisi dell'intervista (pista di domande rispondenti ai requisiti della Legge Stanca n. 4/2004 e alle indicazioni delle WCAG) (Fig. 11) emerge un buon livello di accessibilità e usabilità reso tale soprattutto dalla possibilità di ricorrere agli elementi facilitanti messi a disposizione dai dispositivi (sistemi Android, IOS Apple e Windows) che ospitano l'app (Box 2).

In sintesi, l'analisi delle risposte fornite dallo sviluppatore consente di riconoscere all'app prototipale i seguenti elementi di accessibilità e usabilità:

Box 2.

Esempio domande

Le funzioni previste dall'interfaccia utente possono essere attivate anche attraverso comandi vocali?

Nell'applicazione sono previsti adattamenti per utenti sordi per l'accesso a funzionalità sonore? Ad esempio, le segnalazioni audio che hanno un significato specifico (il beep che segnala un errore) e feedback sonori o vocali (un conto alla rovescia, un timer).

- *attivazione di funzioni previste dall'interfaccia attraverso comandi vocali;*
- *implementazione di adattamenti per utenti sordi per l'accesso a funzionalità sonore:* le segnalazioni audio che hanno un significato operativo (ad es. il beep che segnala un errore) e feedback sonori o vocali (ad es. un conto alla rovescia, un timer) dell'app non sempre risultano percepibili dagli utenti con disabilità uditiva. L'applicazione dovrebbe fornire per ogni evento audio un equivalente evento visivo o testuale che possa fornire l'informazione all'utente.
- *presenza di informazioni, descrizioni e funzionalità con etichette testuali sostitutive:* è presente l'associazione di un testo a ogni elemento presente sullo schermo, consentendo la sua identificazione da parte delle tecnologie assistive utilizzate dai ciechi (*screen reader*) per leggere le informazioni e le descrizioni degli oggetti. L'etichetta identifica l'elemento, la sua funzione e il suo stato corrente in modo tale che l'utente che usa *screen reader* possa capire il contenuto e dedurre le azioni che può compiere sull'oggetto;
- *coerenza dei simboli grafici utilizzati.* L'app ricorre a simboli grafici utilizzati per identificare controlli, indicatori di stato o altri elementi di programma in modo coerente e univoco.
- *implementazione delle scelte di impostazione effettuate dall'utente.* Il sistema non consente di salvare elementi di fruizione personalizzata, ad esempio, combinazioni di colori, sfondo del desktop, contrasto, gamma di colori dello schermo, grandezza e tipo dei caratteri ecc.;
- *assenza di elementi lampeggianti particolarmente sfavorevoli.* L'interfaccia utente non contiene elementi di testo,

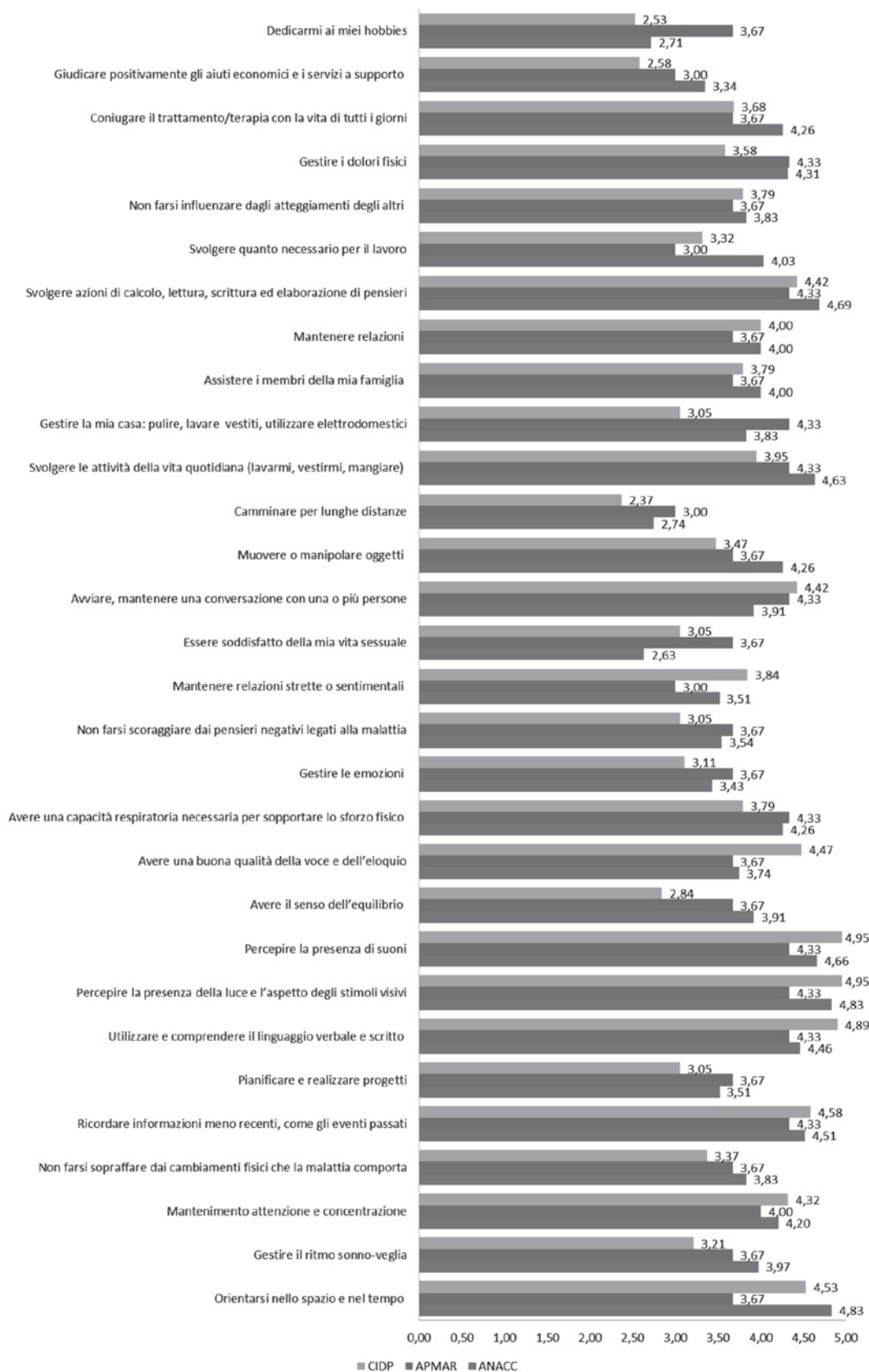


Figura 10. Punteggi medi per item.

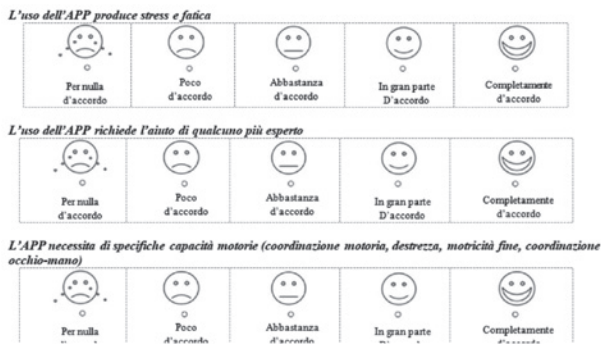


Figura 11.
Esempio item.

oggetti o altri elementi lampeggianti aventi una frequenza di intermittenza maggiore di 2Hz e minore di 55Hz;

- presenza dell'elemento ingrandimento/zoom per abbassamento dell'acuità visiva;
- presenza della documentazione di supporto all'app in formato digitale accessibile.

Inoltre, in continuità con l'affermarsi l'approccio alla progettazione "centrata sull'utente" (UCD, *User-Centred Design*) (Norman e Draper, 1988; Preece, Sharp e Rogers, 2015; ISO 9241-210) e partendo da alcuni strumenti di ricerca prodotti nell'ambito della ricerca sulle tecnologie assistive (Questionario SUS, *System Usability Scale SUS*; ATD PA modulo C e QUEST versione 2.0), il gruppo di ricerca ha elaborato un questionario utente per la valutazione dell'Usabilità-accessibilità dell'App RareBox. Si tratta di questionario multidimensionale articolato su 6 dimensioni riferite alla tecnologia in esame (usabilità, accettabilità, desiderabilità, aspetti etici, accuratezza, maturità) e da 20 item secondo una *Likert Delighted Terrible Faces Scale* a 5 facce (Fig. 12). Anche in questo caso, l'utente è chiamato a esprimere il suo grado di accordo/disaccordo con ciascuna affermazione, scegliendo tra cinque modalità di risposta che vanno dal completo accordo al completo disaccordo.

In considerazione del modello prototipale, ancora in via di sviluppo e sottoposto a valutazione tecnologica da parte dello sviluppatore, si è deciso di non sottoporre agli utenti il questionario presentato, rimandando la somministrazione alla presentazione della versione finale dell'app.

Conclusioni: user-centred design e user needs approach

L'intera impalcatura progettuale rimarca quanto nel processo di cura e di conquista della salute l'educativo e il pedagogico diventano campi centrali e, allo stesso tempo, di cornice. La centralità corrisponde a una crescente attenzione verso la globalità della persona e dei suoi bisogni, mentre l'essere cornice evidenzia quanto l'attenzione pedagogica verso l'universo persona costituisca il frame di riferimento

per tutte le scienze che si occupano della promozione della salute (Pinnelli e Fiorucci, 2017). Alla riflessione pedagogica spetta il compito di riconoscere e tutelare quel "portato-salute", progettando interventi che non si muovano solo nel campo del riconoscimento di una difficoltà e di una fragilità, ma che diventino operazioni finalizzate da una parte a offrire una cornice di senso al tema del prendersi cura dell'altro, dall'altra a proporre degli strumenti culturali in grado di offrire delle risposte orientate a sviluppare il potenziale e a intravedere, sempre e comunque, anche nelle situazioni più complesse, le potenzialità della persona.

Lo sguardo pedagogico va oltre la prospettiva medico-assistenziale; punta al progetto esistenziale, al prendersi cura dell'altro, focalizzando l'attenzione non sull'assenza della salute o sul danno, ma sul "potere" della relazionalità e della prossimità che si cura dell'altro. L'aver cura della persona vuol dire promuovere la sua capacità di scelta, di autoregolazione e, prima tra tutte, quella di autodeterminarsi, senza però perdere di vista il significato dell'azione sui contesti di appartenenza e, quindi, sull'inclusione.

In tal senso, com'è evidente dal susseguirsi delle diverse fasi, l'intero progetto è stato ispirato ai principi dello *user-centred design* e *user needs approach*: dai bisogni degli utenti all'intervento e dall'intervento nuovamente ai bisogni; dal posizionamento passivo del "paziente" al riconoscimento di un'agentività umana che costruisce significati e narrazioni fondamentali per l'azione di cura.

Allo stesso modo, lo strumento di automonitoraggio proposto, attraverso una veste grafica e funzionale di un'app, propone uno slittamento di enfasi dagli indicatori negativi (i sintomi) a indicatori positivi di salute profondamente intrecciati al concetto di sviluppo e di crescita personale e sociale della persona.

In questa specifica direzione, al momento, è in fase di ulteriore approfondimento l'analisi dei risultati relativi al questionario di tele-automonitoraggio. Si valuteranno i risultati in termini di evoluzione mensile della malattia nei pazienti campione, con un'attenzione mirata alla varianza dei risultati più discriminati. Il fine è perfezionare ulteriormente lo strumento in termini di capacità di valutare/comprendere la qualità della vita del paziente con una malattia rara.

Bibliografia

- Andrews FM, Withey SB. *Social indicators of well-being. Americans perceptions of life quality*. New York, USA: Plenum Press 1976.
- Bertelli M, Brown I. *Quality of life for people with intellectual disabilities*. *Curr Opin Psychiatry* 2006;19:508-13.
- Brooke J. *SUS: a retrospective*. *J Usability Stud* 2013;8:29-40.
- Casazza S, Facchini C, Bonora S, et al. *Anziani. Tra bisogni in evoluzione e risposte innovative*. Milano: FrancoAngeli 2002.
- Cottini L, Fedeli D, Zorzi S. *Qualità della vita nella disabilità adulta. Percorsi, servizi e strumenti psicoeducativi*. Trento: Erickson 2016.
- Cottini L. *L'autodeterminazione nelle persone con disabilità. Percorsi educativi per svilupparla*. Trento: Erickson 2016.

- Decreto Ministeriale n. 8 del Luglio 2005. *Allegato D – Requisiti tecnici di accessibilità per l'ambiente operativo, le applicazioni e i prodotti a scaffale*.
- Finstad K. *The usability metric for user experience*. *Interact Comp* 2010;22:323-7.
- Goldwurm GF, Baruffi M, Colombo F. *Qualità della vita e benessere psicologico, aspetti comportamentali e cognitivi del vivere felice*. Milano: McGraw-Hill 2004.
- Grob R. *The heart of patient-centered care*. *J Health Pol Policy Law* 2013;38:457-65.
- Kaplan RM. *Behavior as a central outcome in health care*. *Am Psychologist* 1990;45:1211-20.
- Lay CH. *The relationship of procrastination and optimism to judgments of time to complete an essay and anticipation of setbacks*. *J Soc Behav Personal* 1988;3:201-14.
- Legge Stanca n. 4/2004. *Disposizioni per favorire l'accesso dei soggetti disabili agli strumenti informatici*. Pubblicata nella Gazzetta Ufficiale n. 13 del 17 gennaio 2004.
- Lewis JR, Utesch BR, Maher DE. *UMUX-LITE: when there's no time for the SUS*. *Proceedings of CHI* 2013.
- Lipscomb J, Gotay CC, Snyder C. *Outcomes assessment in cancer: measures, methods and applications*. Cambridge: University Press Cambridge 2005.
- Muzzatti B. *Salute e qualità della vita. Il benessere globale dell'individuo*. Roma: Carocci Editore 2012.
- Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS), QOL Group. *Study protocol for World Health Organization project to develop a quality of life assessment instrument (WHOQOL)*. *Quality Life Res* 1993;2:153-9.
- Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS). *International classification of functioning, disability and health: ICF*. Geneva: World Health Organization 2001.
- Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS). *Salute 2020: un modello di politica europea a sostegno di un'azione trasversale al governo e alla società a favore della salute e del benessere*. Centro Regionale di Documentazione per la Promozione della Salute (DoRS), 2013.
- Pinnelli S, Fiorucci A. *Rari ma non troppo. Bisogni di cura e persona con malattia rara: il progetto "People with CIDP and quality of life"*. Bari: Progedit 2017.
- Pinnelli S. *Ambient assisted living, innovazione tecnologica e inclusione*. *MEDIA EDUCATION – Studi, ricerche, buone pratiche*. 2014;5:1-13.
- Pinnelli S. *I ferri del mestiere. Le Tic nella riduzione del deficit visivo*. In: Piccolo L, Ed. *La complessità dell'invisibile*. Milano: FrancoAngeli 2010, pp. 124-37.
- Preece J, Sharp H, Rogers Y. *Interaction design: beyond human-computer interaction*. Chichester: Wiley 2015.
- Twaddle AC. *Disease, illness and sickness: three central concept in the theory of health*. *Stud Health Soc* 1994;18:1-18.
- Twaddle AC. *Illness and deviance*. *Soc Sci Med* 1973;7:751-62.
- Web Accessibility Initiative (WAI), World Wide Web Consortium (W3C). *Web content accessibility guidelines (WCAG)*, 2008 (<https://www.w3.org/WAI/standards-guidelines/wcag/>).