

DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE 4 agosto 2010, n. 1833

Rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle malattie rare, ai sensi del D.M. 18 maggio 2001, N. 279 - Deliberazione G.R. n. 2238 del 23 dicembre 2003. Integrazione ed organizzazione centri emofilia.

L'Assessore alle Politiche della salute relatore, sulla base delle risultanze istruttorie espletate dal Dirigente dell'Ufficio n. 3 e confermate dal Dirigente del Servizio Programmazione Assistenza Ospedaliera e Specialistica riferisce:

Con Deliberazione n. 2238 del 23 dicembre 2003, la Giunta Regionale, in attuazione del D.M. 18 maggio 2001, n. 279, ha individuato i presidi della Rete Regionale facenti parte della rete Nazionale per le Malattie Rare, riservandosi di apportare modifiche ed integrazioni agli allegati A e B relativi ai presidi della Rete ed ai Centri di riferimento Interregionale.

Con nota n. AOO_151 04/02/2010 - 1136, il Servizio Programmazione Assistenza Ospedaliera e Specialistica ha avviato un'indagine volta a conoscere le variazioni sul territorio in relazione alle strutture del SSN o ad esso afferenti che operano nell'ambito delle Malattie Rare ed in particolare per quanto attiene i presidi già individuati con Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238/2003.

Il Piano regionale di Salute (L.R. n. 23/08) ha previsto l'istituzione delle reti ospedaliere per tutte le patologie ed in particolare per le Malattie Rare.

La Deliberazione di Giunta Regionale n. 598 del 3 marzo 2010 ha stabilito che ai centri emofilia, facenti parte della Rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle malattie rare è riservato, in via esclusiva, il rilascio e/o rinnovo dei piani terapeutici per i medicinali a base di Fattore VIII.

Pertanto, al fine di garantire al cittadino l'equità all'accesso e un'assistenza uniforme su tutto il territorio regionale, si ritiene opportuno integrare i centri emofilia già riconosciuti con la Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003.

Il Direttore Generale dell'Azienda Sanitaria Locale di Bari, con nota prot. n. 28678/1 del 15 febbraio 2010, ha richiesto l'inserimento dell'Unità Operativa Complessa SIMT del Presidio Ospedaliero di Monopoli - Conversano.

Il Direttore Generale dell'Azienda Sanitaria Locale di Lecce con nota prot. n. 2010/0044117 del 11/03/2010 ha richiesto l'inserimento dell'Unità Operativa di Medicina Interna del Presidio Ospedaliero di Scorrano.

A fronte di tanto, il Servizio Programmazione Assistenza Ospedaliera e Specialistica, con note prot. AOO_151 - 24/03/2010 - 3247 e prot. n. AOO_151 - 15/07/2010 - 0005834, ha richiesto formale parere al Coordinamento regionale delle Malattie Rare, al fine di valutare se i requisiti delle strutture che hanno avanzato richiesta di essere inseriti nella rete per la diagnosi e la cura della malattia rara, "Difetti ereditari della coagulazione" (codice RDG020), corrispondono a quelli previsti dalla Deliberazione di G.R. n. 2238/03.

Il Coordinamento Regionale delle Malattie Rare, con note prot. n. 06 del 27 aprile 2010 e prot. n. 16 del 13 luglio 2010, ha espresso parere favorevole all'integrazione delle suddette Unità Operative nella Rete Regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle malattie rare, ai sensi del D.M. 18 maggio 2001, n. 279

L'Unità Operativa Complessa SIMT del Presidio Ospedaliero di Monopoli - Conversano e l'Unità Operativa di Medicina Interna del Presidio Ospedaliero di Scorrano, pertanto, sono da ritenersi idonee a far parte della Rete Regionale delle Malattie Rare per i "Difetti ereditari della coagulazione" (codice RDG020) essendo il possesso dei requisiti conformi a quanto previsto dalla più volte citata Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238/03.

Il Servizio Programmazione Assistenza Ospedaliera ha richiesto, inoltre, con nota prot. n. AOO_151 - 04/05/2010 - 0005275 una relazione ai Direttori Generali ove insistono i centri emofilia già individuati con Deliberazione di Giunta Regionale n.2238 del 23 dicembre 2003, al fine di valutare le modalità con cui, attualmente, viene svolta l'assistenza ai pazienti emofilici e se nel frattempo sono intervenute modifiche rispetto all'assetto organizzativo iniziale.

A fronte di tanto il Direttore Generale dell'Asl di Lecce, con nota prot. n. 107770 del 24/06/2010, ha dichiarato che presso l'Unità Operativa di pediatria del Presidio Ospedaliero "V.Fazzi" viene svolta una scarsissima attività nei confronti dei pazienti emofilici e pertanto è stata richiesta l'integrazione dell'Unità Operativa di medicina Interna del P.O. di Scorrano, presso la quale, invece, vengono assistiti n. 35 emofilici e n. 28 coagulopatici simil - emofilici affetti da grave diatesi emorragica su base congenita.

In applicazione della Legge Regionale n. 23/08 Piano della Salute al punto 2.3.2.4 relativo alla "Rete delle Malattie Rare", in accordo con i Referenti dei centri e con le Associazioni dei pazienti, si propone di implementare prioritariamente un piano di organizzazione dell'assistenza dei pazienti ai pazienti affetti da malattie emorragiche congenite attraverso la definizione di una rete di strutture in possesso di standard omogenei di competenza e di organizzazione sul tema specifico, definiti "**Centri Emofilia**". L'attività di tali Centri deve essere coordinata da un Centro Regionale di Riferimento Emofilia (CRRE), che si ritiene di dover individuare nell'Unità Operativa Complessa Servizio Immunematologia e Medicina Trasfusionale (SIMT) -Unità Operativa Semplice di Emostasi e Coagulazione dell'Azienda Ospedaliera Policlinico Consorziato di Bari, già riconosciuto come Centro Emofilia con Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003.

I **Centri Emofilia** devono svolgere le seguenti funzioni:

1. Assistenza ai pazienti in tutte le fasi della malattia (diagnosi, cura, check - up periodici, riabilitazione) utilizzando competenze interne ed esterne al Centro (es. ortopedico, fisiatra, odontoiatra, infettivologo, pediatra, assistente sociale) mediante rapporti di collaborazione strutturati e continuativi, con il coordinamento del Centro Regionale di Riferimento Emofilia (CRRE).
2. Gestione di idonei percorsi al fine di garantire l'assistenza al paziente in ambito locale, anche attraverso lo spostamento, tramite gli istituti contrattuali vigenti, dello specialista presso l'ospedale di riferimento del paziente;
3. Disponibilità 24 ore su 24 di specifiche competenze mediche per la gestione delle emergenze.

4. Identificazione e gestione dei percorsi dedicati per il ricovero in ambiente medico e per interventi chirurgici minori e maggiori in degenza ordinaria (ricovero e Day - Hospital), in Day - Service ed in regime ambulatoriale, dei pazienti affetti da malattie emorragiche congenite.
5. Diagnostica di laboratorio, mediante laboratorio di coagulazione di II livello, per l'esecuzione degli esami necessari per la diagnosi iniziale delle malattie emorragiche congenite, ed il monitoraggio della terapia sostitutiva e di eventuali inibitori.
6. Counselling prenatale di primo livello ai pazienti ed alle famiglie.
7. Organizzazione di periodici corsi di auto infusione domiciliare in sede locale e/o in collaborazione con altri Centri Emofilia.
8. Promozione e coordinamento, in collaborazione con le Aziende Sanitarie e le Associazioni dei pazienti, di programmi di prevenzione, informazione e formazione rivolti a pazienti, operatori sanitari ed associazioni di volontariato sul tema specifico delle malattie emorragiche congenite.

Al **Centro di Riferimento Regionale Emofilia (CRRE)** oltre ai compiti assistenziali di base di pertinenza anche dei Centri Emofilia spetta il compito peculiare di indirizzare le attività delle Aziende Sanitarie della Regione sul tema specifico dell'assistenza ai pazienti con malattie emorragiche congenite. Esso deve coordinare le funzioni dei Centri Emofilia, garantendo omogeneità dei trattamenti e gli standard qualitativi delle prestazioni erogate. A tale scopo di concerto con i responsabili di questi ultimi, sentite le Associazioni dei pazienti, deve predisporre le linee guida per la regolamentazione dell'attività ordinaria ed in emergenza. Il CRRE deve, altresì, coordinare attività multispecialistiche su una scala regionale, atteso che la cura di questi pazienti si contraddistingue per la necessità di soddisfare, ad alto livello qualitativo, varie esigenze diagnostiche e terapeutiche non solo di tipo ematologico.

Il CRRE si pone, inoltre, quale interlocutore diretto dell'Assessorato delle Politiche della Salute per l'applicazione, a livello delle singole Aziende Sanitarie, delle linee di indirizzo derivanti dalla programmazione regionale in materia.

Le principali funzioni di pertinenza del CRRE, vengono, quindi, di seguito riportate:

1. Coordinamento delle attività della rete dei Centri e dei Presidi ospedalieri collaboranti con il Centro di Riferimento Regionale, al fine di garantire la tempestiva diagnosi e l'appropriata terapia mediante l'adozione di specifici protocolli concordati.
2. Identificazione, in ambito locale e/o regionale, delle competenze specialistiche di eccellenza necessarie per la cura globale del paziente emofilico (ortopedico, fisiatra, odontoiatra, chirurgo, infettivo logo, pediatra, psicologo, assistente sociale) e loro coordinamento attraverso la creazione di percorsi diagnostici e terapeutici condivisi e rivolti al paziente, anche tramite visite in loco dello specialista.
3. Servizio di pronta disponibilità telefonica 24 ore su 24 da parte di uno staff medico esperto in problemi delle malattie emorragiche per la consulenza alla rete ospedaliera regionale e per fronteggiare eventuali situazioni in emergenza.
4. Attività diagnostica di eccellenza, tra cui in particolare la diagnostica molecolare prenatale e l'identificazione delle portatrici di emofilia con counselling genetico di II livello. Ruolo di coordinamento delle Attività di Controllo di Qualità dei singoli Centri, per garantire l'omogeneità diagnostica in ambito regionale.
5. Ruolo propulsivo e di coordinamento dell'attività dei Centri Emofilia per l'identificazione e la gestione dei percorsi dedicati per il ricovero in degenza ordinaria (ricovero e Day - Hospital) ed in Day -Service dei pazienti affetti da emofilia e malattie emorragiche congenite, nonché di garanzia di omogeneità di trattamento in ambito regionale.
6. Produzione di indicazioni per l'implementazione in ambito regionale dei programmi di profilassi primaria e secondaria, di immunotolleranza, nonché di nuove strategie terapeutiche che dovessero rendersi disponibili.

A fronte di tanto, sulla base delle proprie conoscenze della realtà assistenziale dei centri attualmente in funzione così come da Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003 e di quelli che hanno avanzato richiesta di integrazione, nonché dei requisiti, nello stesso atto giuntale con-

tenuti, l'individuazione dei seguenti Centri Emofilia:

1. Azienda Sanitaria Locale di Bari - Ospedale "San Giacomo" -Servizio Immunoematologia e Medicina Trasfusionale (SIMT) di Monopoli, così come integrato dal presente provvedimento;
2. Azienda Sanitaria Locale di Lecce - Presidio Ospedaliero "Veris delli Ponti", Scorrano -Unità Operativa di Medicina Interna; così come integrato dal presente provvedimento;
3. Azienda Ospedaliera "OO.RR." - Foggia, Unità Operativa Pediatria Universitaria (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003);
4. Azienda Sanitaria Locale di Taranto - Presidio Ospedaliero "SS. Annunziata" - Unità operativa di Ematologia (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003);
5. Azienda Sanitaria Locale di Lecce - Presidio Ospedaliero "V. Fazzi" - Unità Operativa di Pediatria (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003);
6. Azienda Ospedaliero Policlinico Consorziiale di Bari - Unità Operativa semplice di Emostasi e Coagulazione (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003);
7. Azienda Ospedaliero Policlinico Consorziiale di Bari - Unità Operativa di Medicina Universitaria "Frugoni" (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003);
8. Azienda Ospedaliero Policlinico Consorziiale di Bari - Unità Operativa di Pediatria (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003).

L'Azienda sanitaria di competenza deve attivare verifiche periodiche per l'accertamento della permanenza dei requisiti richiesti per l'attività di cui trattasi, coerentemente a quanto disposto dalla Deliberazione di Giunta regionale n. 2238/2003.

COPERTURA FINANZIARIA DI CUI ALLA L. R. n. 28/01 E SUCCESSIVE MODIFICAZIONI ED INTEGRAZIONI

La presente deliberazione non comporta implicazioni di natura finanziaria sia di entrata che di spesa e dalla stessa non deriva alcun onere a carico del bilancio regionale.

Il Dirigente dell'Ufficio
Vito Parisi

L'Assessore relatore, sulla base delle risultanze istruttorie come innanzi illustrate, propone alla Giunta, ai sensi della L. R. n. 7/97 art. 4, comma 4, lettera d), l'adozione del conseguente atto finale.

LA GIUNTA

udita la relazione e la conseguente proposta dell'Assessore;

viste le sottoscrizioni poste in calce al presente provvedimento dal Dirigente di Ufficio e dal Dirigente del Servizio;

a voti unanimi espressi nei modi di legge

per le motivazioni riportate in narrativa a farne parte integrante e sostanziale del presente provvedimento, a voti unanimi espressi nei modi di legge

DELIBERA

1. di integrare l'elenco dei Centri della Rete Regionale per le Malattie Rare per i "Difetti ereditari della coagulazione" (codice RDG020) di cui alla Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003 con le strutture di:
 - Unità Operativa Complessa SIMT del Presidio Ospedaliero di Monopoli - Conversano;
 - Unità Operativa di Medicina Interna del Presidio Ospedaliero di Scorrano.
2. di individuare l'Unità Operativa Complessa Servizio Immunoematologia e Medicina TrASFUSIONALE (SIMT) -Unità Operativa Semplice di Emostasi e Coagulazione dell'Azienda Ospedaliera Policlinico Consorziiale di Bari quale Centro di Riferimento Regionale Emofilia (**Centro Hub**);
3. di individuare i centri satellite definiti **Spoke**:
 - Azienda Sanitaria Locale di Bari - Ospedale "San Giacomo" - Servizio Immunoematologia e Medicina TrASFUSIONALE (SIMT) di Monopoli, così come integrato dal presente provvedimento;
 - Azienda Sanitaria Locale di Lecce - Presidio Ospedaliero "Veris delli Ponti", Scorrano -

Unità Operativa di Medicina Interna; così come integrato dal presente provvedimento;

- Azienda Ospedaliera "OO.RR." - Foggia, Unità Operativa Pediatria Universitaria (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003);
 - Azienda Sanitaria Locale di Taranto - Presidio Ospedaliero "SS. Annunziata" - Unità operativa di Ematologia (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003);
 - Azienda Sanitaria Locale di Lecce - Presidio Ospedaliero "V. Fazzi" - Unità Operativa di Pediatria (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003);
 - Azienda Ospedaliero Policlinico Consorziiale di Bari - Unità Operativa semplice di Emostasi e Coagulazione (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003).
 - Azienda Ospedaliero Policlinico Consorziiale di Bari - Unità Operativa di Pediatria (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003).
 - Azienda Ospedaliero Policlinico Consorziiale di Bari - Unità operativa di medicina Universitaria "Frugoni" (Deliberazione di Giunta Regionale n. 2238 del 23 dicembre 2003).
4. di disporre che i suddetti centri operino sulla base delle disposizioni di cui alle Deliberazioni di Giunta Regionale n. 598 del 3 marzo 2010 e n. 1235 del 25/05/2010.
 5. di dare mandato ai Direttori Generali delle Aziende Sanitarie Locali e Aziende Ospedaliero Universitarie interessate di attivare per i centri emofilia, periodicamente, verifiche per l'accertamento del mantenimento dei requisiti previsti per l'attività di cui trattasi.
 6. di dare mandato al Responsabile del Centro Regionale di Riferimento Emofilia (CRRE) di predisporre le Linee Guida di concerto con i Responsabili dei Centri Emofilia e sentite le Associazioni dei pazienti, relativamente all'attività assistenziale ordinaria e in emergenza, al fine di garantire un trattamento uniforme su tutto il territorio regionale.
 7. di stabilire che il presente provvedimento sia

pubblicato sul BURP ai sensi dell'art. 6, comma
1, della L.R. n. 13/94.

Il Segretario della Giunta
Dott. Romano Donno

Il Presidente della Giunta
Dott. Nichi Vendola
