



Commissione Salute
Tavolo Tecnico Malattie
Rare
Coordinamento delle
Regioni

Stato dell'assistenza
alle persone con
Malattia rara in Italia:
Il contributo delle
Regioni

21 Aprile 2015
Venezia

**I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA:
GLI ESEMPI
DELLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI
E DELLE MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE**

Bembi Bruno, Maria Rosalia Da Riol

**Centro Coordinamento Regionale
per le Malattie Rare FVG
Ospedale Accademico di Udine**

Il percorso Nazionale delle Malattie Rare



- **PSN 1998-2000:** le malattie rare come area prioritaria di intervento in sanità pubblica
- **DM 279/2001**
 - *“Istituzione della Rete Nazionale MR ed esenzione costi prestazioni”*
 - *Individua le MR con diritto ad esenzione*
 - *Istituisce il Registro Nazionale*
- **Luglio 2002 accordo Stato-Regioni:** *Istituzione Tavolo Tecnico Interregionale*
- **Maggio 2007 accordo Stato-Regioni:**
 - *Centri di coordinamento regionali e/o interregionali*
 - *Impegno ad attivare i Registri Regionali*
- **DM 15 aprile 2008:** *individua i Centri per MR a bassissima prevalenza*

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI



Ministero della Salute

CONSULTA MINISTERIALE SULLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

(D.M. 07.02.2009)

Obiettivo: individuare soluzioni efficaci per affrontare le maggiori criticità rilevate nell'ambito dell'assistenza erogata nelle diverse aree del Paese, fornendo indicazioni per lo sviluppo di percorsi assistenziali appropriati ed efficaci.

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI



*Presidenza
del Consiglio dei Ministri*

CONFERENZA UNIFICATA

Accordo, ai sensi dell'articolo 9 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le Regioni, le Province autonome di Trento e Bolzano e le Autonomie locali concernente "Presa in carico globale delle persone con Malattie neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale".

Rep. n. 56/ku del 25 maggio 2011

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

Obiettivi:

- Garantire una continuità assistenziale per le persone che può essere fornita solo dall'integrazione e condivisione degli interventi tra i professionisti di strutture organizzate in rete.
- Definire protocolli operativi di presa in carico per persone affette da MN.
- Centri di Riferimento (CdR), con personale multidisciplinare opportunamente formato, composti da Unità Operative diverse ma funzionalmente afferenti allo stesso centro, cui indirizzare le persone che presentano quadri clinici compatibili con la diagnosi di MN, per l'attivazione del percorso di diagnosi e cura.

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

Obiettivi:

- Delineare i percorsi assistenziali definendo le tipologie di collegamento tra i Centri e gli altri nodi della rete assistenziale regionale già attiva (cure primarie, cure palliative, strutture intermedie, reti di riabilitazione)
- Promuovere programmi di aggiornamento e formazione rivolti sia ai professionisti dei Centri di riferimento, sia a quelli operanti nel sistema dei servizi territoriali
- Attivare flussi e sistemi informativi atti al monitoraggio delle attività implementate e al supporto delle azioni del management clinico del singolo paziente.
- Implementare nella pratica clinica corrente le nuove conoscenze riducendo la distanza tra quanto già si conosce e quanto si applica realmente.

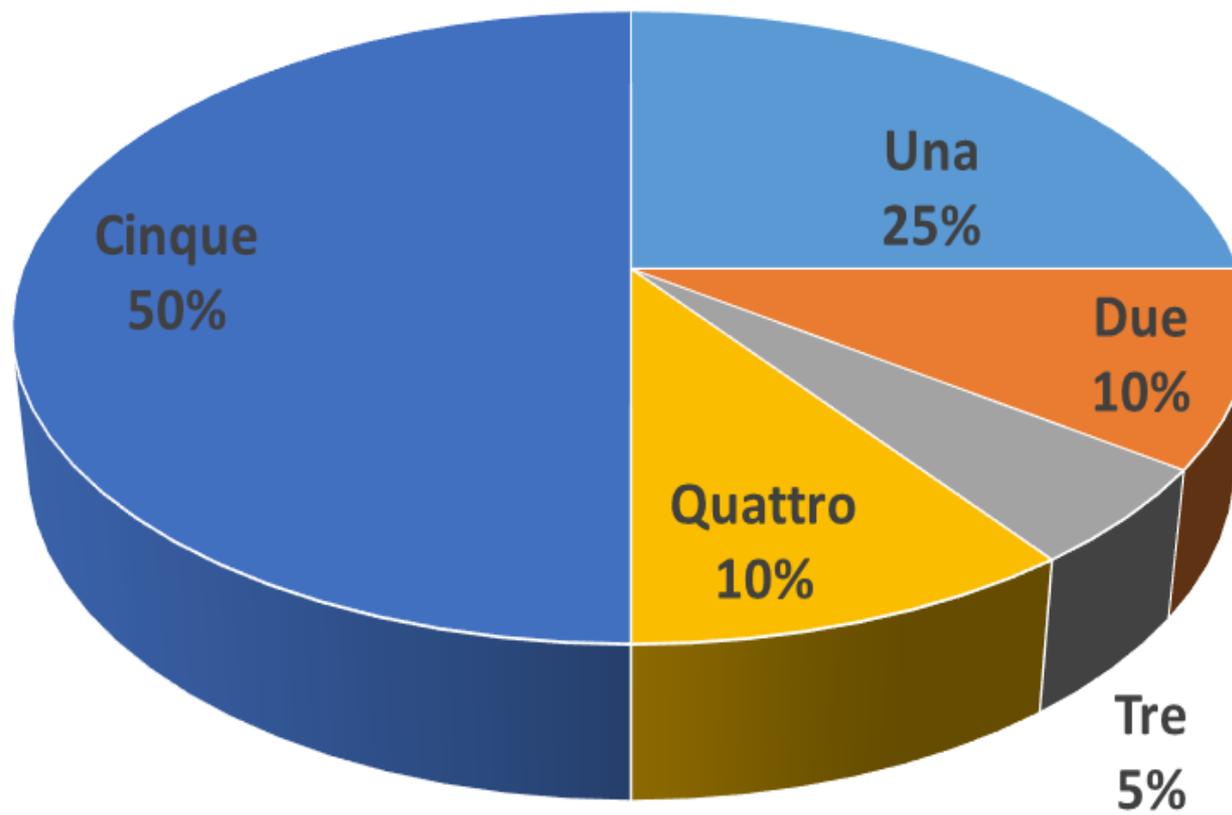
I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

LA REALTA' REGIONALE

- il **60%** delle Regioni ha provveduto a costituire Centri comprendenti più Unità Operative per l'assistenza ai pazienti con MN.
- il **50%** delle Regioni ha centri o reti strettamente connesse con competenze:
 - **neurologiche,**
 - **pneumologiche,**
 - **riabilitative,**
 - **comunicazione**
 - **alimentazione**

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

Combinazione di competenze per Mal Neurologiche



I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

LA REALTA' REGIONALE

- nel **75%** delle Regioni sono stati previsti percorsi specifici per la dotazione di supporti alla comunicazione:
 - fornitura ai pazienti di comunicatori a puntamento ottico,
 - gruppi di lavoro multidisciplinari sul tema della comunicazione,
 - percorsi specifici che integrano mediante sistema informativo tutte le fasi e tutti gli operatori coinvolti nella valutazione, fornitura, collaudo e monitoraggio dell'utilizzo dell'ausilio fino alla refusione all'A S L del paziente della tariffa.

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

LA REALTA' REGIONALE

- In **13 Regioni** progetti di integrazione socio-sanitaria per l'utilizzo del finanziamento specifico del fondo non autosufficienza per pazienti con SLA, destinandone:
 - una quota al supporto alle famiglie per incentivare la domiciliarità del paziente
 - una quota per la presa in carico sanitaria o per la fornitura di ausili per la comunicazione aumentativa.

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

LA REALTA' REGIONALE

- in **14 Regioni** corsi di formazione o azioni di supporto ed empowerment indirizzati a pazienti, i familiari e le associazioni competenti.
- In **12 Regioni** sono stati attivati :
 - corsi di formazione per i caregiver che educano al mantenimento delle autonomie residue nelle attività della vita quotidiana in pazienti complessi
 - gruppi di auto-mutuo-aiuto e di accompagnamento al lutto.

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE



*Presidenza
del Consiglio dei Ministri*

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

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 sulla definizione dei percorsi regionali o interregionali di assistenza per le persone affette da Malattie Emorragiche Congenite (MEC).

Rep. Atti n. *66/CSR del 13 novembre 2013*

Obiettivo:

- Definire indicazioni per i percorsi diagnostico-assistenziali e di gestione dell'emergenza nelle MEC;
- Fornire indicazioni di programmazione e organizzazione dei Centri di diagnosi e cura delle MEC, nel rispetto dell'autonomia delle singole Regioni ai fini di garantire qualità, sicurezza ed efficienza nell'erogazione dei LEA.

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE M.E.C.

LA REALTA' REGIONALE

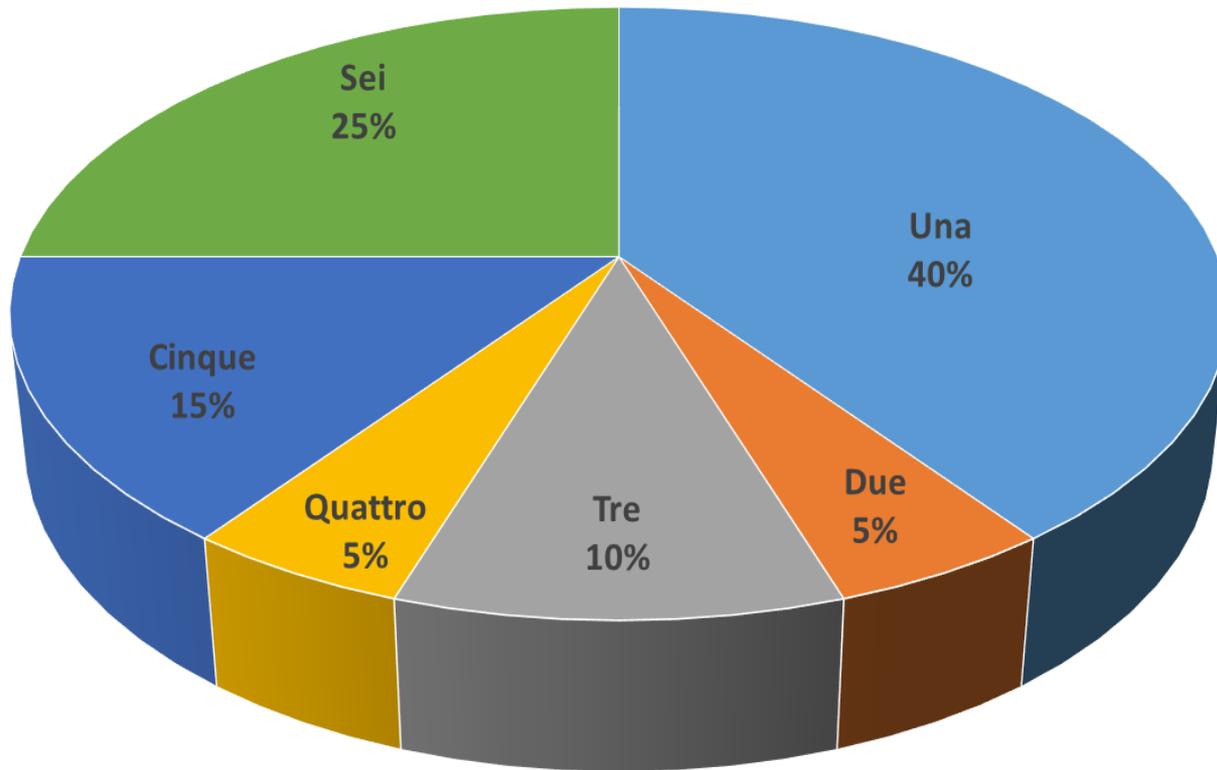
Nella realtà attuale l'Accordo è stato recepito da **16 Regioni** con il riconoscimento di Centri e Reti di riferimento che vedono attive competenze differenti;

•nel **40%** delle Regioni vengono garantiti centri o reti di centri strettamente connessi che integrano ≥ 5 competenze :

- ematologiche,
- trasfusionali,
- infettivologiche,
- ortopediche,
- odontostomatologiche
- riabilitazione,

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE

Combinazione di competenze per MEC



I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE M.E.C.

LA REALTA' REGIONALE

In **11 regioni** azioni specifiche per dare supporto alla rete urgenza-emergenza in caso di una condizione di urgenza emorragica in paziente con MEC.

In generale:

- corsi per la formazione dei medici di PS e delle M. di Urgenza
- protocolli per la gestione dell'emergenza-urgenza in fase pre-ospedaliera e nel triage del PS
- alcuni CdR garantiscono consulenza telefonica 24 ore su 24,
- In alcune realtà alla reperibilità dei centri, è stato predisposto un sistema informativo per tutti i PS della Regione

LA REALTA' REGIONALE

- Nell'**80%** delle Regioni viene sempre garantita la disponibilità di fattori della coagulazione prescritti dai Centri MEC.
- Per quanto riguarda le direttive per la prescrizione di fattori della coagulazione, **9 Regioni** hanno approvato documenti di consenso (Tavoli tecnici regionali o le linee guida dell'AICE)
- Le Regioni supportano la formazione e l'empowerment dei pazienti con malattia emorragica organizzando "family learning" e focus group con pazienti, familiari e associazioni

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI E LE MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE

CONCLUSIONI

- L'immagine della realtà italiana che esce dalla valutazione del recepimento dei documenti proposti sui temi MN e MEC è complessivamente positiva, anche se molta strada rimane ancora da fare per una copertura totale del territorio nazionale.
- Lo sforzo delle Regioni, pur nella complessità delle rispettive organizzazioni dei sistemi sanitari regionali, è stato omogeneo ed ha recepito l'elemento culturale dello sviluppo delle reti di MR che possano delineare un continuum ideale nell'assistenza ai malati, dai centri di riferimento ai servizi territoriali e a domicilio.

La realtà regionale

Da decidere se mettere

- *Un altro ambito importante è quello dell'età pediatrica: i bambini e ragazzi con MN presentano bisogni peculiari, ed è importante essere in grado di gestire il passaggio dalla rete pediatrica a quella della Medicina dell'adulto assicurando la continuità assistenziale.*

I PERCORSI DEI PAZIENTI E I PDTA : LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

- I protocolli operativi di presa in carico per persone affette da MN, devono prevedere la connessione non solo fra le diverse unità operative nei Centri ma anche tra questi ed i servizi sociali e sanitari territoriali. Risulta fondamentale promuovere la cooperazione tra gli specialisti appartenenti ai Centri accreditati e i medici dei Presidi Ospedalieri periferici e dei Distretti.
- A questo fine è indispensabile dar vita a programmi di formazione integrata, mirati ad implementare la conoscenza delle diverse MN e delle criticità ad esse connesse.