

LA GIUNTA DELLA REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Dato atto che con delibera 1235 del 22.09.1999 il Consiglio regionale ha adottato il Piano Sanitario Regionale per il triennio 1999 - 2002;

Rilevato che tale documento, anche in riferimento agli indirizzi generali fissati dal Piano Sanitario Nazionale 1998-2000, traccia le direttrici di programmazione e riorganizzazione dei servizi sanitari, ponendo quale priorità la riorganizzazione del Servizio sanitario regionale secondo un modello di reti integrate di servizi, orientate per settori di attività a livello regionale, aziendale e di singolo servizio e definendo un livello di programmazione regionale per i servizi a valenza sovra-aziendale, quali i programmi per la cura delle malattie rare;

Dato atto:

- che per quanto attiene alle tipologie di prestazioni assistenziali caratterizzate da bassi volumi di attività o da tecnologie elevate il modello organizzativo di rete clinica integrata scelto dal Piano sanitario regionale è il modello Hub and Spoke, il quale prevede la concentrazione della produzione dell'assistenza di maggiore complessità in centri di eccellenza (Hub) e l'organizzazione del sistema di invio da centri periferici funzionalmente sotto ordinati (Spoke), i quali ultimi garantiscono direttamente le prestazioni che si collocano al di sotto della soglia di complessità per essi specificamente prevista;
- che con propria deliberazione n. 556 dell'1 marzo 2000 si è proceduto all'approvazione del documento attuativo di Piano sanitario regionale contenente le linee-guida per la ridefinizione del ruolo della rete ospedaliera regionale, il quale disciplina, tra l'altro, le aree di attività di livello regionale Hub and Spoke, tra le quali si collocano le funzioni finalizzate alla cura delle malattie rare;
- che con propria successiva deliberazione n. 1267 del 22 luglio 2002 si è provveduto ad approvare le linee-guida specifiche per l'organizzazione di alcune delle attività di rilievo regionale Hub and Spoke, tra le quali quelle inerenti le malattie rare;

Richiamato il punto 2) del dispositivo della citata deliberazione n. 556/2000, con il quale viene sottolineato il compito dell'Assessorato Politiche per la Salute di provvedere, attraverso l'emanazione di apposite ulteriori linee-guida, a formulare le indicazioni necessarie relative all'organizzazione delle singole funzioni specialistiche ospedaliere di rilievo regionale;

Considerato:

- che in Regione Emilia-Romagna vengono seguiti diversi pazienti affetti da Fibrosi Cistica e che è stata ravvisata l'opportunità di provvedere all'organizzazione della specifica rete assistenziale per la prevenzione, la diagnosi e la cura della Fibrosi Cistica secondo il modello Hub and Spoke;
- che dal 2004 la Direzione Generale Sanità e Politiche Sociali ha lavorato alla stesura di un documento per l'"Organizzazione della rete regionale per la Fibrosi Cistica", allegato quale parte integrante e sostanziale del presente atto, nel quale si identificano i Centri Hub e i centri Spoke, nonché le loro rispettive competenze;

Dato atto del parere di regolarità amministrativa del presente atto espresso dal Direttore Generale Sanità e Politiche Sociali, Dr. Leonida Grisendi, ai sensi dell'art. 37, quarto comma, della L.R. n. 43/2001 e della deliberazione della Giunta regionale n. 447/2003;

Su proposta dell'Assessore alle Politiche per la Salute;

A voti unanimi e palesi

D e l i b e r a

1. di approvare per le motivazioni in premessa indicate, che si intendono qui integralmente richiamate, il documento "Organizzazione della rete regionale per la Fibrosi Cistica", parte integrante e sostanziale del presente atto;
2. di individuare i centri Hub e i centri Spoke della rete regionale per la Fibrosi Cistica così come sotto descritto:

Centri Hub:

- Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma, a cui afferiscono i seguenti Centri Spoke:
 - Azienda USL di Reggio Emilia;
 - Azienda USL di Piacenza;
 - Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna;
- Azienda USL di Cesena, a cui afferiscono i seguenti Centri Spoke:
 - Azienda USL di Ferrara;
 - Azienda USL di Ravenna;
 - Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna;

3. di pubblicare il presente atto nel Bollettino Ufficiale della Regione.

Organizzazione della rete regionale per la Fibrosi Cistica

PREMESSA

La Fibrosi Cistica (FC) è una malattia genetica (autosomica recessiva) caratteristica della razza caucasica, che colpisce vari sistemi dell'organismo ed in particolare l'apparato respiratorio e intestinale. Nella fase iniziale i sintomi più frequenti sono la tosse, le bronchiti ricorrenti, l'alvo irregolare e lo scarso accrescimento.

La malattia riveste una notevole rilevanza sociale per:

- ⇒ l'incidenza (circa 1 malato ogni 2500-3500 nati e 1 portatore sano ogni 30 persone);
- ⇒ le manifestazioni cliniche, che sono gravi e progressivamente ingravescenti fino all'exitus, il quale nella maggior parte dei casi avviene per insufficienza respiratoria;
- ⇒ il trattamento terapeutico estremamente complesso e continuativo.

Dal Registro Nazionale FC (Istituto di Statistica medica e Biometria, Facoltà di Medicina e Chirurgia, Università di Milano), aggiornato al 31.12.2005, emerge che i malati residenti in Emilia Romagna sono 252.

Attualmente i pazienti seguiti dal Centro di Parma sono 130 (residenti in ER 99 e 31 fuori regione) e quelli seguiti dal Centro di Cesena sono 122 (residenti in ER 103 e 19 fuori regione).

INTRODUZIONE

La legge 23 Dicembre 1993, n. 548 – "Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica" e la successiva Circolare ministeriale di attuazione n. 500/94, pongono in capo alle Regioni complessi ed articolati interventi finalizzati alla:

- prevenzione primaria e la diagnosi precoce e prenatale della FC;
- totale presa in carico del malato per i suoi bisogni;
- educazione ed informazione del malato, dei suoi familiari e della popolazione generale in riferimento alla cura ed alla prevenzione della malattia;
- preparazione e aggiornamento del personale socio-sanitario;
- promozione di programmi di ricerca.

Un intervento assistenziale di tale portata deve tenere conto della complessità dei problemi posti dalla malattia in questione, della elevata variabilità dei casi clinici, delle conseguenti patologie connesse, del carico sostenuto dal nucleo familiare, delle difficoltà relazionali e di inserimento sociale vissute dal paziente.

Tutto questo comporta l'impegno di notevoli risorse professionali, strutturali e tecnologiche che, contestualmente all'esigenza di garantire un equilibrio fra elevati livelli di qualità nell'assistenza e diffusione delle cure il più vicino possibile al domicilio del paziente, possono trovare adeguata definizione nell'ambito di una rete assistenziale modulata secondo i principi dell'Hub & Spoke.

La rete così delineata deve essere vista come un modello dinamico in cui meccanismi e funzioni possono essere modificati a seconda del tipo di relazioni che si instaurano fra i diversi Centri.

Il Piano Sanitario Regionale sottolinea che il Centro Hub deve svolgere funzioni di terzo livello, avere disponibilità tecnologiche complesse ed essere inserito in strutture ad elevata complessità.

Per garantire un'assistenza di qualità all'utenza è quindi evidente che occorre definire compiti, funzioni e risorse dei diversi soggetti interessati al trattamento della Fibrosi Cistica.

INDIVIDUAZIONE DEI CENTRI

Viene confermata la scelta della Regione Emilia-Romagna, effettuata con il Piano Sanitario 1990-1992, dei seguenti Centri Hub:

- **Struttura semplice di Unità Operativa Fibrosi Cistica, presso la Clinica Pediatrica Universitaria, dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma.**
- **Unità Operativa Semplice Dipartimentale – Diagnosi e Cura Fibrosi Cistica presso l'Ospedale Bufalini, dell'Azienda USL di Cesena**

In base ai dati epidemiologici della distribuzione dei pazienti e alla ubicazione geografica dei 2 Centri rispetto al territorio regionale, vengono individuati il Centro di Parma come riferimento dell'**area Emiliana** e quello di Cesena come riferimento per l'**area Romagnola**.

In questa prima fase applicativa vengono individuati i seguenti Centri spoke della rete assistenziale, afferenti rispettivamente ai due Centri Hub:

- ✓ Centro Hub di Parma:
 - { Divisione Pediatrica dell'Ospedale di Castelnovo ne' Monti – Azienda USL di Reggio Emilia;
 - { Unità Operativa di Pediatria del Presidio Ospedaliero di Piacenza - Azienda USL di Piacenza;
 - { Clinica Pediatrica 1 - Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna.

- ✓ Centro Hub di Cesena:
 - { Divisione Pediatrica dell'Ospedale del Delta – Azienda USL di Ferrara;
 - { Divisione Pediatrica del Presidio Ospedaliero di Ravenna – Azienda USL di Ravenna;
 - { Clinica Pediatrica 1 - Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna.

La Clinica Pediatrica 1 dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, per la sua collocazione baricentrica e per l'estensione del bacino di riferimento, funge da centro Spoke per entrambi i centri Hub.

Viene prevista inoltre la possibilità di individuare successivamente ulteriori Centri Spoke, in possesso dei requisiti previsti dal presente documento.

Relativamente all'elenco dei Centri individuati con Circolare regionale 22/01, che possono formulare diagnosi e piano terapeutico per i farmaci di cui all'Allegato 2 al decreto 22 dicembre 2000 "Revisione delle note riportate nel Provvedimento 30/12/1993 di riclassificazione dei medicinali e successive modificazioni", il comunicato del Direttore Generale Sanità e Politiche Sociali del 27/6/2002 prevede, per il farmaco *Dornase alfa*, oltre ai Centri di Parma e Cesena, anche l'Unità Operativa di Fisiopatologia Respiratoria dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara.

FUNZIONI DEI CENTRI HUB

Entrambi i Centri Hub, per i relativi bacini di riferimento, svolgeranno le seguenti funzioni:

- { conferma o esclusione della diagnosi di Fibrosi Cistica da effettuare su tutti i pazienti con sospetto di diagnosi;
- { diagnostica specialistica relativa alla patologia in questione: test del sudore (v.allegato) e indagine genetica in aderenza al progetto regionale Hub & Spoke sulla genetica medica;
- { definizione e monitoraggio dei programmi e dei percorsi diagnostico-terapeutico-assistenziali di ogni paziente;
- { formazione e aggiornamento del personale sociosanitario dedicato all'assistenza dei pazienti anche operante nei Centri Spoke;
- { coordinamento delle attività di assistenza dei Centri spoke attraverso incontri periodici ed elaborazione di linee guida e di protocolli terapeutico-assistenziali;
- { coinvolgimento nell'iter assistenziale delle varie figure interessate, quali le Associazioni Emiliana e Romagnola per la lotta alla F.C., i Medici di Medicina Generale e i Pediatri di libera scelta, al fine di un miglioramento complessivo della qualità di vita del paziente;
- { gestione della problematica del trapianto in stretto contatto con il paziente, la famiglia e il Centro Trapianti;
- { aggiornamento del Registro Nazionale per la FC.

Al Centro di Parma spetteranno inoltre le funzioni di:

- promozione di progetti di ricerca in campo regionale;
- effettuazione di attività di formazione, in tema di fibrosi cistica, del personale medico e specificamente dei medici specialisti in formazione.

Al Centro di Cesena spetteranno inoltre le funzioni di:

- effettuazione di attività formative, in tema di fibrosi cistica, del personale tecnico-sanitario e infermieristico;
- definizione di protocolli per l'assistenza domiciliare.

REQUISITI MINIMI ORGANIZZATIVO-GESTIONALI DEI CENTRI SPOKE

FUNZIONI DEI CENTRI SPOKE

Con il coordinamento dei Centri Hub, i Centri spoke avranno il compito di:

- indirizzare tutti i pazienti al Centro Hub per la conferma diagnostica del sospetto clinico di FC.;
- attuare i cicli programmati di terapia antibiotica, sulla base dei protocolli individuali condivisi con i Centri Hub;
- assicurare l'assistenza in emergenza ai pazienti critici, secondo i protocolli in uso presso il sistema di emergenza 118 ed il loro eventuale trasferimento presso i centri Hub;
- garantire il proseguimento di cure del paziente, proveniente dal Centro Hub, clinicamente stabile ma non ancora dimissibile;
- inviare eventualmente dati clinici riguardanti il paziente all'Hub.

I Centri spoke dovranno essere dotati di:

- medico referente con adeguata esperienza nel settore della F.C.;
- disponibilità di Fisioterapista esperto nel trattamento della F.C.;
- possibilità di effettuare il ricovero del paziente in stanza di degenza singola;
- attività ambulatoriale e/o di Day-Hospital per il paziente;
- strumentazione adeguata al monitoraggio funzionale del paziente (spirometro, saturimetro, ecc.).

RETI INTRA AZIENDALI DEI CENTRI HUB

I Centri Hub si avvalgono di collaborazioni interne. In particolare:

- ✓ Centro Hub di Parma:
 - { Dipartimento di Scienze Otorino-Odonto-Oftalmologiche e Cervico-Facciali (Prof. Ferri);
 - { Unità Operativa di Scienze Radiologiche (Prof. Zompatori, dott. Bacchini);
 - { Dipartimento di Patologia e Medicina di Laboratorio (Prof. Dettori, dott.ssa Tovagliari).

- ✓ Centro Hub di Cesena:
 - { Unità Operativa Complessa Otorinolaringoiatria;
 - { Unità Operativa Complessa Chirurgia Toracica;
 - { Unità Operativa Complessa Medicina Riabilitativa;
 - { Dipartimento Sociale;
 - { Servizio Dietetico;
 - { Unità Operativa Complessa Radiologia - Imaging;
 - { Unità Operativa Complessa Laboratorio Analisi e Microbiologia;
 - { Unità Operativa Endoscopia Digestiva;
 - { Unità Operativa Endoscopia Bronchiale;
 - { Unità Operativa Complessa Ostetricia e Ginecologia.

INDICATORI PER IL MONITORAGGIO DELLA IMPLEMENTAZIONE DELLA RETE

Indicatore	Obiettivo
Identificazione formale del percorso aziendale da parte delle Aziende sede di Hub o Spoke	Tutte le strutture, entro 3 mesi dalla data di delibera di istituzione della rete
Definizione, condivisione ed accettazione formale del protocollo diagnostico terapeutico	Tutte le strutture, entro 4 mesi dalla data di delibera di istituzione della rete
Numero di pazienti in carico al 31/12/06 - di cui presi in carico entro il 1/1/06 - di cui presi in carico nel corso dell'anno Drop-out (con motivazioni)	<i>Valori da monitorare</i>
Effettuazione Follow-up dei pazienti in carico num medio accessi/anno per caso num casi senza accessi (con motivazioni)	100% dei pazienti in carico
<i>Per centri Hub</i>	
Esecuzione dei test diagnostici a pazienti inviati dagli Spoke o dal centro screening	100% dei pazienti inviati
Realizzazione di programmi di formazione per il personale sanitario	Almeno 1/anno per personale del centro Hub Almeno 1/anno per personale del centro Spoke
Aggiornamento del Registro Nazionale Fibrosi Cistica	100% dei pazienti in carico
Definizione di protocolli per l'assistenza domiciliare	Entro 6 mesi dalla data di delibera di istituzione della rete
Definizione di un set di indicatori clinici per monitorare: efficacia clinica della presa in carico effettiva continuità assistenziale	Entro 10 mesi dalla data di delibera di istituzione della rete
Utilizzo del set di indicatori clinici individuato per il monitoraggio dello stato di salute dei pazienti trattati	<i>Valori da monitorare</i>
<i>Per centri Spoke</i>	
Invio al centro Hub di riferimento dei pazienti per conferma diagnostica	100% dei pazienti che necessitano di conferma diagnostica
Applicazione dei protocolli terapeutici condivisi con il centro Hub	100% dei pazienti in carico (o con eccezioni motivate)
Prosecuzione iter pazienti in carico presso l'Hub e non dimissibili	Soddisfazione di 80% delle richieste
Dotazione di risorse (tecniche, strutturali e di personale) necessarie	Adeguamento entro 12 mesi dalla data di delibera di istituzione della rete

SCREENING NEONATALE

Lo screening neonatale per la fibrosi cistica su tutti i nuovi nati avviene mediante il dosaggio della **Tripsina (IRT)**.

Valori superiori al cut-off prefissato verranno controllati con un secondo prelievo.

Tutti i test verranno eseguiti dal Centro Dismetabolie neonatali, afferente alla Prima Clinica Pediatrica e al Laboratorio Centralizzato dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, che già esegue - ai sensi della legge 109/94 - lo screening per l'ipotiroidismo congenito, la fenilchetonuria e la sindrome adrenogenitale congenita sui campioni di sangue di tutti i nati in Regione Emilia-Romagna.

I neonati che presentassero al secondo test valori superiori al cut-off prefissato dovranno essere inviati dalle strutture sanitarie dove è avvenuto il parto per eseguire **il test del sudore** (vedi allegato) ai seguenti centri:

- Clinica Pediatrica 1 - Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna per pazienti Provincia di Bologna
- Centro Hub di Parma - Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma per pazienti area emiliana
- Centro Hub di Cesena - Azienda USL di Cesena per pazienti area romagnola

Per un ottimale gestione delle procedure di screening i Centri di Parma e Cesena sono tenuti a comunicare l'esito dei test effettuati al Centro di Bologna, che esegue lo screening neonatale, il quale a sua volta invierà periodicamente ai Centri prima citati i risultati dello screening.

INDAGINI GENETICHE

Qualora ritenuto necessario e previo consenso dei genitori del paziente i Centri sopracitati, che eseguono il test del sudore, effettueranno - in collaborazione con i Centri Hub per la Genetica Medica di Parma e Ferrara - un test molecolare per la ricerca delle mutazioni più frequenti del gene responsabile della fibrosi cistica.