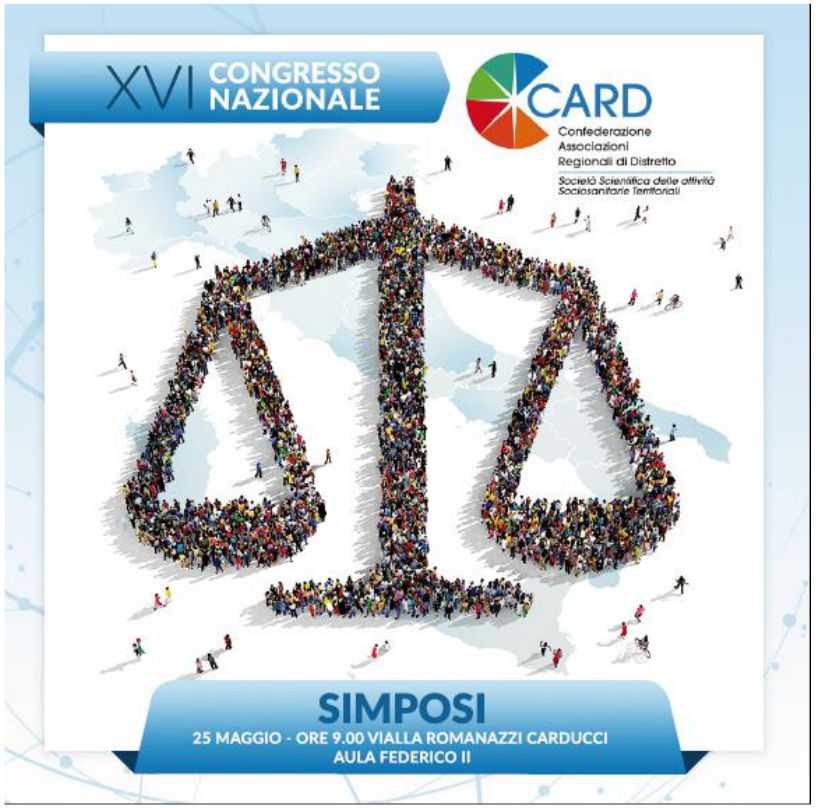
«Malattie Rare e complessità assistenziale»

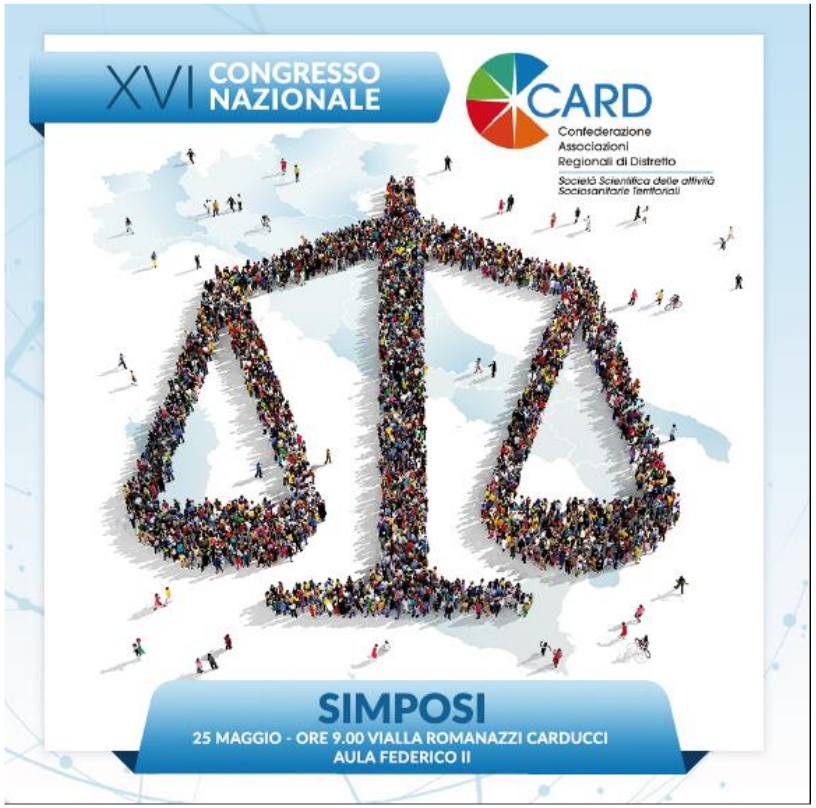


PDT e PDTA visione olistica dell'assistenza e innovazione di processi

Bari, 25 maggio 2018

Giuseppina Annicchiarico

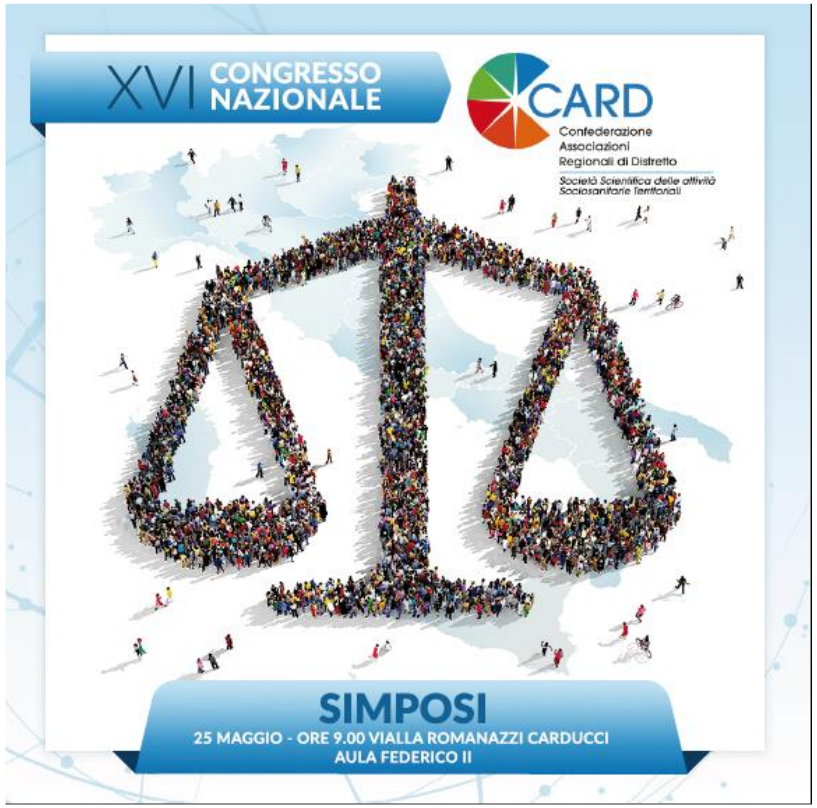
«Malattie Rare e complessità assistenziale»



Dispersione dei pazienti
Dispersione dei centri di cura
Assistenza interdisciplinare
e
Multidimensionale
Necessità di reti regionali, interregionali e anche europee/internazionali

Giuseppina Annicchiarico

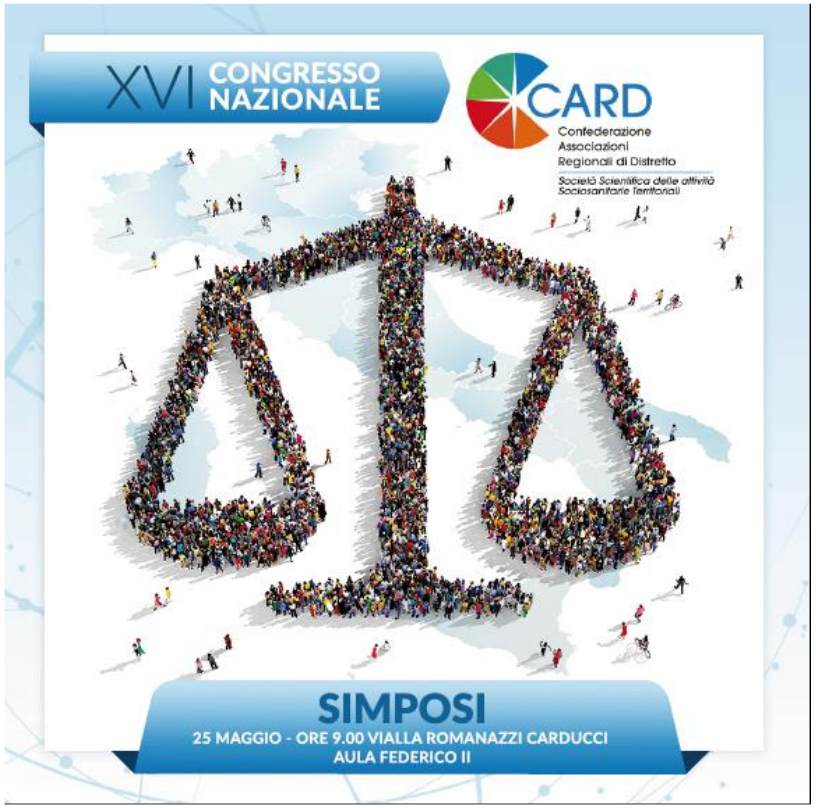
«Malattie Rare e complessità assistenziale»



Dal 2001 ad oggi è stata fatta molta strada al punto che l'Europa ha avviato le ERN (European Reference Network) partendo dalle malattie rare

Giuseppina Annicchiarico

«Malattie Rare e complessità assistenziale»



ERN
I Registri Regionali malattie rare nutrono il Registro Nazionale e sono strumento di valutazione e monitoraggio degli ospedali italiani

Giuseppina Annicchiarico

Malattie Rare i Puglia

Il SIMaRRP è strumento di assistenza.

La rete pugliese si è sviluppata con una logica di integrazione ospedale territorio.

La Puglia è entrata nell'Area Vasta MR di regioni che dialogano attraverso stesso sistema operativo e condividono medesimo know how.

Malattie Rare i Puglia

Il SIMaRRP, messo a punto dal Veneto e testato di recente anche con la banca dati francese:

- **Allinea codifiche internazionali diverse (Orphan Code e ICD) consentendone classificazione automatica;**
- **A differenza di tutti i Big Data amministrativi dà il vantaggio di identificare tutte le forme e sottoforme nosologiche di malattia rara: nello specifico ci consente di vedere all'interno del gruppo «anemie» chi è affetto da «talassemia»**

Malattie Rare i Puglia

20 APRILE 2018

180 nodi:

6 Ospedali Presidi della Rete Nazionale (PRN)

18 Ospedali della Rete Regionale Pugliese (RERP)

126 UO coinvolte

6 Centri Territoriali

45 Distretti Socio Sanitari

SIMaRRP 17.299.000 bambini e persone rare (15.785 pugliesi)

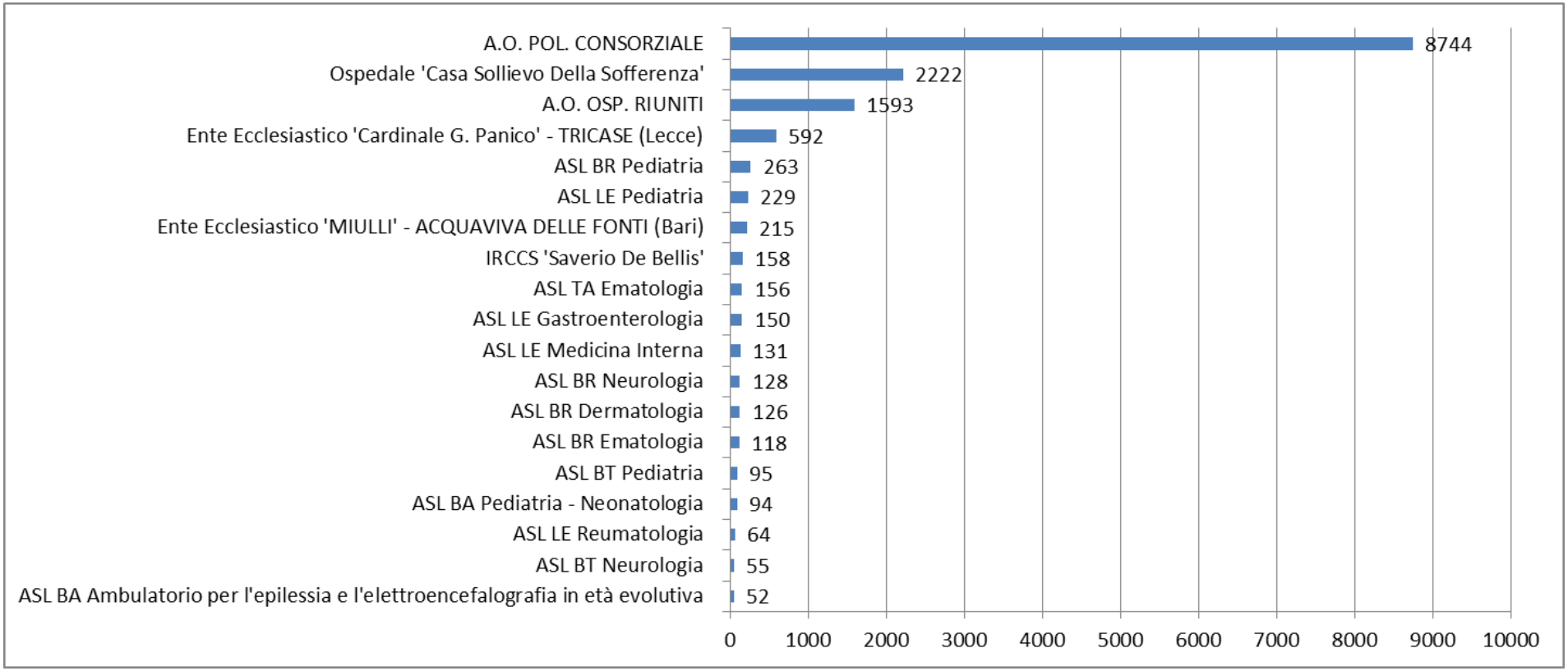
EDOTTO 21.000 bambini e persone esenti per malattie rare

Puglia: rete malattie rare
24 Febbraio 2018

CoReMaR

Centri che certificano (cut off>50)

Dati SIMaRRP: certificati inseriti 2002-2018 Totale 63



Reti di Assistenza Europea
MALATTIE RARE

Reti ERN
European Reference Network

Tra gennaio e maggio 2016 tutti gli Ospedali italiani sono stati misurati dal Coordinamento Nazionale ERN (Ministero Salute, ISS, Regioni) attraverso i registri regionali malattie rare

Indicatore: il n° di Diagnosi/ certificati malattia rara

Il Veneto è la regione col maggior numero di centri accreditati all'ingresso nelle ERN
Il Bambin Gesù il primo ospedale pediatrico
Il SIMaRRP ha consentito l'endorsement a 6 ospedali pugliesi e l'ingresso del Policlinico / Giovanni XXIII all'interno di VASCERN e di EURO BloodNet

La svolta

16 ottobre 2014
Piano Nazionale
Malattie Rare
2013/2016

Giuseppina Annicchiarico

16 ottobre 2014
Piano Nazionale Malattie Rare
2013/2016

Visione Olistica
Presa in carico multidimensionale interregionale

Coerenza di linguaggio normativo

Giuseppina Annicchiarico

PDT
Piano Diagnostico Terapeutico
e
PDTA
Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenzale

Giuseppina Annicchiarico

16 ottobre 2014
Piano Nazionale Malattie Rare 2013/2016
Visione olistica

approfondimento diagnostico valgono tutte le precedenti indicazioni. In base alla diagnosi di malattia e al profilo dei bisogni assistenziali, il Presidio formulerà infine il Piano assistenziale individuale che può comprendere in regime di gratuità tutte le prestazioni incluse nei LEA nazionali o nei livelli ulteriori eventualmente garantiti in ambito regionale (farmaci, dietetici, presidi, ausili, protesi, trattamenti riabilitativi, interventi chirurgici programmati, ecc.) ritenuti dagli specialisti del presidio necessari per la presa in carico del paziente, secondo principi, basati sull'evidenza scientifica, di appropriatezza, indispensabilità, non sostituibilità ed economicità. Il piano dovrà essere formulato secondo le modalità previste dalla Regione nella quale insiste il presidio.

Le prestazioni indicate nel piano e comprese nei LEA, nazionali o regionali, dovranno essere garantite dalla ASL di residenza del paziente ed erogate o direttamente dai suoi servizi o dalla rete regionale o interregionale di assistenza a totale carico del SSR. A tal fine, le Regioni devono indicare le modalità organizzative messe in atto per garantire questo diritto del paziente. Inoltre, è auspicabile ogni iniziativa di respiro interregionale volta a definire, anche attraverso delibere formali, i protocolli e i percorsi assistenziali organizzati e garantiti per ogni tipologia di bisogno assistenziale e di MR, compresi gli aspetti del trattamento dei sintomi, della riabilitazione intensiva ed estensiva, dell'inserimento sociale (scuola e lavoro), delle cure palliative e dell'assistenza domiciliare integrata.

I percorsi definiti da ogni Regione devono individuare gli attori, i collegamenti e l'offerta assistenziale disponibile, oltre che chiarire i piani di responsabilità generale. Entro questi percorsi

Giuseppina Annicchiarico

16 ottobre 2014
Piano Nazionale Malattie Rare 2013/2016
Visione olistica

– al paragrafo 3.4 "Percorso diagnostico terapeutico assistenziale" ribadisce che:

"devono essere definite, anche attraverso delibere formali, possibilmente condivise a livello interregionale, i protocolli basati sulle linee guida e l'evidenza scientifica internazionale e i percorsi assistenziali organizzati, garantiti e declinati in relazione al profilo dei bisogni assistenziali del paziente; devono essere diffusi e condivisi i protocolli diagnostici e terapeutici predisposti dalle Regioni per singole malattie e/o gruppi di malattie affinché possano essere adottati in modo il più possibile uniforme in ambito nazionale, nel rispetto dei Livelli essenziali di assistenza e delle caratteristiche organizzative e logistiche di ogni singola Regione e Provincia autonoma; devono essere aggiornati i Lea con particolare attenzione ai bisogni assistenziali dei malati rari; deve essere promossa la sperimentazione e la diffusione di trattamenti anche innovativi, utili a sostituire o compensare funzioni lese o abilità danneggiate a causa di una MR ovvero di trattamenti di supporto e di contrasto ai sintomi correlati ad una malattia rara."

Giuseppina Annicchiarico

10 febbraio 2015 – Regione Puglia
Piano Programmatico 2013/2016
Visione olistica

La D.G.R. n.158 del 10 febbraio 2015 prevede tra le azioni dal Piano Programmatico 2013-2016, al par. 5.3 azione 8, la definizione dei Piani Diagnostico Terapeutici (PDT), la condivisione degli stessi con Regioni dell'Area Vasta (Veneto, Emilia-Romagna, Province Autonome di Trento e Bolzano, Liguria, Campania, Umbria e Sardegna) ed il recepimento da parte della Giunta Regionale.

Inoltre, la D.G.R. n.158/2015 prevede anche la definizione dei Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA) all'interno della Regione, azione da attuare mediante l'istituzione di uno specifico Tavolo farmaco/PDTA, dalla composizione multiprofessionale e rappresentativa di tutte le dimensioni, comprese quelle etiche, socio economiche fondamentali per l'applicazione dell'HTA[1].

Giuseppina Annicchiarico

23 febbraio 2017
Regione Puglia
Visione olistica

R E G I O N E P U G L I A

Deliberazione della Giunta Regionale

N. 226 del 23/02/2017 del Registro delle Deliberazioni

Codice CIFRA: SGO/DEL/2017/00013

OGGETTO: Approvazione del percorso di definizione dei Piani Diagnostico Terapeutici (PDT) e dei Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA) per le Malattie rare – Istituzione "Tavolo farmaco/PDTA per le Malattie Rare"

Giuseppina Annicchiarico

23 febbraio 2017
Regione Puglia
Visione olistica

- di istituire il "Tavolo farmaco/PDTA per le Malattie Rare" composto da:
  - CoReMaR;
  - Componente del Servizio Politiche del Farmaco del Dipartimento Promozione della Salute, del Benessere sociale e dello Sport per tutti;
  - Componente del Servizio Strategie e Governo dell'Assistenza Territoriale del Dipartimento Promozione della Salute, del Benessere sociale e dello Sport per tutti;
  - Componente della Sezione Farmacologia nell'ambito del Dipartimento Farmaco-Biologico dell'Università degli Studi di Bari;
  - Direttori di Area Farmaceutica delle ASL;
  - un Direttore di farmacia Ospedaliera per ciascuna ASL ed Ente Pubblico del SSR;
  - Responsabili di Presidi Nazionali della Rete (PRN) pediatrici;
  - Responsabili di Presidi Nazionali della Rete (PRN) dell'Adulto;
  - un rappresentante per ciascuna associazione di pazienti della specifica malattia/gruppo di malattia;
  - un rappresentante della Rete A.Ma.Re Puglia.

- di dare mandato al "Tavolo farmaco/PDTA per le Malattie Rare", coordinato dal CoReMaR, per la definizione dei Piani Diagnostico Terapeutici (PDT) per le malattie/gruppi di malattie rare (come da D.M. 279/2001 e s.m.i.) e dei rispettivi Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA);

Giuseppina Annicchiarico

Legge 24 dell'8 marzo 2017
Legge Gelli Bianco

Il richiamo della legge 24/2017 a tutte le professioni sanitarie è una grande occasione per tradurre in pratica i PDTA, per ripensare le organizzazioni. Tenuto conto sia dei nuovi percorsi formativi che hanno riguardato le 22 professioni sanitarie, sia dei nuovi bisogni dell'utenza. Per una vera integrazione multi-professionale, per un sereno confronto inter-professionale, per il superamento delle culture e dei dogmi del passato

Giuseppina Annicchiarico

Gennaio 2017
DPCM nuovi LEA:
Il nuovo elenco MR, ausili e protesi, prestazioni

Giuseppina Annicchiarico

Svolta possibile

Il tavolo interregioale malattie rare sta portado alla trattativa con AIFA l'elenco dei farmaci di fascia C

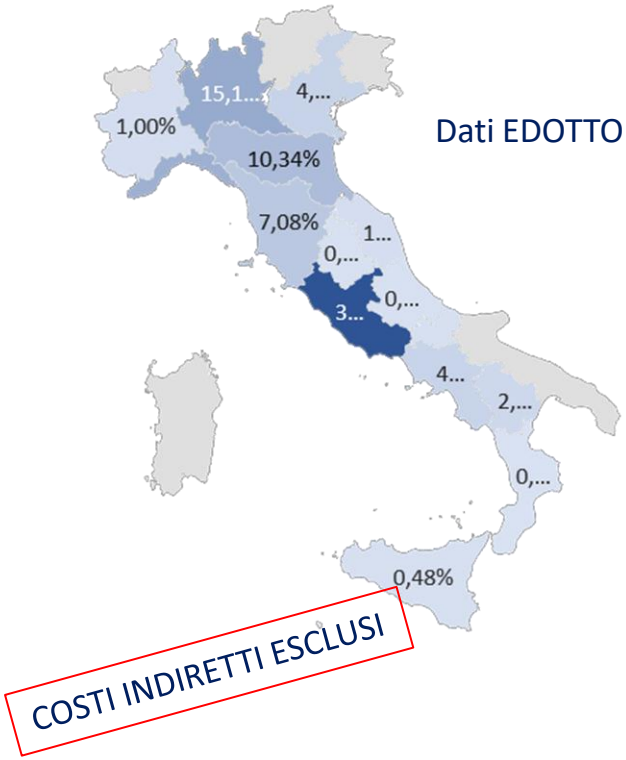
Giuseppina Annicchiarico

Puglia: rete malattie rare

Ci siamo chiesti
Migrano?
In quale percentuale?
Dove vanno esattamente?
Verso centri accreditati e di qualità?
Quanto spendiamo per le cure fuori regione?
Obiettivo è sempre l'inversione di tendenza della mobilità passiva?
Possiamo immaginare di avere 8.000 centri di malattie rare per ognuna delle entità nosologiche di ORPHANET?

Puglia: rete malattie rare

21 novembre 2017



Studio della Mobilità

AReSS Puglia (CoReMaR) – CREA Sanità

Dati EDOTTO pazienti presenti in anagrafica S.I.Ma.R.R.P. al 1°Gennaio 2017 (12.260 pazienti)

Oltre i due terzi dei ricoveri avvengono in Puglia

Su **€ 22,4 mln**. di spesa per **ricoveri ospedalieri**, **€ 7,2 mln** sono associati a ricoveri effettuati fuori Regione (€ 6,3 mln concentrati nelle sei Regioni sopra citate);

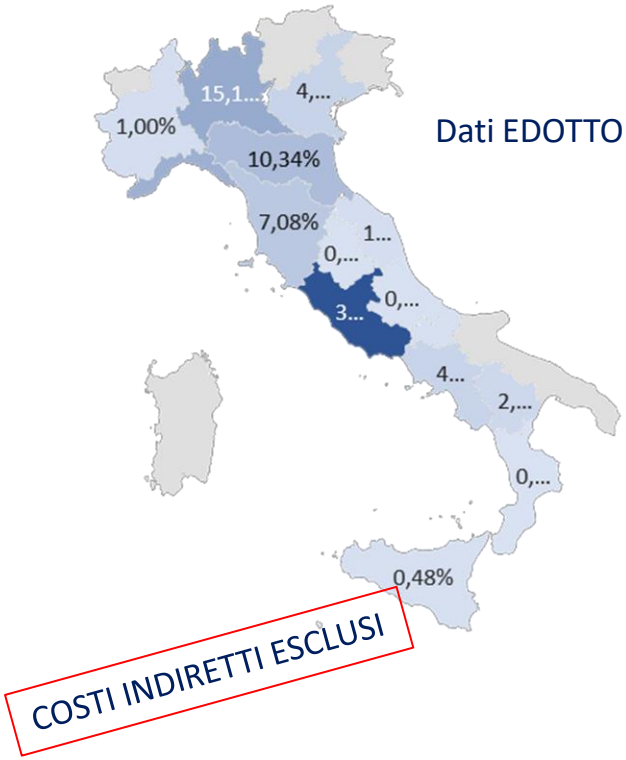
su una spesa di **€ 9,3 mln** per **prestazioni specialistiche**, **€ 1,3 mln** sono riferibili a prestazioni extra-regionali;

su una **spesa farmaceutica** annua di **€ 58,6 mln**., **€ 1,3 mln.** rappresentano erogazioni avvenute fuori Regione.

90,3 milioni di euro di cui 9,8 spesi fuori regione

Puglia: rete malattie rare

21 novembre 2017



Studio della Mobilità

AReSS Puglia (CoReMaR) – CREA Sanità

Dati EDOTTO pazienti presenti in anagrafica S.I.Ma.R.R.P. al 1°Gennaio 2017 (12.260 pazienti)

Oltre i due terzi dei ricoveri avvengono in Puglia

Appare evidente il maggiore ricorso ad ospedali della rete nazionale malattie rare dove si concentra la competenza: Bambin Gesù, Gaslini, Mayer etc.

Altresì evidente la migrazione presso Istituti che non sono presidi della rete nazionale malattie rare

90,3 milioni di euro di cui 9,8 spesi fuori regione

Puglia: rete malattie rare

Focus sulle malattie neurologiche

24 febbraio 2018

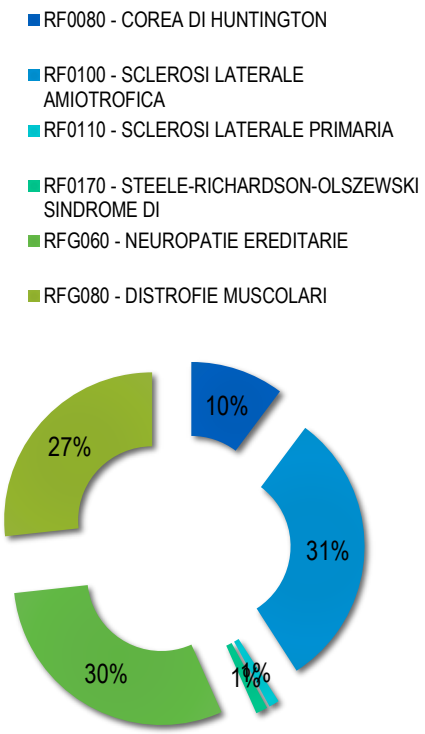
Sistema Informativo Regionale Edotto, Il Numero di esenti per MR in Puglia:

2016

Categorie	Casi Puglia	Condizioni rare Puglia (malattie/gruppi)
Totale	**21.693**	**270**
Alcune condizioni morbose di origine perinatale	64	5
Malattie del sangue e degli organi ematopoietici	4.730	9
Malattie del sistema circolatorio	721	12
Malattie del sistema nervoso e degli organi di senso	**5.326**	**41**
Malattie del sistema osteomuscolare e del tessuto connettivo	1.407	7
Malattie dell'apparato digerente	348	7
Malattie dell'apparato genito-urinario	192	3
Malattie della pelle e del tessuto sottocutaneo	538	5
Malattie delle ghiandole endocrine, della nutrizione, del metabolismo e disturbi immunitari	3.913	33
Malattie infettive e parassitarie	18	3
Malformazioni congenite	3.699	138
Sintomi, segni e stati morbosi mal definiti	1	1
Tumori	736	6

Focus su Condizioni Specifiche

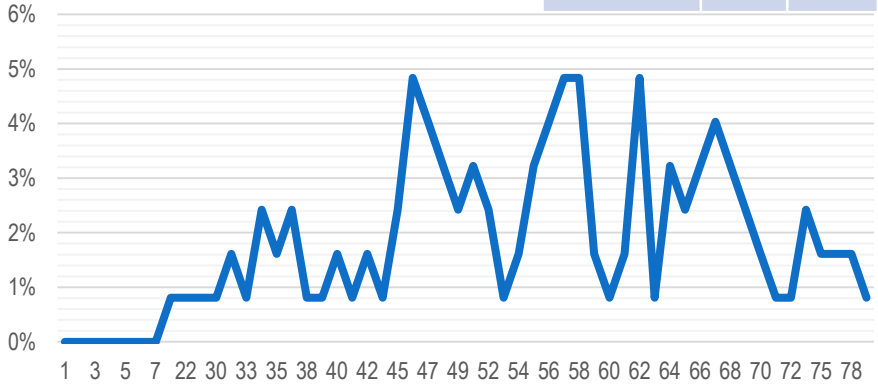
Codici	N. esenti	% su tot neuro	% su tot MR
		(5.326)	*(21.693)*
RF0080 - COREA DI HUNTINGTON	124	2,3%	0,6%
RF0100 - SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA	353	6,6%	1,6%
RF0110 - SCLEROSI LATERALE PRIMARIA	13	0,2%	0,1%
RF0170 –PARALISI SOPRANUCLEARE PROGRESSIVA	14	0,3%	0,1%
RFG060 - NEUROPATIE EREDITARIE	371	7,0%	1,7%
RFG080 - DISTROFIE MUSCOLARI	331	6,2%	1,5%
Totale	**1.206**	**22,6%**	**5,6%**



Distribuzione per Età per Patologia

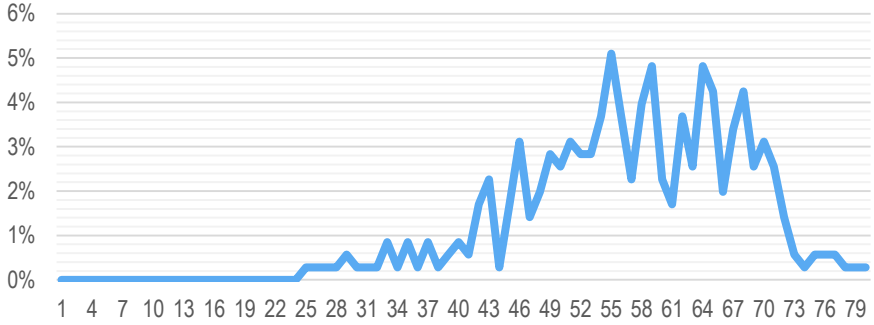
Corea di Huntinton

Età media	Min	Max
55	8	80



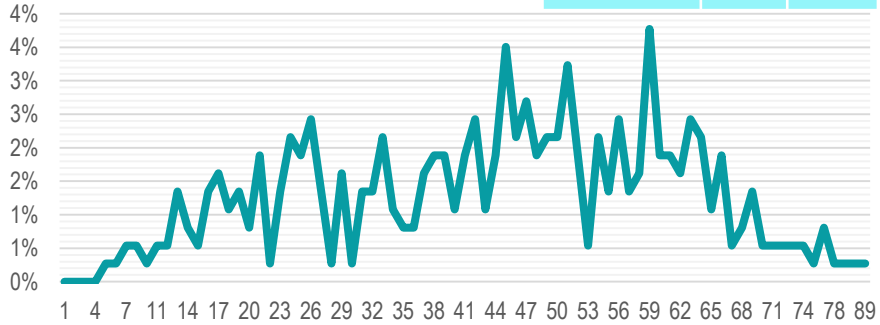
Sclerosi laterale Amiotrofica

Età media	Min	Max
63	25	91



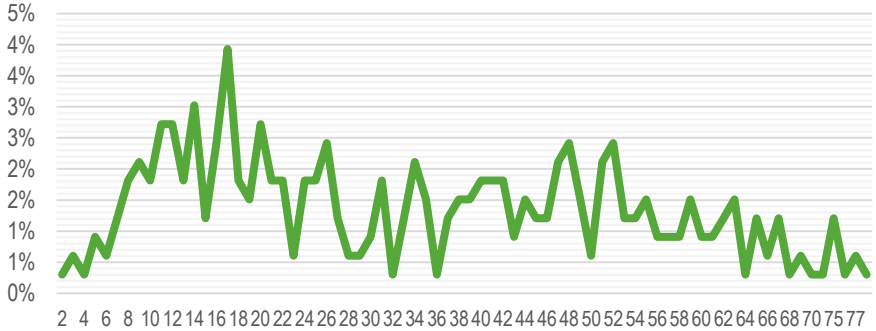
Neuropatie ereditarie

Età media	Min	Max
43	5	89



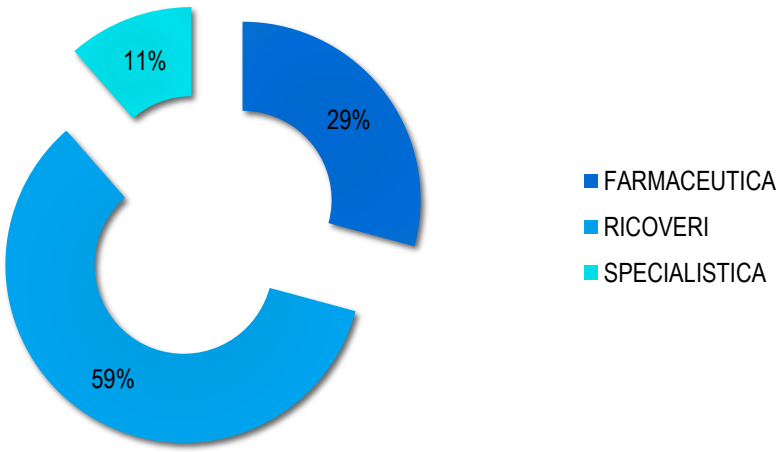
Distrofie muscolari

Età media	Min	Max
36	2	83



VALORI TARIFFARI DELLE PRESTAZIONI

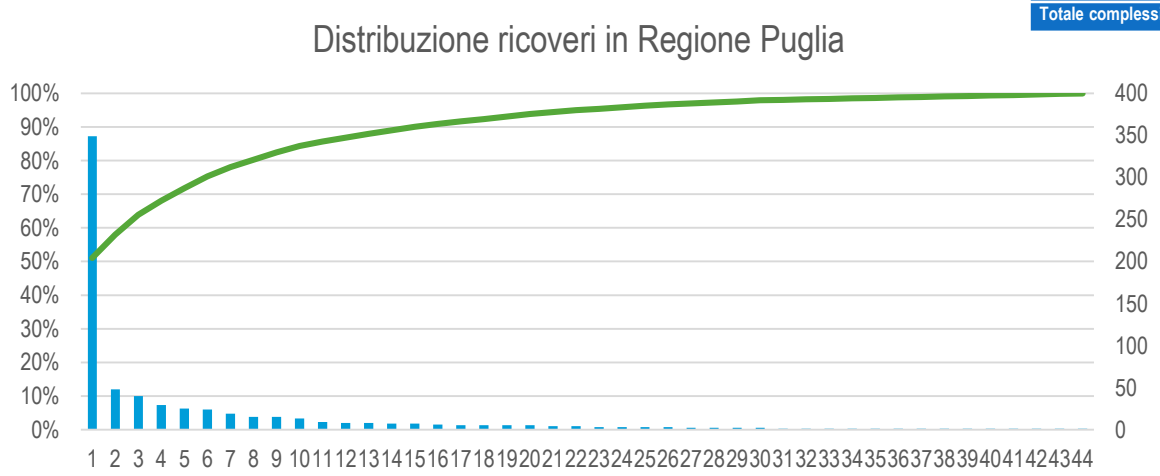
SPESA MEDIA ANNUA PROCAPITE: 4.125 EURO



Ricoveri in Puglia

Istituto	N.	%
AO POLICLINICO - GIOVANNI XXIII	349	51%
EE CASA SOLLIEVO - SAN GIOVANNI ROTONDO	48	7%
OSPEDALE PERRINO - BRINDISI	40	6%
EE CARDINALE PANICO - TRICASE	29	4%
OSPEDALE VITO FAZZI - LECCE	25	4%
OSPEDALE SS. ANNUNZIATA - TARANTO (MOSCATI)	24	4%
AO OSPEDALI RIUNITI - FOGGIA	19	3%
EE OSPEDALE MIULLI - ACQUAVIVA DELLE FONTI	15	2%
OSPEDALE DELLA MURGIA - ALTAMURA	15	2%
IRCCS E. MEDEA - BRINDISI	13	2%
OSPEDALE BARLETTA	9	1%
CDC VILLA VERDE - TARANTO	8	1%
IRCCS S. DE BELLIS - CASTELLANA	8	1%
OSPEDALE COPERTINO	7	1%
OSPEDALE SACRO CUORE DI GESU - GALLIPOLI	7	1%
OSPEDALE DI VENERE - BARI (TRIGGIANO)	6	1%

Istituto	N.	%
CDC CBH MATER DEI - BARI	5	1%
OSPEDALE CASARANO	5	1%
OSPEDALE MONOPOLI	5	1%
OSPEDALE G. TATARELLA - CERIGNOLA	5	1%
IRCCS S. MAUGERI - CASSANO DELLE MURGE	4	1%
OSPEDALE BISCEGLIE (TRANI)	4	1%
OSPEDALE FRANCAVILLA FONTANA	3	0%
OSPEDALE M.GIANNUZZI - MANDURIA	3	0%
OSPEDALE SAN PAOLO - BARI	3	0%
OSPEDALE TERESA MASSELLI - SAN SEVERO	3	0%
CASE CURA RIUNITE VILLA SERENA-S.FRANCESCO	2	0%
OSPEDALE CATERINA NOVELLA - GALATINA	2	0%
OSPEDALE GROTTAGLIE	2	0%
OSPEDALE L. BONOMO - ANDRIA	2	0%
CDC BERNARDINI - TARANTO	1	0%
CDC DE LUCA - CASTELNUOVO D.	1	0%
CDC DIVINA PROVVIDENZA BISCEGLIE	1	0%
CDC EUROITALIA-CASARANO	1	0%
CDC S. CAMILLO - TARANTO	1	0%
CDC S. RITA - TARANTO	1	0%
CDC S.MARIA BAMBINA-FOGGIA*FG	1	0%
CDC S.MICHELE - MANFREDONIA	1	0%
CDC SALUS - BRINDISI	1	0%
CDC VILLA VERDE - LECCE	1	0%
IRCCS ONCOLOGICO - BARI	1	0%
OSPEDALE CASTELLANETA	1	0%
OSPEDALE MANFREDONIA	1	0%
OSPEDALE SCORRANO	1	0%
(vuoto)		
Totale complessivo	684	



L'80% dei ricoveri in 8 ospedali,
Il restante 20% in 36 ospedali.

L'ATTIVITÀ DI RICOVERO - 2016

La maggiore MOBILITÀ PASSIVA viene registrata per le distrofie muscolari

Codici	N. esenti	In Puglia	Mobilità passiva	Totali	N.ricoveri/esenti	% in MP
RF0080 - COREA DI HUNTINGTON	124	28	7	35	*0,3*	*20%*
RF0100 - SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA	353	524	43	567	*1,6*	*8%*
RF0110 - SCLEROSI LATERALE PRIMARIA	13	18	3	21	*1,6*	*14%*
RF0170 -SINDROME DI STEELE-RICHARDSON-OLSZEWSKI	14	4	2	6	*0,4*	*33%*
RFG060 - NEUROPATIE EREDITARIE	371	48	21	61	*0,2*	*21%*
RFG080 - DISTROFIE MUSCOLARI	331	62	157	219	*0,7*	*72%*
Totale	**1.206**	684	225	**909**	*0,8*	*25%*

Mobilità passiva: le Regioni di Destinazione

Regione di Ricovero	COREA DI HUNTINGTON	SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA	SCLEROSI LATERALE PRIMARIA	STEELE-RICHARDSON-OLSZEWSKI	NEUROPATIE EREDITARIE	DISTROFIE MUSCOLARI	Totale	%
LOMBARDIA	2	24	2	2	1	24	**55**	24%
LAZIO		6	1			40	**47**	21%
EMILIA ROMAGNA	1	2			8	26	**37**	16%
LIGURIA		3				33	**36**	16%
OSPEDALE BAMBIN GESU'					2	30	**32**	14%
VENETO	4	2				2	**8**	4%
CAMPANIA					2	2	**4**	2%
MOLISE		3					**3**	1%
PIEMONTE		3					**3**	1%
Totale	**7**	**43**	**3**	**2**	**13**	**157**	**225**	**100%**

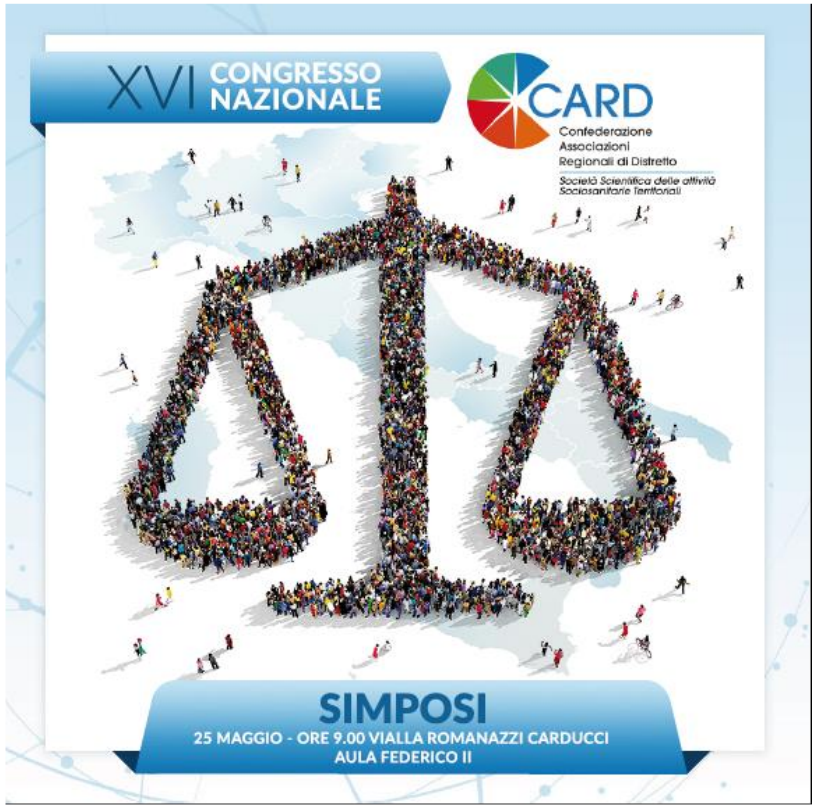
MOBILITÀ PASSIVA:
FOCUS SULLE INDAGINI GENETICHE NELLA SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

REGIONE_PRESTAZIONE	COD_PRESTAZIONE	PRESTAZIONE	ASSISTITI	NUM_PRESTAZIONI
CALABRIA	91303	ANALISI DI SEGMENTI DI DNA MEDIANTE SEQUENZIAMENTO	9	56
CALABRIA	91302	ANALISI DI POLIMORFISMI (STR, VNTR)	9	9
LOMBARDIA	91303	ANALISI DI SEGMENTI DI DNA MEDIANTE SEQUENZIAMENTO	2	16
PIEMONTE	91303	ANALISI DI SEGMENTI DI DNA MEDIANTE SEQUENZIAMENTO	1	1

Nel 2016 la Puglia non ha registrato mobilità interna.
12 pazienti hanno effettuato diagnosi genetica fuori regione, 9 su 12 pazienti in Calabria.

MONITORAGGIO DELLA MIGRAZIONE!
APPROPRIATEZZA DELLE CURE FUORI REGIONE!!!

«Malattie Rare e complessità assistenziale»



Malattie Rare

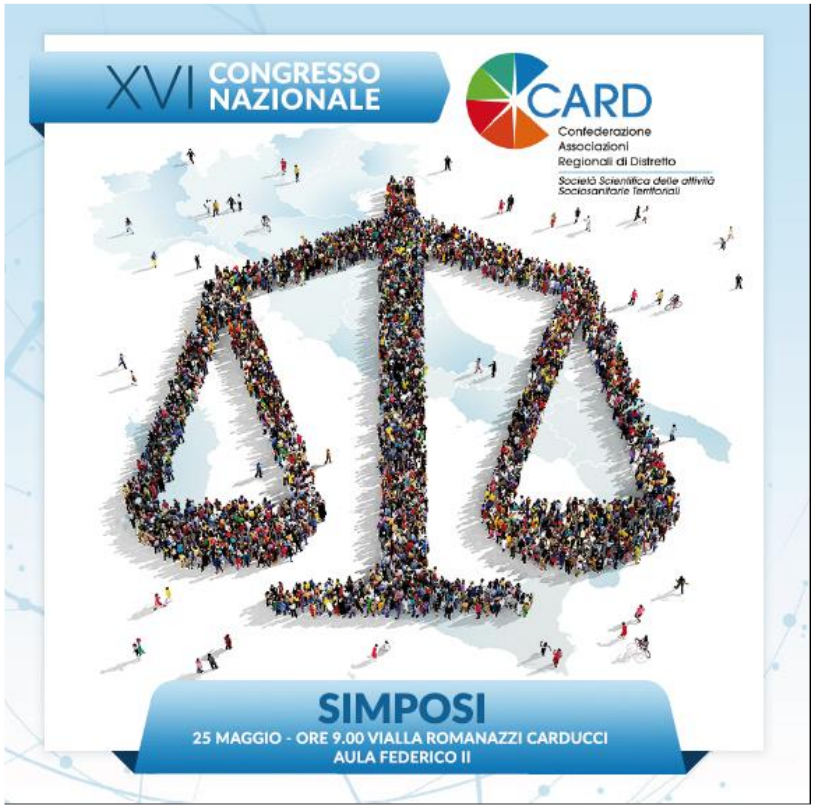
Esempio di buone prassi

Apripista

Equità

Giuseppina Annicchiarico

«Malattie Rare e complessità assistenziale»



PDT e PDTA Puglia:

Talassemia, reso pubblico il 7 maggio 2018

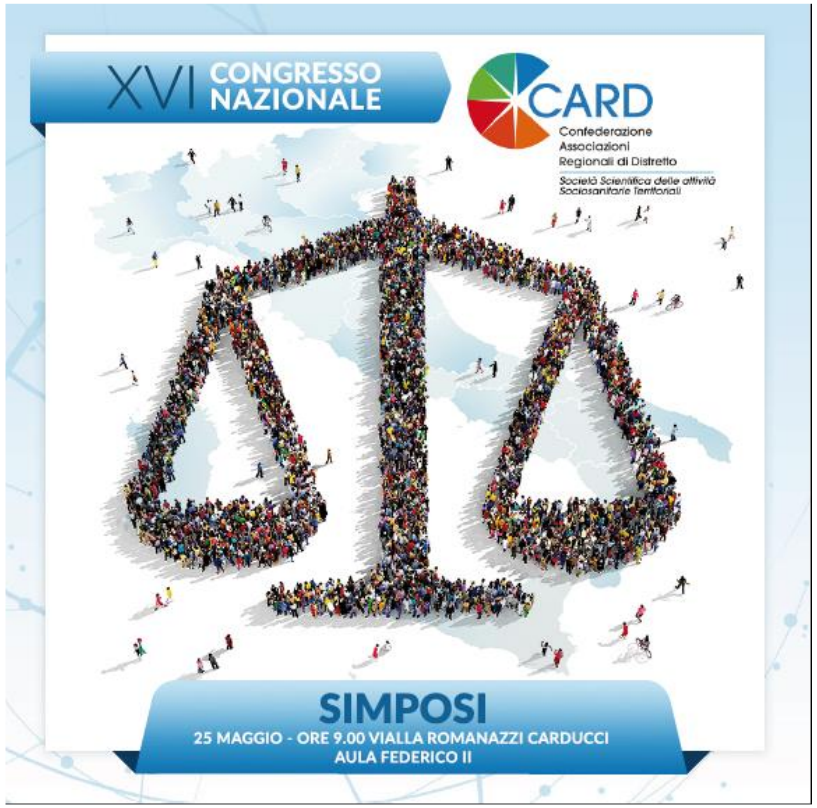
CIDP, lavori conclusi il 22 maggio u.s.

Genodermatosi
Marfan
Down
Malattia di Pompe
Tumore di Merkel
Anemie

in itinere

Giuseppina Annicchiarico

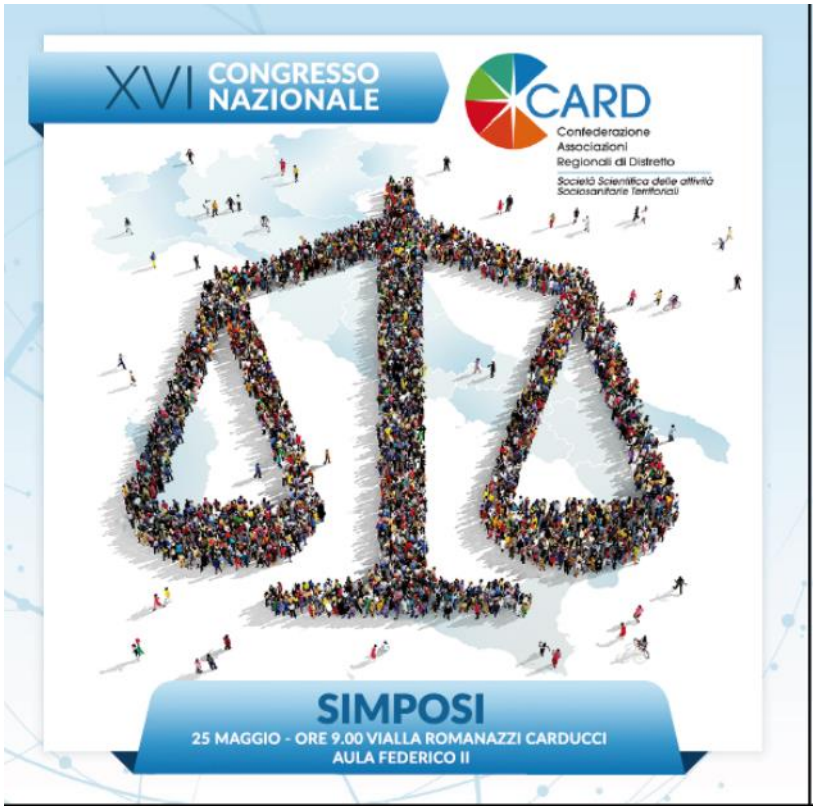
«Malattie Rare e complessità assistenziale»



PDT e PDTA Puglia futuri

Collaborazione con la rete AMaRe Puglia: 21 associazioni d volontariato al servizio dei malati

Giuseppina Annicchiarico



Innovazione tecnologica
e
innovazione di processo
al servizio
dei percorsi dei malati

Grazie!!!

Giuseppina Annicchiarico