

Allegato composto da n. 3 pagine
alla deliberazione n. 183 del 2020



IL SEGRETARIO

Rita Antonella Picquadio



Agenzia
Regionale
per la Salute
ed il Sociale
Puglia

CRITERI PER LA VALUTAZIONE DELLA RETE MALATTIE RARE PUGLIESE

La Rete Malattie Rare pugliese, di seguito denominata ReMaR, come da DGR 253 del 2017 e ss.mm.ii. risulta ad oggi costituita da una rete di 6 ospedali Presidi di Rete Nazionale (PRN) per le Malattie Rare cui afferiscono ospedali di prossimità collegati funzionalmente. Un PRN è costituito da più nodi al suo interno. Il nodo coordinatore (quello col maggior numero di diagnosi) e i nodi ancillari, collegati funzionalmente e allocati anche in ospedali diversi, che contribuiscono alle cure interdisciplinari.

Il Coordinamento Regionale Malattie Rare – CoReMaR ha proceduto alla valutazione dell'attività di certificazione di malattia (numero di pazienti diagnosticati) dei nodi della ReMaR individuati in modalità provvisoria dalla DGR 253/2017 e ss.mm.ii. e di tutti gli altri centri con lo scopo di confermarne la qualifica di centro per le malattie rare di riferimento.

Per i centri in auto candidatura sono state considerate le registrazioni nel SIMaRRP sino al 20/09/2019, per le restanti UU.OO. sono state considerate le registrazioni sino al 15/06/2020.

Sono state, altresì, accolte e valutate tutte le osservazioni pervenute in risposta alla comunicazione del 10/07/2020 n. 3153 avente ad oggetto: PRN – Nodi – Istruttoria Revisione Rete Malattie Rare Pugliese.

PREMESSA

Alcuni centri della rete, pur non avendo emesso diagnosi hanno svolto funzione di supporto al percorso di cura. In particolare la Pediatria del Presidio Ospedaliero "G. Tatarella" di Cerignola (FG) e l'IRCCS Medea di Brindisi hanno svolto supporto al percorso di cura rispettivamente il primo per le malattie rare pediatriche a rischio di complicanze pneumologiche ed il secondo per malattie rare pediatriche genetiche ad alta complessità con compromissione, neurodegenerativa per la componente riabilitativa.

A differenza di quanto avvenuto nella fase di avvio della ReMaR, grazie all'implementazione progressiva del Sistema Informativo Malattie Rare della Regione Puglia, oggi è possibile misurare l'attività dei singoli Centri della specifica malattia rara/gruppo di malattia sulla base dei certificati di diagnosi emessi e, dal 1 settembre 2019, anche in base ai Piani Terapeutici Personalizzati (PTP) emessi.

Nella valutazione dei centri riveste notevole rilevanza la differenza tra malattie ultra-rare (per cui anche un solo PRN/Nodo basta alle necessità di cura degli ammalati pugliesi) e malattie meno rare, per cui l'esistenza di più nodi va sostenuta a garanzia di una migliore copertura del territorio (vedi la Talassemia, l'Emofilia e la SLA).

Considerato che:

1. all'interno di ogni singolo raggruppamento di malattie con stesso codice di esenzione possono esserci anche alcune decine di diverse entità nosologiche
2. il Sistema Informativo Malattie Rare della Regione Puglia (SIMaRRP) è in grado di tracciare la specifica entità nosologia che colpisce il singolo ammalato, ne consegue che oggi la Puglia è in grado di individuare con dati obiettivi (n° di diagnosi e PTP emessi) quali sono gli ospedali in cui si concentra la competenza e la capacità di presa in carico e quali sono le aree geografiche della regione in cui si concentrano cluster di malati per una specifica malattia. Questo consente una tracciabilità puntuale del bisogno che è elemento di evidente vantaggio anche in vista della immissione in commercio di un numero sempre maggiore di farmaci indicati, all'interno di una stessa malattia, per pazienti caratterizzati da una specifica mutazione.

Va considerato, altresì, che:

- la capacità di "cura" del PRN/Nodo, quando correlata con la capacità di diagnosi, di follow up e di inclusione in trials clinici internazionali, contrasta la migrazione extraregionale,
- la capacità di diagnosi non è detto che si correli con la capacità di "cura" (ciò vale soprattutto per malattie plurimalformative e ad alta complessità assistenziale),
- la presenza di un cluster specifico di malati in un territorio determina nel tempo abilità alla presa in carico presso un ospedale di prossimità.

CRITERI GENERALI

- Sono stati esclusi dalla ReMaR pugliese i Centri per i quali non risulta inserito nel SIMaRRP nemmeno un certificato di diagnosi.
- Sono divenuti nodi effettivi della ReMaR i Centri ammessi con riserva nella DGR 253/2017 e ss.mm.ii. che hanno inserito nel SIMaRRP almeno un certificato di diagnosi.

CRITERI DI MANTENIMENTO/ESCLUSIONE DEI NODI DELLA ReMaR

- Rimangono nella ReMaR quei nodi che concorrono al centro principale garantendo cure multidisciplinari o permettendo la transizione tra età pediatrica ed età adulta, pur non avendo inserito certificati di diagnosi.
- Rimane attivo per le patologie per cui è in grado di assicurare presa in carico riabilitativa l'IRCCS "E. Medea" di Brindisi, U.O. "Unità per le disabilità gravi", pur non avendo inserito certificati di diagnosi.
- Rimane attivo per le patologie per cui è in grado di assicurare presa in carico respiratoria il Presidio Ospedaliero "G. Tatarella" di Cerignola (FG), U.O. "Servizio di supporto Fibrosi Cistica – Pediatria", pur non avendo inserito certificati di diagnosi.
- Rimane attivo l'IRCCS "Giovanni Paolo II" di Bari, U.O. "Oncologia Medica" che assicura la presa in carico dei Tumori Rari dell'adulto non inclusi nel DPCM del 12 gennaio 2017, Nuovi LEA.
- I centri attivi per il codice di esenzione RF0180 rimangono attivi anche per i codici di esenzione RF0181 e RF0182, cui afferiscono malattie ultra rare con caratteristiche cliniche simili.
- Rimane attivo per assicurare in Puglia una presa in carico per l'età pediatrica, per il codice RF0183, l'Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII", U.O. Neurologia Pediatrica dell'A.O.U. Policlinico di Bari, pur non avendo inserito certificati di diagnosi.
- Rimane attivo per il macro gruppo MALATTIE INFETTIVE E PARASSITARIE al fine di garantire diagnosi e presa in carico di malattie infettive ultra rare l'Ospedale Pediatrico "Giovanni

XXIII” dell’A.O.U. Policlinico di Bari, U.O. Malattie Infettive, pur non avendo inserito certificati di diagnosi.

- Rimane attivo, per il codice RF0060, l’Ospedale San Paolo di Bari, Ambulatorio per l’epilessia e l’elettroencefalografia in età evolutiva, pur non avendo inserito certificati, in quanto si tratta di una malattia ultra rara e con caratteristiche cliniche simili alla patologia con codice di esenzione RF0061.
 - I centri attivi per l’Ospedale Riuniti di Foggia per il codice di esenzione RM0010 rimangono attivi anche per il codice di esenzione RM0021, cui afferiscono malattie ultra rare con caratteristiche cliniche simili.
 - Rimane attivo per il codice RF0100 per cui è in grado di assicurare presa in carico respiratoria l’Ospedale Riuniti di Foggia, U.O. “Malattie Apparato Respiratorio 4”, pur non avendo inserito certificati di diagnosi.
-
- La Rete Malattie Rare è una rete clinica pertanto i laboratori sono di supporto alla diagnosi.

Per il criterio generale utilizzato per disegnare la ReMar, di accreditamento dei PRN e di mantenimento/esclusione/accettazione dei Nodi nella Rete prima di questa ultima Delibera si rimanda in particolare all’Allegato B della DGR 253/2017 e ss.mm.ii..