



REGIONE PUGLIA

**Area Politiche per la promozione della Salute, delle persone e delle pari opportunità
Servizio Programmazione Assistenza Ospedaliera e Specialistica**

ALLEGATO B

**Coordinamento Regionale Malattie Rare (CoReMaR) Puglia
Piano Programmatico 2013-2016**

IL DIRIGENTE AD INTERIM DEL SERVIZIO
VINCENZO ROMO

A handwritten signature in black ink, appearing to be 'V. Romo', written over the printed name.



Regione Puglia



COORDINAMENTO REGIONALE
MALATTIE RARE

(Delibera di Giunta Regionale n. 2485 del 15.12.2009)

AGENZIA
REGIONALE
SANITARIA
AReSPUGLIA

Coordinamento Regionale Malattie Rare (CoReMaR) Puglia Piano programmatico 2013-2016

in ottemperanza al

**Piano Nazionale Malattie Rare 2013-2016
del 16 ottobre 2014**

Sommario

| | |
|---|--|
| 1. PREMessa | |
| 2. IL MANDATO ISTITUZIONALE | |
| 3. I VALORI | |
| 4. ATTIVITÀ REALIZZATE | |
| 4.1 IL CENSIMENTO DEI BISOGNI | |
| 4.2 IL PROCESSO DI ACCREDITAMENTO DEI PRN E LA RETE DELLE MALATTIE RARE | |
| 4.3 IL PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA) | |
| 4.4 IL SIMARRP - SISTEMA INFORMATIVO MALATTIE RARE E REGISTRO MALATTIE RARE | |
| 5. LE LINEE PROGRAMMATICHE 2013-2016 | |
| 5.1 LE PRIORITÀ | |
| 5.2 GLI OBIETTIVI | |
| 5.3 LE AZIONI | |
| 5.4 MONITORAGGIO E VERIFICA | |
| 5.5 LE RISORSE NECESSARIE | |
| ALLEGATO: PIANIFICAZIONE DELLE AZIONI NECESSARIE PER IL RAGGIUNGIMENTO DEGLI OBIETTIVI | |

1. PREMESSA

L'Accordo Stato – Regioni del 10 maggio 2007 (Repertorio nr.103/CSR) è relativo al riconoscimento di Centri di coordinamento regionali, di Presidi assistenziali sovra regionali per patologie a bassa prevalenza e all'attivazione dei registri regionali ed interregionali delle malattie rare

Grazie a questo accordo, le Regioni hanno concordato di concentrare la loro attività in 3 ambiti:

- a) Registri regionali
- b) Riorganizzazione della rete mediante
 - identificazione dei Presidi della Rete
 - istituzione, organizzazione e strutturazione dei Centri di Coordinamento regionali e/o inter-regionali
- c) Sviluppo di specifici PDTA (Percorsi Diagnostici Terapeutici Assistenziali)

Ogni Regione ha, pertanto, sviluppato autonomamente un proprio percorso.

Di seguito si riporta in sintesi quanto riportato nell'atto Rep.103/CSR del 10 maggio 2007 con evidenza dei compiti dei Presidi e dei Centri di Coordinamento:

| Presidi della Rete | Centri di Coordinamento |
|---|--|
| Grazie all'attivazione dei registri regionali (o interregionali) delle malattie rare sarà possibile: | I Centri di coordinamento regionali o interregionali devono: |
| acquisire informazioni utili al riconoscimento dei Presidi della rete | Assicurare il collegamento funzionale con i singoli Presidi della rete per le malattie rare; |
| garantire l'operatività della rete ed incrementare le conoscenze sulle malattie rare | Raccogliere le richieste di medici e/o pazienti e smistare le richieste verso i Presidi della Rete |
| alimentare i dati dei registri regionali | Assicurare la presenza di un'autonoma struttura in grado di supportare l'attività di raccolta e smistamento di informazioni attraverso linee telefoniche dedicate, inserimento e ricerca in rete di notizie |
| | Assicurare la presenza di personale dedicato |
| | Assicurare la disponibilità di reti di comunicazione e operative attraverso lo sviluppo di adeguati collegamenti funzionali tra i servizi sociosanitari delle ASL ed i Presidi della rete al fine di garantire la presa in carico dei pazienti e delle famiglie, la continuità delle cure e l'educazione sanitaria |
| | Costituire punto di riferimento privilegiato per le associazioni dei pazienti e de loro familiari |

| |
|---|
| Registri regionali (Rep. nr.103 - maggio 2007) |
| Sono a supporto del Governo e della programmazione Sanitaria a livello locale e della gestione dei servizi e dell'assistenza dei pazienti |
| I dati che alimentano i Registri sono rilevati solo dai Presidi identificati dalle Regioni |
| Grazie alle informazioni dei Registri, sarà possibile conoscere l'attività svolta delle reti regionali e di conseguenza l'identificazione di eventuali presidi nazionali o europei dedicate alle patologie rarissime , secondo i criteri riportati |

| |
|---|
| Le Regioni: |
| Devono alimentare i registri con un set minimo di dati e garantire il collegamento con il registro nazionale c/o l'Istituto Superiore di Sanità (ISS) |
| Devono individuare i Presidi mediante atti formali |

2. IL MANDATO ISTITUZIONALE

Con Deliberazione n.2485 del 15 dicembre 2009 (Bollettino Ufficiale della Regione Puglia - n. 6 del 12.01.2010), la Giunta Regionale ha:

- a) istituito, in attuazione della L.R. 19 settembre 2008, n. 23 (Piano regionale della salute), del D. M. n.279/01 e delle direttive sancite nell'accordo Stato-Regioni del 10 maggio 2007 (Rep. n. 103/CSR), già recepito con D.R.G. n. 588/08, il Centro di assistenza e ricerca sovraziendale per le malattie rare con i compiti e le funzioni indicati nella parte narrativa dello stesso provvedimento;
- b) demandato al Direttore generale dell'Azienda Ospedaliero - Universitaria "Policlinico" di Bari l'organizzazione interna del Centro di assistenza e ricerca sovraziendale per le malattie rare in carico alla U.O di geriatria dell'Azienda Ospedaliera – Universitaria "Policlinico" di Bari - affidato alla direzione di Carlo Sabbà - nel rispetto dei compiti e delle funzioni rivenienti dalla vigente normativa ovvero di quanto illustrato nello stesso provvedimento;
- c) costituito, presso l'A.Re.S. (Agenzia Regionale Sanitaria) il Coordinamento Regionale per le Malattie Rare (CRMAR, rinominato CoReMaR dalla DGR 1591-2012) con il compito di affiancare e sostenere il Centro sovraziendale;
- d) nominato i componenti del Coordinamento Regionale di cui al punto precedente e secondo le modalità organizzative di cui in narrativa, oltre al responsabile del Centro Sovraziendale, i seguenti esperti:
 - Giancarlo Logroscino, professore associato di neurologia presso la facoltà di Medicina e Chirurgia dell'Università degli Studi di Bari, dirigente medico responsabile dell'U.O. semplice di malattie neurodegenerative dell'Azienda Ospedaliero – Universitaria "Policlinico" di Bari;
 - Franco Papadia, direttore dell'U.O. complessa delle malattie metaboliche e diabetologia, centro di riferimento pediatrico, dell'Azienda Ospedaliero –Universitaria "Policlinico" di Bari;
 - Michele Lattarulo, direttore U.O. complessa di farmacia ospedaliera dell'Azienda Ospedaliero Universitaria Policlinico di Bari;
 - Giuseppina Annicchiarico, medico pediatra di libera scelta presso ASL TA;
 - Leopoldo Zelante, direttore del Servizio di Genetica Medica dell'IRCCS "Casa Sollievo della sofferenza" di San Giovanni Rotondo (Fg);
 - Ettore Attolini, dirigente dell'Area Programmazione e Assistenza Ospedaliera dell'A.Re.S.,

- Silvia Papini, dirigente del Servizio Programmazione Assistenza Ospedaliera e Specialistica dell'Assessorato alle Politiche della Salute;
 - Nehludoff Albano, responsabile interno di Progetto del Nuovo Sistema Informativo Sanitario Regionale per le attività correlate alla gestione delle esigenze informative in materia di malattie rare
 - rappresentante designato dalla Confederazione delle "Associazioni italiane malattie rare - UNIAMO";
- e) stabilito che l'Azienda Ospedaliero – Universitaria "Policlinico" di Bari provveda a sostenere le attività mirate del Centro di assistenza e ricerca sovraziendale regionale attuando, tra l'altro, gli interventi finalizzati al perseguimento degli obiettivi di carattere prioritario e di rilievo nazionale ex art. 1 commi 34 e 34bis della Legge 662/96 così come approvati e disposti con deliberazione G. R. n. 1222 del 13 luglio 2009;
- f) affidato all'A.Re.S. il compito di supportare amministrativamente il Coordinamento regionale avvalendosi di precipui fondi assegnati nel contesto di appositi progetti obiettivo di rilevanza regionale ex art. 20 L.R. n. 28/01 di cui all'annuale Documento di Indirizzo Economico e Finanziario del Servizio sanitario regionale.

Responsabile del CoReMar è stata nominata la dott.ssa Giuseppina Annicchiarico che è stata successivamente riconfermata nell'incarico in data 5 marzo 2013.

Con deliberazione n. 194 del 21 febbraio 2014 ad oggetto: «Ricognizione ai sensi dell'art. 1 della L.r. 19/2013 "Riordino organismi collegiali operanti a livello tecnico-amministrativo e consultivo. Semplificazione dei procedimenti amministrativi" e dell'art. 14 della L.r. 12.2.2014 n. 4» il Coordinamento Malattie Rare è stato dichiarato quale organismo indispensabile ai fini delle attività istituzionali della Regione Puglia.

Ad oggi:

- Silvia Papini è formalmente sostituita da Vincenzo Pomo, dirigente ad interim del Servizio Programmazione Assistenza Ospedaliera Specialistica e Accreditamento dell'Assessorato alle Politiche della Salute.
- Il Centro di assistenza e ricerca sovraziendale per le malattie rare si identifica con il PRN per la Teleangectasia Emorragica Ereditaria (HHT), diretto da Carlo Sabbà, professore ordinario di medicina interna presso la Facoltà di Medicina e Chirurgia dell'Università degli Studi di Bari, attualmente Direttore U.O.C. "Clinica Medica Il Cesare Frugoni" dell'AOU Policlinico.

3. I VALORI

I valori fondamentali dell'azione del CoReMar sono:

- ascolto
- collaborazione
- valorizzazione
- equità
- trasparenza
- coerenza

4. ATTIVITÀ REALIZZATE

Di seguito si riportano le attività realizzate del CoReMaR nel primo triennio.

4.1 IL CENSIMENTO DEI BISOGNI

Il CoReMaR ha censito i bisogni espressi da cittadini/associazioni che, qui di seguito, vengono elencati:

1. empowerment
2. riduzione dei tempi di diagnosi
3. sviluppo della ricerca clinica e tecnologica (integrazione uomo/Macchina)
4. aggiornamento dei Piani Diagnostico Terapeutico Assistenziali e accessibilità ai farmaci orfani/off label e presidi "rari"
5. organizzazione delle cure domiciliari/controllo della qualità di prestazione degli operatori a domicilio
6. sviluppo della presa in carico della persona e della famiglia dal punto di vista psicologico
7. salvaguardia del ricambio generazionale all'interno dei centri di riferimento
8. inserimento dei pazienti pugliesi in trials clinici internazionali
9. uguaglianza di trattamento tra cittadini del Nord e quelli del Sud
10. organizzazione della riabilitazione
11. integrazione scolastica e lavorativa efficace
12. gestione efficace dell'emergenza/urgenza con connessione Presidio della Rete/Pronto soccorso
13. connessione Presidio della Rete/commissioni di invalidità
14. sostegno ai genitori lavoratori
15. agevolazioni "casa"

4.2 IL PROCESSO DI ACCREDITAMENTO DEI PRN E LA RETE DELLE MALATTIE RARE

Il CoReMaR ha effettuato una ricognizione delle attività svolte dai Centri di Riferimento già identificati dalla DGR 2238/2003 e successive integrazioni e modifiche.

La rispondenza dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) ai criteri della DGR 2238/2003 è stata certificata dai Direttori Sanitari delle A.O.U., P.O., Enti Ecclesiastici e I.R.C.S.S. . Il CoReMaR ha aggiunto ulteriori criteri per quanto riguarda la rete dei Presidi come di seguito riportato:

1. in ogni A.O.U., P.O., Enti Ecclesiastici e I.R.C.S.S. è ammissibile la presenza di un unico presidio per la determinata malattia rara. Possono essere presenti più presidi in Puglia, ma solo in ragione della prevalenza o della particolare localizzazione della malattia in un'area della Puglia stessa (vedi ad es. talassemia a Taranto);
2. in presenza di più candidature, ha priorità il Presidio con numero maggiore di pazienti in carico e in subordine il Presidio con maggiore anzianità di attività;
3. capacità diagnostica e di presa in carico nel follow- up;
4. capacità scientifica (pubblicazioni su riviste internazionali, inserimento in trial clinici internazionali);

5. capacità di collegamento funzionale con gli operatori sanitari della regione coinvolti nell'assistenza a persone affette da quella determinata malattia.

Con la DGR 1591/2012 è stata aggiornata la rete malattie rare.

La descrizione approfondita delle modalità di accreditamento dei presidi della rete è riportata nel documento "Linee Guida Regionali ed Istruzioni Operative in Materia di Assistenza ai pazienti affetti da malattie Rare".

4.3 IL PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA)

E' stato condiviso il significato di PDTA. Il PDTA nasce dalla rielaborazione ed aggiornamento delle "Istruzioni operative per l'applicazione della DGR n. 2238/2003", emanate dall'AREs Puglia (nota prot. 1571 del 01/04/2005). Il flusso del percorso è funzione della strutturazione della rete, delle varie competenze e ruoli degli attori e del rispetto delle norme, dell'accesso alle risorse messe a disposizione per la diagnosi, l'assistenza ed il monitoraggio dei pazienti affetti da malattie rare.

Può essere distinto in due fasi:

1. Fase della prima diagnosi e dell'accertamento ed attestazione del diritto all'esenzione dalla partecipazione al costo delle prestazioni;
2. Fase dell'assistenza e del monitoraggio.

Si rimanda al documento "Linee Guida Regionali ed Istruzioni Operative in Materia di Assistenza ai pazienti affetti da malattie Rare" per la descrizione dettagliata delle fasi del percorso diagnostico terapeutico assistenziale.

4.4 IL SIMARRP - SISTEMA INFORMATIVO MALATTIE RARE E REGISTRO MALATTIE RARE

Con la DGR 1695/2012 è stato avviato il Sistema Informativo Malattie Rare della Regione Puglia (SIMARRP).

Per l'istituzione del registro regionale Malattie Rare, il CoReMar, ha valutato appropriata l'adesione al Registro malattie rare della Regione Veneto, sia dal punto di vista metodologico che tecnico. Il registro è stato adottato come strumento di supporto alla condivisione dell'expertise delle regioni aderenti (Veneto, Emilia-Romagna, Trentino Alto Adige, Province Autonome di Trento e di Bolzano, Friuli Venezia Giulia, Liguria, Campania, Umbria e Sardegna) che costituiscono l'Area Vasta.

Nell'anno 2012 l'AREs ha stipulato la convenzione con il Registro della Regione Veneto, entrando a far parte in tal modo dell'Area Vasta.

Particolare attenzione è stata posta nella necessità di integrazione del SIMARRP con gli altri SI del Piano della Sanità elettronica della Regione Puglia.

Il SIMARRP ha le seguenti funzioni/componenti:

1. Sistema per la certificazione ed esenzione dei nuovi malati;
2. Sistema per il recupero del pregresso, ovvero dei malati già presenti e con diagnosi già nota ai servizi;
3. Sistema per l'estrazione dei dati e modulo delle statistiche in linea;
4. Funzione di estrazione ed invio dei dati richiesti dal Registro Nazionale delle Malattie Rare presso l'ISS;
5. Portale WEB per la gestione delle attività dei gruppi di lavoro costituiti per la definizione dei protocolli assistenziali;
6. Sistema per la gestione delle prescrizioni, distribuzioni ed eventualmente somministrazioni di farmaci

(compreso il monitoraggio dei farmaci orfani), parafarmaci, dietetici e quant'altro contenuto nel piano terapeutico personalizzato;

7. Sistema per la gestione dei controlli clinici.

Il SIMaRRP è già attivo per le prime quattro funzioni mentre le ulteriori funzionalità saranno attivate progressivamente.

Nel SIMaRRP sono stati inseriti registrati circa 15.000 assistiti con malattia rara e proseguono, comunque, le attività di registrazione dei dati.

5. LE LINEE PROGRAMMATICHE 2013-2016

5.1 LE PRIORITÀ

La prima priorità individuata dal CoReMar per lo sviluppo ulteriore dell'azione nella Regione Puglia è basata sulla costruzione di una strategia regionale in linea con quella nazionale ed europea, unica globale ed integrata a lungo termine e soprattutto rispondente ai bisogni reali delle persone affette da patologie rare e dalle loro famiglie.

La seconda priorità è quella di realizzare una attenta pianificazione volta a trasferire sul territorio le raccomandazioni europee del Consiglio facendo attenzione che queste si integrino nel nostro sistema socio-sanitario ed agendo per l'integrazione con le risposte ai bisogni quotidiani ai malati rari e con gli obiettivi di ricerca, di tecnologia, di formazione, degne di un Paese innovativo e moderno.

5.2 GLI OBIETTIVI

Obiettivo finale: riduzione e/o rimozione dei disagi quotidiani socio-sanitari dei malati rari e dei loro familiari per un miglioramento della qualità della vita.

Obiettivi intermedi:

- adempimento al D.M. 18 maggio 2001 n° 279 "Regolamento di istituzione della Rete Nazionale delle Malattie Rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera b,) del decreto legislativo 29 aprile 1998 n.124" e successive integrazioni;
- adempimento all'Accordo Stato – regioni del 10 maggio 2007 (repertorio 103/CSR) e successivi accordi anche in funzione al Piano Nazionale Malattie Rare
- miglioramento dell'accesso alle unità operative e servizi della rete;
- presa in carico globale del paziente e del suo nucleo familiare, anche sotto il profilo del sostegno psicologico, da parte della rete di assistenza ospedaliera e territoriale;
- approvazione dei Piani Diagnostico Terapeutici (PDT) e definizione delle relative procedure autorizzative e di erogazione mediante apposito provvedimento di Giunta Regionale e la gestione coordinata delle procedure diagnostiche, terapeutiche e assistenziali, nelle forme più efficaci possibili;
- la realizzazione di progetti comuni di ricerca, assistenza e formazione;
- implementazione del SIMaRRP nella sua interezza con attivazione delle funzionalità di definizione e monitoraggio dei PDTA ed avvio della fase di analisi e studio di fattibilità per la migrazione su uno o più progetti di Sanità Elettronica di Puglia;

5.3 LE AZIONI

Si riporta di seguito l'elenco delle azioni principali da realizzare nell'arco temporale del presente Piano.

1. Pubblicazione delle "Linee Guida ed Istruzioni operative in materia di Assistenza ai pazienti affetti da Malattia rara" e del "Manuale Privacy"
2. Rettifica ed integrazione della DGR nr.1591/2012
3. Disciplinare per la registrazione dei dati nel SIMaRRP e completamento attivazione delle ulteriori funzionalità del Sistema Informativo mediante proroga della convenzione con Registro Veneto per altri due anni
4. Avvio analisi e studio fattibilità per migrazione su piattaforma e progetto Sanità Elettronica regionale
5. Pubblicazione dei dati SIMaRRP
6. Istruttoria per il Riaccreditamento dei Presidi della Rete
7. Implementazione e formalizzazione dei tavoli di lavoro elencati successivamente
8. Definizione dei Piani Diagnostici Terapeutici (PDT), condivisione degli stessi con Regioni dell'Area Vasta e recepimento da parte della Giunta Regionale. Definizione dei Percorsi Diagnostici Terapeutici Assistenziali (PDTA) all'interno della Regione
9. Produzione e definizione della scheda di valutazione della disabilità in ambito pediatrico
10. Partecipazione a tavoli/progetti nazionali/internazionali
11. Definizione e implementazione della rete delle genetiche
12. Sostegno alla rete delle task force malattie rare dei Distretti Socio Sanitari
13. Promozione welfare: scuola/lavoro/casa
14. Definizione della rete della riabilitazione nelle Malattie Rare con disabilità fisica e/o con disabilità cognitiva: organizzazione regionale
15. Promozione ed organizzazione della Formazione/Prevenzione: empowerment operatori Sanitari/ associazioni
16. Promozione della capacità di diagnosi, cura ed assistenza socio-sanitaria (appropriatezza, efficacia, efficienza)
17. Tutela dell'emergenza/urgenza
18. Sviluppo della cooperazione tra PRN e Commissioni Mediche di Invalidità civile
19. Salvaguardia del ricambio generazionale dei professionisti all'interno dei luoghi di cura, nei presidi della rete nazionale
20. Sviluppo del "Patto d'Intesa per la ricerca e la cura dei bambini e delle persone affette da malattie rare" del 28/02/2011 (D.G.R. A.Re.S. Puglia del 12 Aprile 2011, n. 146): Legge quadro Ricerca clinica, Rete della Ricerca (struttura organizzativa/infrastruttura logica), connessione con le Università del mediterraneo
21. Avvio della sperimentazione della Teleconsulenza come da Accordo Stato Regioni del 22 gennaio 2015
22. Promozione dell'informazione al cittadino: sviluppo e implementazione della sezione Malattie Rare

nell'ambito del Portale Regionale della Salute

23. Definizione di screening predittivi rivolti alla popolazione per la valutazione dei fattori di rischio. Target intermedi: pediatri di libera scelta e medici di famiglia
24. Promozione della ricerca clinica (definizione di legge quadro regionale), definizione di gruppo tecnico regionale per lo sviluppo di progetti europei, accesso dei medici ospedalieri a riviste scientifiche per aggiornamento in linea
25. Connessione con rete delle neonatologie e registro regionale malformazioni
26. Valutazione economica delle varie fasi del PDTA
27. Organizzazione dello screening neonatale allargato in ottemperanza alla legge di stabilità 2014 art. 229

Le azioni appena elencate necessitano della formalizzazione dei Tavoli di lavoro già avviati, di implementazione e formalizzazione dei nuovi Tavoli affinché le singole azioni ed i singoli obiettivi siano effettivamente realizzati; la composizione nominativa dei Tavoli è quella qui di seguito indicata:

1. Tavolo Associazioni Malattie Rare (AMaRE) Puglia: associazioni pugliesi malattie rare, CoReMaR
2. Tavolo Integrazione sociale – scolastica – lavorativa – autonomia possibile della persona e della famiglia: CoReMaR, AMARE Puglia, /R. Galluppi/ A. Maria Candela/A. Di Gregorio (CARD)
3. Tavolo genetiche: CoReMaR, SIGU Puglia
4. Tavolo neuropsichiatria infantile/riabilitazione pediatrica: Lorita La Selva, Angelo Massagli, Antonio Trabacca, Piero Fiore, Riccarda Di Tolve, Edda Ardito, Presidente dell'Ordine degli Psicologi
5. Tavolo Patto d'Intesa -Programma Orchidea CoReMaR- Assessore al Welfare - Rettori Università Pugliesi firmatarie del Patto d'Intesa- Uniamo- Sindacati medici e pediatri di famiglia
6. Tavolo formazione, informazione, comunicazione, prevenzione: CoReMaR, Luigia Brunetti
7. Tavolo farmaco/PDTA: G. Annicchiarico, E. Attolini, M. Lattarulo, C. Sabbà, D. Conte Camerino (farmacologo), M. Lo Mastro, P. Leoci, MC. Carbonara (Ufficio Politiche del Farmaco del Servizio PATP), i Direttori di Area Farmaceutica delle ASL, un Direttore di Farmacia Ospedaliera per ciascuna Azienda Sanitaria ed Ente pubblico del SSR, CoReMaR, responsabili PRN pediatrici, responsabili PRN dell'adulto
8. Tavolo screening neonatali CoReMaR, F. Papadia, R. Fischetto, N. Laforgia, M. Gentile, N. Resta
9. Tavolo SIMaRRP : E. Attolini, GC. Logroscino, G. Annicchiarico, M. Malerba, N. Albano, C. Sabbà

Ogni tavolo avrà un responsabile con funzioni di coordinamento e potranno essere attivati, nell'ambito dei sopra riportati Tavoli, gruppi di lavoro e/o tavoli ristretti per tematiche o esigenze particolari e/o specifiche.

Tutti i componenti del Coordinamento verranno aggiornati sempre dello stato di avanzamento dei lavori.

I responsabili dei tavoli redigeranno periodici resoconti delle attività svolte e degli obiettivi raggiunti.

Collaborazione esterne al Coordinamento saranno a titolo non oneroso.

I tavoli avranno al loro interno un rappresentante delle Associazioni.

Tutti i componenti del CoReMaR sono coinvolti dove indicato.

5.4 MONITORAGGIO E VERIFICA

Per organizzare ed attivare un sistema di monitoraggio e verifica della qualità di PRN e Distretti Socio Sanitari con definizione di indicatori di qualità e indicatori di processo (in concordanza con Community per le malattie rare - AgeNaS), si prevedono le seguenti azioni:

- a) monitoraggio dei dati epidemiologici prodotti dal SIMaRRP e dal sistema Edotto (es. numero di assistiti suddivisi per malattia, malattie rare presenti in Puglia, etc.);
- b) valutazione del costo dei PDTA in Puglia per malattie/gruppo di malattie rare;
- c) definizione del processo di verifica e dei relativi indicatori;
- d) verifica dei programmi avviati, rianalisi e proposizione delle nuove azioni.

5.5 LE RISORSE NECESSARIE

Per l'attuazione del presente Piano programmatico il CoReMaR necessita delle seguenti Risorse tecnico – organizzative

- 1 Sede adeguata
- 2 Attrezzature tecnico – informatiche e di office automation, consulenze di supporto per l'integrazione SIMaRRP con i Sistemi Informativi di Sanità Elettronica della Regione
- 3 Acquisto di beni e servizi funzionali per l'attuazione degli interventi programmatici
- 4 Proroga della Convenzione con la Regione Veneto per il SIMaRRP
- 5 Attività generali di funzionamento del Coordinamento (partecipazione ai tavoli nazionali, organizzazione di Congressi, etc.)
- 6 Spese generali di funzionamento e di supporto

L'ARES garantisce al CoReMaR il supporto necessario, le eventuali consulenze professionali vengono rese disponibili dall'Assessorato e dalle strutture del SSR.

Il Centro Sovraziendale per l'attuazione della nuova fase di programmazione sanitaria regionale in materia di malattie rare di avvale di :

- nr. 1 Medico internista
- nr. 1 Medico genetista
- nr. 1 Biologo.

ALLEGATO: PIANIFICAZIONE DELLE AZIONI NECESSARIE PER IL RAGGIUNGIMENTO DEGLI OBIETTIVI

Le azioni elencate dal punto 1 al punto 11 del Piano Programmatico rivestono carattere di priorità e sono dettagliate qui di seguito, fermo restando la possibilità che le stesse azioni siano riviste dal CoReMar durante il periodo della programmazione triennale.

| Azioni | Ricaduta nel breve periodo | Ricaduta nel medio-lungo periodo | Risultati attesi |
|--|---|---|--|
| 1. Pubblicazione delle "Linee Guida Regionali e Istruzioni Operative" | Consapevolezza di ogni attore di sanità pubblica del proprio ruolo nell'assistenza ai malati rari | | Funzionamento della rete |
| 2. Definizione istruttoria Rettifica della DGR 1591/2012 | Beneficio sugli ammalati in cura presso i centri/presidi esclusi dalla DGR 1591/2012 | | |
| 3. Disciplinare per il caricamento dati nel SIMaRRP. Attivazione delle funzioni 5, 6 e 7 del Sistema Informativo | | Miglioramento e completamento utilizzo SIMaRRP Cooperazione SIMaRRP – sistema Edotto ed altri sistemi di Sanità Elettronica (FSE, etc..) con allineamento dati (es. assistiti SIMaRRP con EDOTTO) | Verifica delle azioni Verifica dei costi Efficienza dei percorsi Supporto alla programmazione sanitaria |
| 4. Avvio analisi e studio fattibilità per migrazione su piattaforma e progetto Sanità elettronica regionale | | Migrazione SIMaRRP in Edotto | Potenziamento strumenti a supporto della rete Malattie Rare e integrazione nativa con il sistema informativo regionale |
| 5. Analisi e pubblicazione dei dati SIMaRRP, nel rispetto delle norme vigenti in tema di privacy | Riaccredito trasparente Verifica delle esenzioni | Definizione dei percorsi assistenziali Analisi in linea e monitoraggio del percorso assistenziale dei pazienti in carico a PRN e Distretti Socio Sanitari Avvio di studi ed analisi epidemiologiche e consolidamento dati clinici | Supporto alla programmazione sanitaria |

| Azioni | Ricaduta nel breve periodo | Ricaduta nel medio-lungo periodo | Risultati attesi |
|---|---|---|---|
| 6. Istruttoria per il Riaccreditamento dei PRN | Definizione del chi fa che cosa e come grazie a termini numerici di confronto | Rete reale dell'assistenza delle malattie rare | Proposte di criteri di valutazione dei Presidi, metodologie operative in accordo con le Raccomandazioni EUCERD da proporre al Ministero della Salute (accordo conf. Stato -Regioni del 20/02/2014 - atto13/CSR) |
| 7. Implementazione e formalizzazione dei tavoli di lavoro | Condivisione del processo con gli attori della sanità pubblica coinvolti nell'assistenza e con i portatori d'interesse (cittadini/ associazioni di volontariato) | Sviluppo delle azioni indicate nel presente Piano | Raggiungimento degli obiettivi indicati nel presente Piano. Coinvolgimento della Società Civile |
| 8. Definizione dei PDT e successivo recepimento degli stessi da parte della Giunta Regionale | Condivisione dei PDT con le regioni dell'Area Vasta che utilizzano lo stesso modello assistenziale ed operativo | Definizione dei PDTA | Appropriatezza delle cure Uguaglianza di trattamento tra gli assistiti nelle varie Regioni italiane |
| 9. Produzione e definizione della scheda di valutazione della disabilità in ambito pediatrico | Offerta di uno strumento congruo di valutazione per chi opera all'interno dell'Unità di Valutazione Multidimensionale (UVM) e a sostegno della disabilità nella scuola e nel lavoro | | Appropriatezza delle cure, della presa in carico nel territorio: Distretti Socio Sanitari (DSS), Scuola, Lavoro |
| 10. Partecipazione a tavoli/progetti nazionali/internazionali | | | Promozione della salute e della ricerca clinica. Inserimento degli assistiti pugliesi in trials clinici internazionali Abbattimento della disuguaglianza subita dalle persone del Sud |
| 11. Definizione e implementazione della rete delle genetiche | Definizione della Governance in tema di diagnostica genetica: chi fa che cosa | Orientamento appropriato a persone singole e famiglie Riduzione della migrazione extra regionale | Riduzione dei tempi della diagnosi e riduzione della migrazione extraregionale |