



Agenzia  
Regionale  
per la Salute  
ed il Sociale  
Puglia

Alle Direzioni Sanitarie ed alle Direzioni  
Generali di

A.O.U. "Ospedali Riuniti" - FOGGIA  
A.O.U. Policlinico di Bari - Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII" - BARI  
Centro Riabilitativo Supersano (LE)  
Ente Ecclesiastico "Cardinale G. Panico" - Tricase (LE)  
Ente Ecclesiastico "Miulli" - Acquaviva delle Fonti (BA)  
IRCCS "Casa Sollievo della Sofferenza" - San Giovanni Rotondo (FG)  
IRCCS "E. Medea" - Brindisi  
IRCCS "Fondazione Maugeri" - Cassano delle Murge (BA)  
IRCCS "Giovanni Paolo II" - Bari  
IRCCS "S. De Bellis" - Castellana Grotte (BA)  
Ospedale "Di Venere" - Carbonara di Bari  
Ospedale "Mons. Dimiccoli" - Barletta (BAT)  
Ospedale "N. Melli" - San Pietro Vernotico (BR)  
Ospedale "San Giacomo" - Monopoli (BA)  
Ospedale "Teresa Masselli Mascia" - San Severo (FG)  
P.O. "A. Perrino" - Brindisi  
P.O. "D. Camberlingo" - Francavilla Fontana (BR)  
P.O. "L. Bonomo" - Andria (BAT)  
P.O. "S. Caterina Novella" - Galatina (LE)  
P.O. di Ostuni (BR)  
P.O. "S. Paolo" - Bari  
P.O. "Veris delli Ponti" - Scorrano (LE)  
P.O. "Vito Fazzi" - Lecce  
P.O. "G. Tatarella" - Cerignola (FG)  
P.O. Centrale - "SS. Annunziata - S.G. Moscati" - Taranto

**OGGETTO: PRN - Nodi - Istruttoria Revisione 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 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.

In allegato alla presente il "Documento 1", un estratto della DGR 329/2018, con evidenza della valutazione operata sui centri e con indicazione per ciascun centro del numero di diagnosi effettuate nelle Unità Operative - UU.OO. accreditate (disponibile al seguente indirizzo del sito Istituzionale ARESS <https://www.sanita.puglia.it/web/aress/coordinamento-malattie-rare> nella sezione "Documents").

Per i centri in autocandidatura sono state considerate le registrazioni nel SIMARRP sino al 20/12/2019, per le restanti UU.OO. sono state considerate le registrazioni sino al 15/06/2020.

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 risponde 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 nosologica 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 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.

Tutto ciò premesso si è resa necessaria una revisione complessiva della Rete. Sono state per tale ragione valutate le UU.OO. individuate in modalità provvisoria dalla DGR 253/2017 e ss.mm.ii. e tutte le altre UU.OO. afferenti ai PRN o agli Ospedali di prossimità collegati funzionalmente, allo scopo di confermarne la permanenza, per la specifica patologia, nella Rete Malattie Rare. L'Allegato 1, quindi, è il risultato della valutazione operata dal Co.Re.Ma.R. sulla base dei dati presenti nel SIMaRRP.

LEGENDA:

- ROSSO: i Centri per i quali non risulta inserito nel SIMaRRP nemmeno un certificato di diagnosi e quindi candidati all'esclusione dalla Rete;
- VERDE: i Centri ammessi con riserva nella DGR 253/2017 e ss.mm.ii. che hanno inserito nel SIMaRRP almeno un certificato di diagnosi e che quindi diventeranno nodi effettivi della Rete; restano comunque attive (quindi evidenziate in VERDE), nonostante non abbiano inserito certificati di diagnosi, quelle U.O. che concorrono al centro principale garantendo cure multidisciplinari o permettendo la transizione tra età pediatrica ed età adulta;
- BLU: l'IRCCS "E. Medea" di Brindisi, U.O. "Unità per le disabilità gravi" che, pur non avendo inserito certificati di diagnosi, rimane attivo per le patologie per cui è in grado di assicurare presa in carico riabilitativa;
- AZZURRO: il Presidio Ospedaliero "G. Tatarella" di Cerignola (FG), U.O. "Servizio di supporto Fibrosi Cistica – Pediatria" che, pur non avendo inserito certificati di diagnosi, rimane attivo per le patologie per cui è in grado di assicurare presa in carico respiratoria.

Si segnala, altresì, che

- 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 risultano attivi anche per i codici di esenzione RF0181 e RF0182, cui afferiscono malattie ultra rare con caratteristiche cliniche simili.
- Per il codice RF0183 l'U.O. Neurologia Pediatrica dell'A.O.U. Policlinico di Bari - Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII" resta attiva per assicurare in Puglia una presa in carico per l'età pediatrica.
- L'U.O. Malattie Infettive dell'A.O.U. Policlinico di Bari - Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII" rimane attiva per il macrogruppo MALATTIE INFETTIVE E PARASSITARIE per garantire diagnosi e presa in carico di malattie infettive ultra rare.
- Per il codice RF0060 rimane attivo l'Ambulatorio per l'epilessia e l'elettroencefalografia in età evolutiva dell'Ospedale San Paolo di Bari, 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.

La Rete Malattie Rare è una rete clinica pertanto i laboratori sono di supporto alla diagnosi.

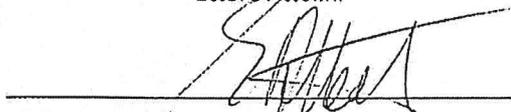
L'evidenza pubblica dei dati consentirà agli attori della rete di acquisire consapevolezza del peso della propria capacità diagnostica e dell'evoluzione della rete stessa. Rimarranno nella ReMaR i Nodi che abbiano certificato in maniera congrua, in relazione alla prevalenza attesa.

Le Direzioni Sanitarie dovranno fornire validi motivi di ordine clinico/assistenziale/di presa in carico che giustifichino la non esclusione del proprio Nodo dalla ReMaR.

Le eventuali osservazioni in merito dovranno essere fornite tramite PEC (ai seguenti indirizzi: [coordinamento.malattierare@pec.rupar.puglia.it](mailto:coordinamento.malattierare@pec.rupar.puglia.it), [direzione.aress@pec.rupar.puglia.it](mailto:direzione.aress@pec.rupar.puglia.it) ) entro e non oltre 7 giorni dalla pubblicazione della presente e del file allegato sul Sito Istituzionale di ARESS, ossia entro il 17/07/2020 (7 gg dalla data di pubblicazione).

Il Direttore dell'Area Sociale, Sanitaria e di Sistema e Qualità

Ettore Attolini



Il Direttore Generale ARESS Puglia  
Giovanni Gorgoni

