Ridefinizione della rete per le Malattie Emorragiche Congenite (MEC) della Regione Emilia-Romagna

1. Norme e linee guida di riferimento

A livello europeo:

- European guidelines for the certification of Haemophilia Centres – EUHANET giugno 2013

A livello nazionale:

- Accordo tra il Governo, le Regioni e le provincie Autonome di Trento e Bolzano, sancito in data 13 marzo 2013 – Rep. Atti n. 66/CSR, e pubblicato sulla GU – serie generale n. 107 del 9 maggio 2013 sulla definizione dei percorsi regionali e interregionali di assistenza per le persone con MEC

A livello regionale:

- Delibera di Assemblea Legislativa n. 46 del 7 febbraio 2006 per il triennio 2006/2008.
- Delibera di Giunta regionale n. 866 del 22 giugno 2009 per il triennio 2009/2011.
- Delibera di Giunta regionale n. 1128 del 30 luglio 2012 per il triennio 2012/2014.

È stata inoltre adottata la Delibera di Giunta regionale n. 1304 del 16 settembre 2013 di recepimento dell'Accordo tra il Governo, le Regioni e le provincie Autonome di Trento e Bolzano del 13 marzo 2013.

2. Il quadro attuale

La rete Hub and Spoke per l'emofilia e le malattie emorragiche congenite è stata istituita con DGR n. 1267 del 22 luglio 2002 ed era costituita da:

- 1 Centro Hub: Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma;
- 7 Centri Spoke: Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Azienda Ospedaliera di Reggio Emilia, Azienda USL di Cesena, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Modena, Azienda USL di Ravenna, Azienda Ospedaliero Universitaria di Ferrara, Azienda USL di Piacenza.

Al 31 dicembre 2016 i pazienti con MEC in Regione sono 1358. I pazienti, suddivisi per centro di presa in carico, si suddividono come segue: (fonte: registro regionale malattie emorragiche congenite)

	Piacenza	**Parma**	**Reggio Emilia**	**Modena**	**Bologna**	**Ferrara**	**Cesena**	**Ravenna**	**RER**
Emofilia A	24	121	30	18	79	19	47	18	356
Emofilia B	1	19	5	11	31	7	20	5	99
VWD	16	86	64	8	168	36	50	15	443
Difetti rari	9	96	46	3	38	8	32	6	238
Carrier	7	91	7	-	61	8	21	2	197
Piastrinopatie	-	6	-	2	11	-	6	-	25
Totale 2016	57	419	152	42	388	78	176	46	1358
Totale 2003	19	188	63	11	116	33	34	30	494
Aree vaste 2016				**AVEN**		**Centro**		**Romagna**	
				670		**466**		**222**	

3. La revisione della rete

La lunga esperienza maturata nel corso di questi anni dai nodi della rete ha evidenziato che il raggiungimento degli obiettivi previsti dai documenti di pianificazione triennale non è stato conseguito in modo omogeneo tra i centri Spoke.

La distribuzione della casistica tra i centri regionali, nel tempo, si è modificata considerevolmente e non risulta proporzionata alla popolazione residente nella provincia di pertinenza, con centri caratterizzati da alta numerosità di pazienti e centri con numerosità più contenuta.

Inoltre, alla luce dell'Accordo tra il Governo, le Regioni e le provincie Autonome di Trento e Bolzano del 13 marzo 2013 relativo all'accreditamento dei centri MEC, emerge la difficoltà di garantire in tutti i centri i necessari criteri di qualità.

Seguendo una logica che vuole rispondere prioritariamente ai bisogni dei pazienti con servizi sempre più qualificati in grado di garantire competenza clinica avanzata e continuità della cura, si ritiene opportuno arrivare ad una rimodulazione della rete secondo un principio di maggiore concentrazione delle funzioni dei nodi, rafforzando al contempo la risposta di prossimità nelle situazioni di emergenza.

Ulteriore obiettivo è rappresentato dalla sempre maggiore omogeneizzazione dei percorsi clinico-assistenziali a garanzia di equità nell'accesso e nella presa in carico.

L'assetto della rete MEC a seguito della riorganizzazione prevede:

1 Centro Hub

Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma (che costituisce anche il riferimento per le funzioni Spoke per l'Area Vasta Emilia Nord)

2 Centri Spoke:

- Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna (per l'Area Vasta Emilia Centro)
- Azienda USL della Romagna con sede a Cesena (per l'AUSL della Romagna)

In conformità con l'Accordo Stato-Regioni 13 marzo 2013, che prevede un approccio integrato al percorso assistenziale dei pazienti, la rete dovrà garantire le seguenti funzioni:

- Definizione di modalità assistenziali ed organizzative che garantiscano l'integrazione e il collegamento tra i centri e le diverse competenze necessarie per la presa in carico assistenziale nell'ambito della rete ospedaliera e territoriale;
- Rivalutazione dei protocolli assistenziali finalizzati alla corretta gestione del paziente in emergenza (PS), al fine di garantire una maggiore appropriatezza diagnostico-terapeutica. In questo contesto dovrà essere garantita l'attivazione di una disponibilità telefonica di professionisti con esperienza specifica sulle MEC a supporto della gestione delle emergenze emorragiche in PS;
- Aggiornamento dei percorsi di diagnostica genetica prenatale e postnatale e della relativa consulenza genetica;
- Definizione dei laboratori che devono eseguire i test di coagulazione funzionali alla diagnosi, terapia e follow-up dei pazienti e quelli deputati all'esecuzione dei test in emergenza;
- Inserimento nell'ambito dei piani formativi di attività di formazione destinate a medici, infermieri e specialisti dei centri Spoke, finalizzate alla corretta gestione del paziente dalla fase diagnostica, a quella di follow-up, a quella in emergenza;
- Definizione di procedure per la definizione del fabbisogno, approvvigionamento ed utilizzo appropriato dei farmaci;
- Predisposizione dei corsi di addestramento necessari a supportare il trattamento domiciliare dei pazienti;

- Svolgimento di audit clinici e organizzativi per la valutazione dell'attività diagnostico-terapeutica e assistenziale dei centri;
- Costante monitoraggio dell'attività dei centri anche attraverso il coinvolgimento delle Associazioni dei pazienti (per es. con somministrazione di questionari).

4. Requisiti specifici dei nodi della rete

Centro HUB

- Rappresenta il centro di coordinamento regionale con compiti di monitoraggio, controllo e valutazione dell'attività svolta dall'intera rete (in riferimento alle funzioni di rete citate nel precedente paragrafo), di definizione di percorsi assistenziali e protocolli terapeutici in collaborazione con gli altri centri.
- Prende in carico i pazienti inviati in consulenza e/o per intervento o cure non disponibili in altri Centri della Regione; a tal fine si potrà prevedere l'utilizzo della teleconsulenza secondo le modalità che verranno identificate a livello regionale ed aziendale.
- Gestione e aggiornamento semestrale del Registro Regionale dell'emofilia e delle malattie emorragiche congenite.
- Gestione e aggiornamento dei software dedicati:
- cartella clinica informatizzata: valutazione costante della funzionalità e continuo aggiornamento inserendo anche nuovi parametri di valutazione del paziente, verifica dell'integrazione con il Sistema SOLE
- sito per le emergenze: con particolare riferimento ai nuovi farmaci che si rendono disponibili, al costante aggiornamento dell'algoritmo di trattamento e ai riferimenti dei PS e dei Centri Emofilia RER
- centralino per la consulenza telefonica
- Svolge la funzione specifica di laboratorio per la determinazione delle mutazioni genetiche, la diagnosi prenatale, l'identificazione delle portatrici di emofilia con counselling genetico e l'attività diagnostica di 3° livello del Laboratorio di Coagulazione.
- Organizza audit clinici e organizzativi per la valutazione delle criticità e promuove attività di ricerca clinica.
- Contribuisce al monitoraggio e alla valutazione dei dati relativi al consumo di prodotti terapeutici tramite i Servizi Farmaceutici territoriali e ospedalieri ed i sistemi informativi attivi a livello regionale.
- Si occupa dell'estrazione ed invio, per tutti i Centri della Rete, dei dati richiesti dall'ISS per il Registro Nazionale di patologia.
- Offre servizio di Pronta Disponibilità.
- Coordina i corsi di autoinfusione domiciliare promossi dai Centri Spoke.

Tutti i centri (Hub e spoke)

- Presa in carico ed assistenza ai pazienti in tutte le fasi della malattia (diagnosi, cura, check-up periodici, follow-up, gestione delle complicanze, riabilitazione) utilizzando competenze clinico-laboratoristiche interne o esterne al centro (es: laboratorio di coagulazione di 1° e 2° livello, ortopedico, fisiatra, odontoiatra, infettivologo-epatologo, pediatra, assistente sociale, psicologo/counselor etc.). I centri spoke si possono avvalere anche della collaborazione strutturata e continuativa con il centro Hub. A tal fine si prevede l'utilizzo della teleconsulenza secondo le modalità che verranno identificate a livello regionale ed aziendale.
- Elaborazione dei programmi terapeutici e dei piani di monitoraggio dei pazienti con inibitore o in immunotolleranza, con la consulenza del centro Hub.

- Disponibilità telefonica al fine di offrire una consulenza ai Pronto Soccorso della Regione in orari in cui non siano disponibili gli ambulatori per le MEC (feriali 20-8; prefestivo 14-8; festivo 8-8) da parte dei clinici specialisti dei centri della Rete (vedi paragrafo specifico).
- Identificazione e gestione di percorsi dedicati per il ricovero in ambiente medico e per interventi chirurgici minori e maggiori in degenza ordinaria, in Day-Hospital ed in regime ambulatoriale, dei pazienti con MEC.
- Disponibilità H24 della diagnosi di laboratorio di coagulazione di secondo livello per la gestione del paziente in emergenza (dosaggio fattori della coagulazione: al massimo entro 3 ore dalla ricezione del campione; ricerca inibitore fattore VIII/IX: al massimo entro 6 ore dalla ricezione del campione)
- Counselling genetico di primo livello ai pazienti e alle famiglie.
- Per ogni paziente in carico attivazione e mantenimento dell'aggiornamento della cartella clinica informatizzata regionale, con la corretta diagnosi e tutte le registrazioni inerenti l'attività terapeutico-assistenziale ed i piani di cura, per garantire il continuo e puntuale aggiornamento del Registro Regionale MEC ed una corretta consultazione da parte degli altri specialisti della Rete, anche al fine di un'appropriata consulenza in emergenza.
- Organizzazione di periodici corsi di auto infusione domiciliare in sede locale e/o in collaborazione con altri centri per le MEC.
- Promozione e coordinamento, in collaborazione con le Aziende Sanitarie e le Associazioni dei pazienti, di programmi di prevenzione, informazione e formazione rivolti a pazienti, operatori sanitari ed associazioni di volontariato sul tema specifico delle MEC.

Attività di consulenza telefonica

La consulenza può essere richiesta dai medici dei PS regionali in caso di accesso di un paziente con MEC. I quesiti possono riguardare tutti gli aspetti clinici relativi alla specifica malattia emorragica congenita al fine di effettuare il corretto inquadramento diagnostico del paziente e somministrare la terapia più appropriata evitando possibili complicanze e migliorandone la prognosi.

La disponibilità è garantita a livello regionale e si attua mediante una piattaforma localizzata presso l'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma con dotazione di centralino e registrazione delle chiamate. È prevista la rotazione sul servizio da parte dei clinici dei centri della rete Hub & Spoke per le MEC, che forniscono pareri specialistici utilizzando come strumento prioritario la cartella clinica informatizzata dei pazienti residenti in Regione Emilia-Romagna che hanno espresso il proprio consenso informato in merito.

Il parere viene fornito anche nel caso in cui il paziente non sia in possesso di una cartella clinica informatizzata o non abbia firmato il consenso informato al suo uso, ed è basato sui dati forniti dal medico di PS ed eventualmente sull'esito di esami biochimici e/o strumentali richiesti del medico specialista.

L'attivazione della disponibilità telefonica sarà comunque molto agevolata dalla consultazione delle cartelle cliniche web dei pazienti, e a tal fine è necessario favorire il processo di transizione dei pazienti con relativa sottoscrizione del consenso informato.

La definizione delle specifiche modalità e dei tempi di avvio del progetto saranno successivamente definiti nell'ambito del piano pluriennale della rete delle MEC.

5. Passaggio in carico

I pazienti attualmente in carico presso i diversi centri regionali (DGR 1267/2002) sono indirizzati ai 3 Centri previsti nella nuova organizzazione secondo l'afferenza territoriale descritta nello schema che segue:

Piacenza, Reggio Emilia, Modena	→	Parma
Ferrara	→	Bologna
Ravenna, Rimini, Forlì	→	Cesena

Modalità di transizione dei pazienti

Il passaggio in carico dei pazienti ai centri Hub e Spoke, è una fase estremamente delicata e andrà svolta in un'ottica di massima trasparenza e coinvolgimento del paziente: tutti i centri dovranno essere dotati di materiale informativo relativo sia al Centro di riferimento territoriale che agli altri due Centri, per permettere la scelta e l'accesso ai nuovi centri.

I pazienti devono essere adeguatamente informati del nuovo assetto organizzativo della Rete dei Centri MEC e l'informazione deve essere fornita utilizzando tutti i canali disponibili:

- dai Centri ai quali i pazienti attualmente afferiscono, direttamente alla prima occasione utile e via posta agli indirizzi conosciuti o via e-mail agli indirizzi disponibili
- tramite le Associazioni dei pazienti relativamente ai rispettivi iscritti
- attraverso i siti Web della RER e delle Aziende coinvolte

Va considerata, infine, la possibilità che l'informazione circoli direttamente tra i pazienti, per cui il paziente potrebbe accedere direttamente al nuovo Centro.

È reso disponibile un format regionale che prevede: informazione sulla riorganizzazione della Rete dei Centri MEC, data di chiusura del centro, indicazione del centro consigliato, necessità di acquisizione del consenso informato per il trasferimento della cartella clinica. A tale comunicazione ogni centro della Rete deve allegare un modulo specifico contenente tutte le informazioni relative ai nuovi centri, indirizzi, contatti, orari, modalità di accesso, e ogni altra informazione si ritenga utile e necessaria.

Tempi

Il passaggio in carico avverrà a partire dal 1° luglio 2018 e si prevede il completamento della fase transitoria entro il 30 giugno 2019, quando si presume che almeno il 70% dei pazienti abbia completato la procedura prevista per il trasferimento.

Il processo di trasferimento, che potrà considerarsi definitivo con l'acquisizione del consenso informato e con il trasferimento dell'accesso alla cartella clinica, potrà svolgersi tramite 2 modalità dal 01/07/18 al 31/12/18 (modalità A e modalità B) e tramite un'unica modalità dal 01/01/19 (modalità B):

<u>TRASFERIMENTO DAL 01/07/18 al 31/12/18:</u>

<u>MODALITA' A</u>

Il paziente si presenta presso il Centro cui afferisce attualmente dove viene informato adeguatamente della riorganizzazione e viene invitato a fornire i consensi per il trasferimento al centro previsto dalla riorganizzazione (o ad altro centro Hub o Spoke di sua scelta) e per la condivisione dei dati contenuti in cartella.

<u>MODALITA' B</u>

Il paziente si presenta direttamente al nuovo centro. In questo caso sarà il medico del nuovo centro ad acquisire il consenso per l'accesso alla cartella. Attraverso l'area "Presa in carico" del software di gestione prende in carico la cartella informatizzata e ne dà notizia al centro che aveva precedentemente in carico il paziente.

<u>TRASFERIMENTO DAL 01/01/19:</u>

Dal 1° gennaio 2019 sarà possibile solo la modalità B in quanto le sedi non afferenti alla nuova rete non avranno più accesso alla cartella clinica dei pazienti. Elemento essenziale è dunque la firma dei due consensi informati da parte del paziente:

- Il primo per il trasferimento della cartella clinica dal vecchio al nuovo centro (modulo da acquisire solo entro il 31 dicembre 2018 se la transizione avviene tramite la modalità A sopradescritta)
- Il secondo per consentire ai medici dei nuovi centri la presa in carico del paziente (unico modulo esistente dal 1° gennaio 2019).

Adeguamenti cartella informatizzata “xL’EMOFILIA”

I necessari adeguamenti del software di gestione per la realizzazione dell'area “Presa in carico” sono stati implementati dal Centro Hub nel maggio 2018. In tale area saranno contenute le cartelle di tutti i pazienti dei precedenti Centri fino a che questi non abbiano effettuato la scelta del nuovo Centro, anche riguardo l'acquisizione dei nuovi consensi informati e l'archivio delle cartelle.

6. Definizione delle risorse per la riorganizzazione della Rete dei Centri MEC

I pazienti residenti nelle province che non sono sede di centro della Rete accedono ai centri della Rete per le MEC per la presa in carico diagnostica, terapeutica ed il follow-up periodico. La riorganizzazione comporterà pertanto per i tre nodi della Rete Hub e Spoke un incremento del numero di pazienti in carico ipotizzabile in circa il 60% per il Centro Hub di Parma, del 20% per il Centro di Bologna, e del 25% per il Centro di Cesena, compatibilmente con le scelte personali dei pazienti. Sarà quindi necessaria una rivalutazione del numero e del tempo dedicato dei professionisti che entrano nel percorso assistenziale.
I centri sono organizzati e riconosciuti a livello aziendale in strutture definite e con personale dedicato – completamente o parzialmente – secondo il numero di pazienti afferenti e le funzioni svolte.
Per valutare il rapporto medico/paziente necessario a garanzia della corretta presa in carico degli assistiti si fa rifermento al documento “Assistenza globale ai pazienti emofilici” predisposto dal Centro Hub nell’anno 2002, che ha valutato il fabbisogno in 17 ore medico settimanali per 140 pazienti.

Al fine di assicurare e mantenere elevati standard di assistenza, le Aziende sede dei nodi della Rete dovranno favorire una riorganizzazione che comprenda l’individuazione quali-quantitativa delle risorse necessarie sia per i Centri stessi che per le altre Strutture coinvolte nel percorso assistenziale dei pazienti (ortopedia, pediatria, laboratorio emostasi, odontoiatria, fisiatria/fisioterapia, epatologia/infettivologia, psicologia, ecc.), che devono mantenere una forte integrazione con i centri MEC.

Al fine di garantire la continuità dei clinici specialisti in MEC dei nodi della Rete le Aziende favoriscono la stabilizzazione di tali figure e l’individuazione di figure di riferimento specifiche fra il personale infermieristico.

7. Definizione dei rapporti fra i Centri della Rete e i Centri di assistenza del territorio

Il proseguimento del piano di cura prescritto dal Centro può essere demandato – quando ne ricorrano le condizioni – alle competenti Strutture territoriali di residenza del paziente secondo le modalità definite dal Centro medesimo e con periodica rivalutazione da parte dello specialista.

Le Strutture territoriali alle quali viene affidato il proseguimento del piano di cura (trattamenti post intervento chirurgico, FKT, profilassi a lungo termine, etc.) mantengono i necessari contatti con il centro di riferimento del paziente.

Fra i diversi trattamenti inerenti la presa in carico del paziente con MEC, quella relativa alla terapia infusionale non gestibile dal paziente a domicilio riveste una particolare criticità per la frequenza e la lunga durata del trattamento. È dunque indispensabile garantire ai pazienti i necessari trattamenti a livello territoriale sia in caso di difficoltà logistico-organizzative a raggiungere i Centri di riferimento che in caso di necessità prolungata nel tempo (per esempio al paziente in terapia on demand non in grado di effettuare il trattamento domiciliare in modo autonomo che – in caso di emartro – deve infondere fattori della coagulazione in modo continuativo per un lungo periodo).

Sono state identificate le seguenti strutture territoriali:
Piacenza: UO Servizio Immunotrasfusionale per pazienti adulti e UO Pediatria per pazienti in età pediatrica;
Reggio Emilia: UO Medicina ad indirizzo cardiovascolare;
Modena: UO Ematologia (Struttura semplice malattie della coagulazione) e UO Oncoematologia pediatrica per pazienti in età pediatrica;
Ferrara: UO Oncoematologia;

Romagna: Servizio di Immunoematologia e Trasfusionale Ravenna e Immunoematologia e Medicina Trasfusionale Rimini.

Le Aziende sede di Centro della Rete MEC garantiscono le necessarie attività/competenze laboratoristiche o all'interno delle proprie sedi o in altre sedi definite con la stipula di specifici accordi.

Durante l'orario di apertura degli ambulatori, nel caso in cui un medico di PS abbia necessità di una consulenza specialistica, si può rivolgere allo specialista del nodo della Rete di riferimento, mentre negli orari di chiusura degli ambulatori potrà utilizzare la consulenza telefonica garantita a livello regionale sopra descritta dal momento in cui questo servizio sarà garantito.

Nel caso in cui il paziente sia ricoverato in un qualunque ospedale della Regione e sia necessaria una consulenza specialistica su problematiche relative alla sua malattia emorragica congenita, verrà contattato lo specialista di riferimento in emostasi ove presente e – in caso non sia presente – verranno attivate le modalità previste a livello aziendale.