

Bari, 8 Novembre 2018

Alla c.a.

Consiglio regionale della Puglia

III Commissione Consiliare
Permanente

Sanità – Servizi Sociali

OGGETTO: Audizione Rete A.Ma.Re Puglia

OSSERVAZIONI IN MERITO AL DDL 157 del 2.8.2018 “Sistema dell'emergenza-urgenza della Regione Puglia. Istituzione dell'Azienda Regionale dell'Emergenza Urgenza della Regione Puglia”

Il Disegno di Legge 157 esaminato ha il merito di porre l'attenzione sulla riorganizzazione del Sistema Emergenza/Urgenza della Regione con l'Istituzione dell'Agenzia Regionale dell'Emergenza Urgenza (AREU), rispondendo a quanto richiesto a livello nazionale dal D.M. 70/2015 anche in connessione con le reti cliniche tra le quali vi è la Rete delle Malattie Rare (Allegato 1 paragrafo 8.1.1 DM 70/2015) che nella Regione Puglia è stata normativamente articolata da diversi anni per l'assistenza alle persone e ai bambini con malattia rara con l'individuazione degli Ospedali pugliesi indicati quali PRN (Presidi di Rete Nazionale) e dei Nodi della ReRP (Rete Regionale Pugliese) per le specifiche patologie rare anche con riferimento alle prestazioni di emergenza/urgenza.¹

È innegabile che tuttora persistano elementi di forti criticità in questo settore, segnalati dalla Rete A.Ma.Re Puglia nelle diverse interlocuzioni con le Istituzioni regionali (si allega nota del 15.12.2017 inviata alle istituzioni regionali), e la necessità di implementare percorsi organizzativi per una gestione efficace dell'emergenza/urgenza per le Malattie Rare ad alta complessità per la realizzazione della connessione tra il Presidio della Rete /Pronto Soccorso/Sistema del 118/Cure domiciliari (ADI) (All. B DGR 158/2015 par. 4.1.punto 12). Per tale motivo l'emergenza/urgenza è ricompresa tra le azioni prioritarie individuate dal Co.Re.Ma.R Puglia -Coordinamento Regionale Malattie Rare – (All. B DGR 158/2015 par 5.3 punto 17) nel suo piano programmatico.

Le **Malattie Rare** sono, secondo una valutazione effettuata dal Consiglio dell'Unione Europea dell'8 giugno 2009, patologie potenzialmente letali o a rischio elevato di disabilità cronica caratterizzate da bassa prevalenza ed elevato grado di complessità. «Il numero delle malattie rare è elevato, e le stime attualmente

¹ Di seguito la normativa più recente della Regione Puglia alla quale si fa riferimento dopo il recepimento del D.M. n. 279 del 18 maggio 2001 (“Regolamento di istituzione della Rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie”);
D.G.R. 158/2015 che ha recepito il “Piano Nazionale per le Malattie Rare 2013-2016”;
D.G.R. 253/2017 Aggiornamento della Rete dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese (RERP) accreditati per le malattie rare.
D.G.R. 1491/2017 - DPCM 12 gennaio 2017 “Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza di cui all'art. 1, comma 7, del d.lgs. n. 502/92” - Aggiornamento della Rete dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese (RERP) accreditati per le malattie rare;
D.G.R. 329/2018 - DGR n. 1491/2017 “DPCM 12 gennaio 2017. MODIFICHE E INTEGRAZIONI”.

ne contano tra 5.000 e 8.000 che colpiscono tra il 6% e l'8% della popolazione europea» (Coordinamento Regionale Malattie Rare – report “Malattie rare in Puglia” – Analisi dei dati al 14/5/2015).

La **Regione Puglia**, in ragione della sua posizione geografica e dei flussi migratori susseguirsi nel corso dei secoli, rappresenta un'interessante variabilità genetica e quindi un territorio nel quale tali patologie sono largamente presenti: ad oggi si contano circa 18.000 pazienti affetti da una Malattia Rara e residenti sul territorio pugliese. (secondo gli ultimi dati riportati dal Co.Re.Ma.R Puglia così come evincibili dal SI.Ma.RRP, il sistema informativo della Regione Puglia per le Malattie Rare).²

L'elemento di maggiore evidenza è che accomuna la popolazione di malati rari è che si tratta di persone che sono particolarmente isolate e fragili, che soffrono di patologie poco frequenti e non facilmente diagnosticabili. Proprio per questa caratteristica di estrema complessità i pazienti affetti da M.R. e le loro famiglie hanno rispetto ad altre patologie un problema di accessibilità ai servizi, di appropriatezza della cura e nella maggior parte dei casi necessitano di una presa in carico globale, non ancora realizzata nella nostra Regione, che duri per tutta la vita (somministrazione farmaci spesso off-label, gravi disabilità, cronicità).

La Rete delle Malattie Rare delineata dalla normativa regionale, che necessita ancora di implementazione, da questo punto di vista si propone come **modello gestionale organizzativo di tipo innovativo in materia sanitaria e socio-sanitaria**, proprio perché il malato raro nella realtà più comune è un paziente normalmente definito ad alta complessità che necessita di un intervento multidisciplinare e multidimensionale. Infatti, proprio per la sua particolarità lo stesso è interessato sia alla ricerca, alla diagnosi in caso di sospetto, alla ricerca di una cura appropriata e all'attivazione di tutti i percorsi diagnostici terapeutici ed assistenziali che dovrebbero trovare risposta oltre che nella Rete ospedaliera anche sul territorio attraverso i servizi sanitari e socio-sanitari, tra i quali il sistema dell'Emergenza/Urgenza. La Rete delle Malattie Rare pugliese deve necessariamente raccordarsi all'istituenda AREU prevista dal DDL in esame per rendere efficace, appropriata e modellata sulla centralità del paziente l'organizzazione dell'Emergenza/Urgenza attraverso una stretta collaborazione con il numero verde del Centro Sovraziendale Malattie Rare, i Centri Territoriali Malattie Rare istituiti nelle sei ASL pugliesi³ e il supporto, per le proprie competenze, del Coordinamento Regionale Malattie Rare istituito c/o l'ARESS.

In riferimento al comma 8 art. 4 DDL. La Rete A.Ma.Re Puglia, quale portatore di interessi dei pazienti attivo con il Co.Re.Ma.R, chiede fin d'ora di collaborare attivamente con l'AREU e l'ARESS, all'interno dell'apposito Protocollo di Intesa da stipularsi in futuro, per definire gli indicatori ai fini della valutazione della qualità del servizio e la percezione della qualità da parte dei pazienti anche relativamente a :

- i. Progettazione, promozione e sviluppo di attività organizzativo gestionali innovative per l'efficienza, l'efficacia il miglioramento qualitativo del servizio di emergenza – urgenza.
- ii. Elaborazione dei dati in merito alla qualità dei servizi e delle prestazioni sanitarie nel settore dell'emergenza;

Infatti, la Rete A.Ma.Re Puglia, costituitasi formalmente il 3 dicembre 2015, rete regionale alla quale aderiscono 22 Associazioni di Malattie Rare e riconosciuta nelle Delibere regionali sulle Malattie Rare con un proprio ruolo, ha sviluppato nel corso di questi anni una serie di interlocuzioni istituzionali per sottoporre all'attenzione degli organi regionali i bisogni delle persone affette da Malattie Rare in Puglia

² DGR n. 1695 del 7 agosto 2012- Art. 39 L.R. 4/2010. D.M. 279/2001. DGR n. 2283/2003 e s.m.i. DGR n. 2845/2009. Avvio del Sistema Informativo delle Malattie Rare della Regione Puglia (SIMaRRP).

³ DGR n. 225/2017. Istituzione nelle Aziende Sanitarie Locali del Centro Territoriale per la facilitazione di accesso ai servizi delle persone affette da malattie rare e delle famiglie “Il Filo di Arianna”

partecipando attivamente ai Tavoli in materia di PDT/PDTA ⁴ (PDT/PDTA Talassemie, PDT/PDTA Polineuropatia Demielinizzante Infiammatoria Cronica) oltre che a tutti Tavoli per le persone con Disabilità⁵ istituiti a livello regionale dall'ottobre 2016. La propria attività è finalizzata a riportare le proposte e le soluzioni elaborate sulla base dell'*expertise* maturata dalle singole associazioni che la compongono, oltre che i bisogni trasversali comuni che richiedono azioni di sistema per poter addivenire ad un miglioramento tangibile per la qualità di vita dei cittadini pugliesi che sono affetti da una Malattia Rara.

In merito all'art. 11 del DDL: Si auspica che l'atto aziendale che in futuro disciplinerà l'organizzazione e il funzionamento dell'AREU preveda non solo i necessari collegamenti con le Reti Cliniche, tra cui la Rete delle Malattie Rare, ma anche forme di collaborazione e coinvolgimento dei pazienti e delle loro associazioni, tra le quali la Rete A.Ma.Re Puglia.

Se la Regione con l'istituzione dell'AREU ha l'obiettivo di migliorare in termini di appropriatezza, efficienza, equità ed omogeneità il sistema dell'Emergenza/Urgenza su tutto il territorio regionale in funzione di garanzia per la popolazione per una risposta tempestiva ed appropriata, sarebbe opportuno che la stessa prevedesse forme di **coinvolgimento delle Associazioni di pazienti** in ossequio al principio di sussidiarietà fissato dall'art.118 della Cost. per rispondere ai bisogni specifici e ad alta complessità assistenziale, come nel caso delle Malattie Rare.

Infatti, l'art. 118 della Costituzione Italiana prevede che *"Stato, Regioni, Province, Città Metropolitane e Comuni favoriscano l'autonoma iniziativa dei cittadini, singoli e associati, per lo svolgimento di attività di interesse generale,...."* con ciò stesso riconoscendo il dovere delle amministrazioni pubbliche di favorire la partecipazione dei cittadini nella consapevolezza delle ricadute positive che ne possono derivare per le persone e la collettività in termini di benessere, nel rispetto dei propri ruoli.

Del resto, la partecipazione attiva dei cittadini è stata ispiratrice della L.R. n. 29/2017 che infatti recita all'art. 1, comma 1: *La Regione Puglia sostiene e promuove la sovranità popolare prevista dall'articolo 1 della Costituzione, anche attraverso la partecipazione piena e consapevole delle persone, sia come singoli sia nelle formazioni sociali, nella elaborazione delle politiche pubbliche regionali e locali.*

In merito al tema specifico, la Rete A.Ma.Re Puglia, già in incontri istituzionali del 4.11.2016 con il Dott. Ruscitti (allora Direttore Straordinario dell'ARES) e del 16.12.2016, aveva formalizzato per iscritto non solo le forti criticità ma anche proposte concrete, per introdurre nei Pronto Soccorso ospedalieri un "codice per i MR" (codice "azzurro" o "lilla") per segnalare i Malati Rari: attraverso questo codice l'infermiere preposto al *triage* potrà verificare l'esattezza dell'informazione attraverso il cod. fisc. del paziente e cliccando sul codice dedicato (attraverso una modifica da apportare sul sistema informativo gestionale in uso presso i PS, segnalato da una "flag") potrà aprire una pagina in cui sono presenti le informazioni necessarie per prestare in maniera adeguata il primo soccorso per quello specifico paziente affetto da quella particolare malattia rara. Ci riserviamo di ripresentare la proposta, solo accennata in questa sede, quando sarà avviata la vera e propria riorganizzazione del sistema dell'Emergenza/Urgenza a seguito dell'istituzione dell'AREU e degli atti conseguenti alla sua organizzazione.

⁴ DGR n. 226 del 23 febbraio 2017

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".

⁵ Tavoli Regionali per la Disabilità: A) misure per rendere accessibili i servizi a ciclo diurno e domiciliare (Buoni Servizio); B) le misure per il "Dopo di Noi" e l'attivazione della l.n. 112/2016 in Puglia; C) le misure inclusive per le persone con disabilità (PRO.V.I.); D) l'Assegno di Cura e le altre prestazioni per i disabili gravissimi; E) Assistenza specialistica per gli alunni disabili e i servizi di supporto nelle scuole pugliesi .

Infine, la Rete A.Ma.Re Puglia da sempre ha richiesto alle istituzioni regionali una riorganizzazione e rafforzamento in termini quantitativi e qualitativi del servizio ADI (rispetto a tutti i livelli), atteso che nei casi ad alta complessità assistenziale e per le "non autosufficienze", tra i quali molti MR, questi servizi hanno la necessità di essere altamente qualificati e attivi per evitare i ricoveri inappropriati ovvero un percorso che preveda il ricovero nelle strutture più appropriate e specializzate (per es. per le MR: I PRN della Rete MR pugliesi identificati per quella specifica malattia) senza disperdere energie e tempo prezioso *in primis* per la vita delle persone e orientando l'utilizzo di risorse (di personale e di mezzi) in maniera più efficace ed efficiente. Per questi motivi, la Rete A.Ma.Re Puglia è interessata a partecipare al Tavolo Regionale per la revisione delle linee guida sull'ADI, approvate con DGR n. 630/2015, per adeguarle all'art. 22 del DPCM 12 gennaio 2017, proprio al fine di dare il proprio contributo come VOCE dei pazienti.

In merito all'art. 5 DDL: Occorre evidenziare che l'organizzazione delle malattie rare in Puglia si avvale di un Sistema informativo, il Si.Ma.RRP (Sistema Informativo Malattie Rare), che oltre a censire le persone con Malattia Rara nella Regione indicandone la patologia, offre un flusso informativo di fondamentale importanza al fine di determinare i bisogni assistenziali per specifiche patologie individuando i pazienti ad alta complessità assistenziale che necessitano di particolari percorsi, anche per l'emergenza /urgenza. Da questo punto di vista l'avvio del II Modulo del Si.Ma.RRP presentato nella Conferenza Pubblica tenutasi in Regione il 25.9.2018 u.s. offre prospettive di miglioramento dell'operatività dell'assistenza ai MR nel momento in cui sarà implementato nella sua interezza.

A questo proposito volevo segnalare che il Co.Re.Ma.R Puglia sta completando il censimento, attraverso i coordinatori dei CTMR delle varie ASL, dei pazienti affetti da malattie rare ad alta complessità assistenziale su tutto il territorio regionale.

Questo censimento costituirà la base su cui organizzare ed avviare i percorsi di emergenza/urgenza per le malattie rare partendo dalla patologia da cui sono affetti e dalle complicità in emergenza possibili, con la collaborazione della Rete A.Ma.Re Puglia.

Infine, con D.G.R. 225/2017, sul modello del Filo di Arianna della ASL TA, la Regione Puglia ha previsto l'istituzione di Centri Territoriali Malattie Rare (CTMR) in tutte le sei ASL pugliesi con il precipuo compito di facilitare l'orientamento dei pazienti e le famiglie nei Servizi della regione in materia di MR e di realizzare la cd. "Medicina di iniziativa" nella logica dell'integrazione ospedale-territorio, principio ispiratore della riorganizzazione dell'Emergenza/Urgenza in Puglia, così come indicato nella relazione tecnica che costituisce la premessa al DDL 157.

Questo in una logica di Rete che sarebbe di grande aiuto per l'AREU al fine di realizzare un sistema dell'emergenza/urgenza sempre più appropriato e rispondente ai bisogni dei cittadini.

Le delibere di Giunta sulle Malattie Rare alle quali si è fatto riferimento, prevedono proprio un modello innovativo di interconnessione tra i vari livelli finalizzato ad una reale presa in carico del Malato Raro pugliese, in ottemperanza a quanto stabilito dal PNMR 2013-2016 nazionale, recepito integralmente dalla Regione con DGR 158/2015.

La Rete A.Ma.Re Puglia ha quale obiettivo principale quello della realizzazione "concreta e tangibile" della PRESA IN CARICO delle persone affette da MR e delle loro famiglie, ancora non realizzata.

In merito al comma 5 art.12 del ddl.

5. L'AREU PUGLIA assicura la formazione e l'aggiornamento continuo e permanente del proprio personale al fine di promuovere la qualificazione uniforme e mirata alle attività di emergenza, il potenziamento delle competenze tecniche delle singole professionalità e la capacità di operare in modo interdisciplinare.

Anche in questo caso riteniamo imprescindibile il collegamento dell'istituenda Agenzia con la Rete delle Malattie rare ed in particolare con il Coordinamento Malattie Rare, il Centro Sovraziendale MR e i CTMR delle ASL pugliesi per la prosecuzione e l'intensificazione dei corsi formativi avviati già da tempo nella Regione Puglia; solo attraverso la formazione del personale medico e degli operatori sanitari su una più approfondita conoscenza delle specifiche MR dei cittadini pugliesi è possibile realizzare gli obiettivi di una efficiente, efficace ed appropriata riorganizzazione dei servizi in questione.

La Rete A.Ma.Re Puglia si rende fin d'ora disponibile a fornire la propria collaborazione e il supporto necessario, specificando, sulla base dei bisogni reali dei pazienti, le competenze tecniche necessarie nei casi di MR censiti attraverso il SI.Ma.RRP.

Pertanto, alla luce di quanto finora esposto e dell'evoluzione in materia di Malattie Rare in Puglia e dei modelli organizzativi proposti attraverso le leggi e gli atti decisionali in materia di Sanità, si possono formulare le seguenti modifiche al DDL 157/2018:

- Partecipazione e collaborazione della Rete A.Ma.Re alla valutazione della qualità dei servizi da parte dei pazienti, di cui all'art. 4, comma 9, nel futuro protocollo di Intesa tra AREU e ARESS oltre che nell'organizzazione di percorsi dei MR, insieme al Co.Re.Ma.R Puglia, al Centro Sovraziendale e ai Centri Territoriali MR;
- Indicare lo sviluppo dell'interconnessione del flusso informativo indicato in art.5. con gli altri flussi informativi delle Reti Cliniche, in particolare con il flusso informativo della Rete delle Malattie Rare costituito dal SI.Ma.RRP;
- Previsione di un coinvolgimento delle associazioni dei pazienti nell'AREU, successivamente alla sua istituzione, nel futuro atto aziendale da emanarsi ex art. 11 DDL, tra le quali la Rete A.Ma.Re Puglia per le Malattie Rare;
- Coinvolgimento nell'attività di formazione di cui all'art. 12, comma 5, del Co.Re.Mar Puglia, del Centro Sovraziendale MR, dei Centri Territoriali MR e della Rete A.Ma.Re Puglia al fine di rendere più elevate le competenze professionali in materia di Emergenza/Urgenza per i MR pugliesi.

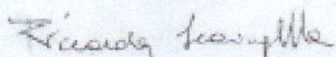
Si rimette in allegato il testo del DDL 157 con le modifiche suggerite indicate nella modalità di "nota" al testo in PDF.

Allegati:

1. Lettera della Rete A.Ma.Re Puglia del 15.12.2017 avente ad oggetto il tema dell'Emergenza/Urgenza;
2. Testo DDL n. 157/2018 con modifiche proposte, in modalità "nota";

Ringraziando per l'attenzione e l'opportunità dell'audizione odierna, si porgono distinti saluti.

Riccarda Scaringella



Presidente Rete A.Ma.Re Puglia

Contatti: cell.: 347 7936764

e-mail : riccarda@retemalattierare.it

segreteriareteamare@gmail.com