

REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Atti amministrativi GIUNTA REGIONALE

Delibera Num. 1415 del 29/08/2022

Seduta Num. 36

Questo lunedì 29 **del mese di** Agosto
dell' anno 2022 **si è riunita in** via Aldo Moro, 52 BOLOGNA - In modalità mista
la Giunta regionale con l'intervento dei Signori:

1) Bonaccini Stefano	Presidente
2) Schlein Elena Ethel	Vicepresidente
3) Calvano Paolo	Assessore
4) Colla Vincenzo	Assessore
5) Corsini Andrea	Assessore
6) Donini Raffaele	Assessore
7) Felicori Mauro	Assessore
8) Lori Barbara	Assessore
9) Mammi Alessio	Assessore
10) Priolo Irene	Assessore
11) Salomoni Paola	Assessore

Funge da Segretario l'Assessore: Corsini Andrea

Proposta: GPG/2022/1478 del 03/08/2022

Struttura proponente: SETTORE ASSISTENZA OSPEDALIERA
DIREZIONE GENERALE CURA DELLA PERSONA, SALUTE E WELFARE

Assessorato proponente: ASSESSORE ALLE POLITICHE PER LA SALUTE

Oggetto: PERCORSO REGIONALE PER LA SOMMINISTRAZIONE DELLE TERAPIE
ENZIMATICHE SOSTITUTIVE NEL TRATTAMENTO DELLE MALATTIE RARE

Iter di approvazione previsto: Delibera ordinaria

Responsabile del procedimento: Maurizia Rolli

LA GIUNTA DELLA REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Visto:

- il 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 D.Lgs. 29 aprile 1998, n. 124";
- la propria deliberazione n. 160/04 e sue modifiche ed integrazioni con la quale sono stati individuati i centri della Rete regionale per le malattie rare;
- il Decreto ministeriale n. 77 del 23 maggio 2022 "Regolamento recante la definizione di modelli e standard per lo sviluppo dell'assistenza territoriale nel Servizio sanitario nazionale", nell'ambito del quale si definiscono le Centrali Operative Territoriali (COT);

Considerato che:

- alcune malattie metaboliche ereditarie richiedono la somministrazione di farmaci specifici, ovvero di terapie enzimatiche sostitutive tramite le quali i pazienti ricevono gli enzimi mancanti e/o non funzionanti nelle diverse vie metaboliche;
- tali terapie enzimatiche sostitutive vengono somministrate tramite lunghe infusioni periodiche (indicativamente ogni una/due settimane) per tutta la vita;
- la somministrazione della terapia non deve necessariamente avvenire presso il Centro di riferimento clinico che ha fatto la prescrizione e che ha in carico il paziente, ma anche presso altre strutture sanitarie (Ospedali di riferimento territoriale, Ospedali di Comunità, Case della Salute, etc.) quando il Centro di riferimento lo ritenga possibile in relazione alla condizione clinica del paziente;
- la Determina AIFA n. 341 del 30/03/2020 ha previsto che nel rispetto delle condizioni cautelative inserite nella scheda tecnica dei farmaci sopracitati, e a fronte dell'acquisizione del consenso informato del paziente o del suo tutore legale, alcune delle suddette terapie possono essere somministrate anche presso il domicilio del paziente, alle condizioni previste dalla determina stessa;
- allo scopo di regolamentare a livello nazionale la somministrazione domiciliare di questi farmaci, il Tavolo interregionale malattie rare e il Tavolo interregionale assistenza farmaceutica hanno redatto e condiviso il "Documento per la somministrazione a domicilio di farmaci ad alto costo per persone con malattie rare", approvato dalla Conferenza delle Regioni e PP.AA. il 7 novembre 2012, nel quale si afferma che l'accesso alla somministrazione domiciliare, ove ne esistano i

requisiti e qualora le condizioni cliniche del paziente lo consentano, è un diritto che deve essere garantito dal Servizio Sanitario Regionale, e che tale servizio può in taluni casi essere integrato da un'offerta privata secondo le procedure che ogni Regione definisce;

Ritenuto necessario, per le motivazioni sopra descritte, uniformare i percorsi per la somministrazione delle terapie enzimatiche sostitutive in ambito regionale nei diversi setting assistenziali, garantendo la somministrazione del farmaco con diverse modalità a seconda della situazione clinica e sociale dei pazienti, avvicinandoli al proprio luogo di vita, aumentando l'attenzione alle loro necessità logistiche e ai tempi legati allo svolgimento delle attività quotidiane;

Ritenuto pertanto opportuno redigere un documento regionale da parte dei competenti Settori della Direzione Generale Cura della Persona, Salute e Welfare, con la consulenza dei professionisti maggiormente coinvolti sia in ambito ospedaliero che territoriale, e in condivisione con le Associazioni di pazienti e familiari maggiormente rappresentative;

Considerato che i lavori hanno portato all'approvazione del documento "Percorso per la somministrazione delle terapie enzimatiche sostitutive nei diversi setting assistenziali", allegato quale parte integrante e sostanziale del presente atto;

Ritenuto necessario precisare che - nell'ambito del percorso definito nel documento sopra descritto, e nelle more del completamento delle Centrali Operative Territoriali (COT) su tutto il territorio regionale - i Centri di riferimento clinici attiveranno le Unità di Valutazione Multidimensionali (UVM) facendo riferimento al Direttore del Distretto di residenza del paziente;

Richiamati altresì:

- la L.R. 12 maggio 1994, n. 19 "Norme per il riordino del Servizio sanitario regionale ai sensi del D. Lgs 30 dicembre 1992, n. 502, modificato dal D. Lgs 7 dicembre 1993, n. 517" e successive modifiche;
- la L.R. 23 dicembre 2004, n. 29 "Norme generali sull'organizzazione ed il funzionamento del Servizio Sanitario Regionale", e successive modifiche, che prevede che questa Regione, nell'esercizio dell'autonomia conferitale dalla riforma del Titolo V della Costituzione, definisce i principi ed i criteri generali di organizzazione e di funzionamento del Servizio sanitario regionale;
- la L.R. 26 novembre 2001, n. 43 "Testo unico in materia di organizzazione e di rapporti di lavoro nella Regione Emilia-Romagna" e successive modificazioni;
- il D.Lgs. n. 33/2013 "Riordino della disciplina riguardante gli obblighi di pubblicità, trasparenza e diffusione di informazioni da parte delle pubbliche amministrazioni" e ss.mm.ii.;

Richiamate le proprie deliberazioni:

- n. 468 del 10 aprile 2017 "Il sistema dei controlli interni nella regione Emilia-Romagna" e le circolari del Capo di Gabinetto del Presidente della Giunta regionale PG72017/0660476 del 13 ottobre 2017 e PG/2017/0779385 del 21 dicembre 2017 relative ad indicazioni procedurali per rendere operativo il sistema dei controlli interni predisposte in attuazione della propria deliberazione n. 468/2017;
- n. 771 del 24 maggio 2021 che conferisce fino al 31/05/2024 l'incarico di Responsabile della Prevenzione della Corruzione e della Trasparenza (RPCT) per le strutture della Giunta della Regione Emilia-Romagna e degli Istituti e Agenzie regionali, di cui all'art. 1 comma 3 bis, lett. b) della L.R. n. 43 del 2001;
- n. 111 del 31 gennaio 2022 "Piano Triennale di Prevenzione della Corruzione e della Trasparenza 2022-2024, di transizione al Piano Integrato di attività e organizzazione di cui all'art. 6 del D.L. n. 80/2021";
- n. 324 del 7 marzo 2022 "Disciplina organica in materia di organizzazione dell'Ente e gestione del personale", in particolare con riferimento all'art.9, comma 3, dell'Allegato "Disciplina organica in materia di organizzazione dell'ente e gestione del personale";
- n. 325 del 7 marzo 2022 "Consolidamento e rafforzamento delle capacità amministrative: riorganizzazione dell'ente a seguito del nuovo modello di organizzazione e gestione del personale";
- n. 426 del 21 marzo 2022 "Riorganizzazione dell'Ente a seguito del nuovo modello di organizzazione e gestione del personale. Conferimento degli incarichi ai Direttori Generali e ai Direttori di Agenzia";

Richiamate infine le determinazioni dirigenziali:

- n. 2335 del 9 febbraio 2022 "Direttiva di indirizzi interpretativi degli obblighi di pubblicazione previsti dal decreto legislativo n.33 del 2013. anno 2022"
- n. 6229 del 31 marzo 2022 "Riorganizzazione della Direzione Generale Cura della Persona, Salute e Welfare. Istituzione Aree di lavoro. Conferimento incarichi dirigenziali";
- n. 7162 del 15 aprile 2022 "Ridefinizione dell'assetto delle Aree di lavoro dirigenziali della Direzione Generale Cura della Persona ed approvazione di alcune declaratorie";

Dato atto che il responsabile del procedimento ha dichiarato di non trovarsi in situazione di conflitto, anche potenziale, di interessi;

Dato atto dei pareri allegati;

Su proposta dell'Assessore Politiche per la Salute;

A voti unanimi e palesi

DELIBERA

1. di approvare, per le motivazioni illustrate in premessa, il documento "Percorso per la somministrazione delle terapie enzimatiche sostitutive nei diversi setting assistenziali", parte integrante e sostanziale del presente atto;
2. di prevedere che i percorsi descritti nel documento sopra descritto siano attivati su tutto il territorio regionale a partire dal **15 settembre 2022**;
3. di specificare che - nell'ambito del percorso definito nel documento sopra descritto, e nelle more del completamento delle Centrali Operative Territoriali (COT) su tutto il territorio regionale - i Centri di riferimento clinici attiveranno le Unità di Valutazione Multidimensionali (UVM) facendo riferimento al Direttore del Distretto di residenza del paziente;
4. di dare atto che per quanto previsto in materia di pubblicità, trasparenza e diffusione di informazioni, si provvederà ai sensi delle disposizioni normative ed amministrative richiamate in parte narrativa;
5. di pubblicare il presente atto sul Bollettino Ufficiale della Regione Emilia-Romagna Telematico.

PERCORSO PER LA SOMMINISTRAZIONE DELLE TERAPIE ENZIMATICHE SOSTITUTIVE NEI DIVERSI SETTING ASSISTENZIALI

Premessa

Nei primi anni 2000 sono entrati in commercio diversi farmaci per il trattamento delle malattie lisosomiali, patologie rare e complesse caratterizzate dalla carenza di specifici enzimi. Tali trattamenti consistono in terapie enzimatiche sostitutive ad altissimo costo e per alcuni di questi è prevista in scheda tecnica la possibilità di somministrazione domiciliare ove esistano le necessarie condizioni cliniche. La Determina AIFA n. 341 del 30/03/2020 – vista l'evoluzione della pandemia da Covid 19 – ha previsto che nel rispetto delle condizioni cautelative inserite nella scheda tecnica, e a fronte dell'acquisizione del consenso informato del paziente o del suo tutore legale, i medicinali per terapia enzimatica sostitutiva di cui alla Tabella 3 possono essere somministrati presso il domicilio del paziente alle condizioni previste dalla determina stessa.

Già in concomitanza con l'immissione in commercio di alcuni dei suddetti trattamenti, le Aziende farmaceutiche coinvolte avevano offerto a titolo gratuito servizi infermieristici privati al fine di garantirne la somministrazione domiciliare.

Allo scopo di regolamentare a livello nazionale l'erogazione di questi servizi, il Tavolo interregionale malattie rare e il Tavolo interregionale assistenza farmaceutica hanno redatto e condiviso il "Documento per la somministrazione a domicilio di farmaci ad alto costo per persone con malattie rare", approvato dalla Conferenza delle Regioni e PP.AA. il 7.11.2012. Tale documento afferma che l'accesso alla somministrazione domiciliare, ove ne esistano i requisiti e qualora le condizioni cliniche del paziente lo consentano, è un diritto che deve essere garantito dal Servizio Sanitario Regionale. Tale servizio può in taluni casi essere integrato da un'offerta privata secondo le procedure che ogni Regione definisce. La Regione Emilia-Romagna ha ritenuto opportuno rispondere alle necessità dei pazienti garantendo la somministrazione del farmaco con diverse modalità, a seconda della situazione clinica e sociale dei pazienti, avvicinandoli al proprio luogo di vita, aumentando l'attenzione alle loro necessità logistiche e ai tempi legati allo svolgimento delle attività quotidiane.

A seguito della sopracitata Determina AIFA n. 341/2020, è emersa ancora più fortemente la necessità di individuare un percorso omogeneo su tutto il territorio regionale che preveda setting assistenziali differenti a seconda della patologia, del farmaco somministrato e della specifica condizione clinica del paziente.

La dimensione del fenomeno

Nella Tabella 1 viene riportato il numero di pazienti residenti in Regione Emilia-Romagna in carico ai centri per le malattie per le quali è prevista la terapia enzimatica sostitutiva. Il dato della tabella si riferisce al numero di pazienti certificati totali, che non corrisponde necessariamente ai pazienti eligibili alla terapia.

Al fine di identificare i pazienti eligibili, nel dicembre del 2020 è stato somministrato un questionario a tutti i centri di riferimento per le patologie per le quali è previsto il trattamento enzimatico sostitutivo. I dati del questionario sono riportati in Tabella 2.

Malattia	Centro di riferimento														Totale complessivo
	PC - NEFRO	PC - PED	PR OSP - NEONAT	RE - NEURO	RE - NPI	MO OSP - PED	MO OSP - METAB	BO OSP - CARDIO	BO OSP - NEFRO	BO OSP - PED	IOR	FE OSP - NEURO	ROM - NEFRO	Centri Extra RER	
ALFA-MANNOSIDOSI										1				1	2
DEFICIT DELLA LIPASI ACIDA LISOSOMIALE										1					1
GLICOGENOSI TIPO II - MALATTIA DI POMPE						2	4			3		11		5	25
IPOFOSFATASIA			2								6			1	9
MALATTIA DI FABRY	1			8	3		5	7	49	2			45	4	124
MALATTIA DI GAUCHER		1				1	31			3				9	45
MUCOPOLISACCARIDOSI I - SINDROME DI HURLER														1	1
MUCOPOLISACCARIDOSI II - SINDROME DI HUNTER						1				2				2	5

MUCOPOLISACCARIDOSI TIPO IVA - MALATTIA DI MORQUIO		1				1				1				2	5
MUCOPOLISACCARIDOSI TIPO VI - SINDROME DI MAROTEAUX-LAMY														2	2
Totale complessivo	1	2	2	8	3	5	40	7	49	13	6	11	45	27	219

Tabella 1. Casi diagnosticati di pazienti residenti con malattie rare per le quali è prescrivibile la ERT (fonte: Registro Regionale Malattie Rare. Dato al 31.12.2021)

Malattia	N. pazienti in trattamento con ERT			
	Pazienti adulti	Pazienti adulti eligibili al trattamento fuori dal centro di riferimento	Pazienti pediatrici	Pazienti pediatrici eligibili al trattamento fuori dal centro di riferimento
MALATTIA DI FABRY	56	33	2	2
GLICOGENOSI TIPO II - MALATTIA DI POMPE	9	6	2	1
MALATTIA DI GAUCHER	26	11	1	
MUCOPOLISACCARIDOSI I - SINDROME DI HURLER			1	
MUCOPOLISACCARIDOSI II - SINDROME DI HUNTER	1	1	1	1
MUCOPOLISACCARIDOSI TIPO IVA - MALATTIA DI MORQUIO			2	1
DEFICIT DELLA LIPASI ACIDA LISOSOMIALE			1	1
Totale complessivo	92	51	10	6

Tabella 2. Numero pazienti che effettuano ERT (Fonte: Centri di riferimento)

I farmaci

I farmaci utilizzati come terapia enzimatica sostitutiva differiscono rispetto alle raccomandazioni contenute in ciascuna scheda tecnica, che prevedono assetti organizzativi differenti da adottare. Sono previste, a seconda del farmaco, figure professionali diverse deputate alla sorveglianza/monitoraggio delle condizioni del paziente durante la somministrazione, e la disponibilità di specifiche apparecchiature. Le necessità organizzative correlate alla somministrazione dei farmaci sono riassunte in Tabella 3.

Nome commerciale farmaco	Principio attivo	Patologia in indicazione terapeutica	Regime di fornitura	Professionista sanitario in presenza durante la somministrazione	Apparecchiature necessarie	Prevista sommin. domiciliare in scheda tecnica
Lamzed®	velmanase alfa	ALFA MANNOSIDOSI	H OSP	MEDICO O OPERATORE SANITARIO CON ESPERIENZA	NO	NO
Kanuma®	sebelipasi alfa	DEFICIT DI LIPASI ACIDA LISOSOMIALE – MALATTIA DI WOLMAN	H OSP	MEDICO O OPERATORE SANITARIO CON ESPERIENZA	NO	NO
Myozyme®	a-glucosidasi acida	GLICOGENOSI TIPO II - MALATTIA DI POMPE	H OSP	MEDICO ESPERTO	RIANIMAZIONE CARDIOPOLMONARE	NO
Aldurazyme®	laronidasi	MUCOPOLISACCARIDOSI I - SINDROME DI HURLER	H RR	MEDICO ESPERTO (in ambiente clinico idoneo)	RIANIMAZIONE CARDIOPOLMONARE	NO
Naglazyme®	galsulfase	MUCOPOLISACCARIDOSI TIPO VI - SINDROME DI MAROTEAUX - LAMY	H RR	MEDICO ESPERTO	RIANIMAZIONE CARDIOPOLMONARE	NO
Elaprase®	idursulfasi	MUCOPOLISACCARIDOSI II - SINDROME DI HUNTER	H RR	MEDICO O OPERATORE	NO	SI

				SANITARIO CON ESPERIENZA		
Cerezyme®	imiglucerasi	MALATTIA DI GAUCHER	H RR	NO	NO	SI
Fabrazyme®	agalsidasi beta	MALATTIA DI FABRY	H RR	NO	NO	SI
Vpriv®	velaglucerasi alfa	MALATTIA DI GAUCHER	H RR	MEDICO ESPERTO O OPERATORE SANITARIO	NO	SI
Vimizim®	elosulfase alfa	MUCOPOLISACCARIDOSI TIPO IVA - MALATTIA DI MORQUIO	H OSP	OPERATORE SANITARIO CON ESPERIENZA	NO	SI (con supervisione di operatore sanitario)
Replagal®	agalsidasi alfa	MALATTIA DI FABRY	H RR	NO	NO	SI

Tabella 3. Caratteristiche dei farmaci per ERT

Obiettivo del documento

Obiettivo del documento è la definizione dei percorsi per la somministrazione al di fuori dei centri di riferimento delle terapie enzimatiche sostitutive descritte nella Tabella 3, secondo quanto previsto sopracitata Determina AIFA n. 341/2020 e secondo le modalità previste dalla scheda tecnica.

Al fine di rendere sicura la somministrazione delle terapie è necessario garantire le opportune interazioni fra i centri di riferimento clinico (prescrittori) e le strutture/equipe che somministrano il farmaco.

Setting di somministrazione

Sono possibili 4 setting di somministrazione, stabiliti in maniera progressiva in base alle condizioni cliniche e socio-sanitarie del paziente:

1. Ospedale sede di Centro di riferimento
2. Ospedale di riferimento territoriale
3. OSCO, Case di Comunità, Poliambulatori vicini al luogo di vita del paziente
4. Domicilio

Condizioni di accesso alla somministrazione infusionale al di fuori del Centro di riferimento

- presenza dei criteri descritti nella determina AIFA n. 341/2020 sopra richiamata
- previsione della possibilità di somministrazione in scheda tecnica del farmaco
- valutazione favorevole del medico del Centro di riferimento che dovrà tenere in considerazione fra gli altri parametri anche i seguenti:
di ordine clinico:
 - il paziente candidabile deve avere già effettuato in setting ospedaliero almeno il numero minimo di infusioni previste dalla scheda tecnica senza che si siano verificati eventi avversi durante l'infusione
 - il paziente deve essere stabile, anche in presenza di danno d'organo, né devono sussistere motivi clinici e psicologici/psichiatrici che impediscano la terapia al di fuori del Centro di riferimento in condizioni di sicurezza
 di ordine socio-demografico:
 - i pazienti anziani, pazienti con difficoltà motorie, disabili e/o comunque non autosufficienti per i quali l'accesso in ospedale può risultare problematico o destabilizzante
 - i pazienti che risiedono in zone periferiche e logisticamente scomode rispetto al centro di riferimento
 - i pazienti che svolgono attività lavorative che comprometterebbero la regolarità infusionale (per esempio turnisti, pendolari)
 - i pazienti pediatrici e adolescenti per i quali l'ospedalizzazione è da evitare, sia per motivi psicologici che per l'eventuale compromissione dell'attività scolastica, non potendo essere garantita l'infusione in orari adeguati
- raccolta del consenso informato

Percorso organizzativo: competenze e responsabilità degli attori/strutture del sistema

1. Il medico del Centro di riferimento che ha in cura il paziente e a cui è affidata la responsabilità clinica:

- prescrive il farmaco sul Piano Terapeutico Personalizzato (PTP) tramite il Registro Regionale delle malattie rare. Nel caso in cui il paziente abbia una prescrizione terapeutica di un centro di riferimento di

una Regione non collegata al sistema informativo dell'Emilia-Romagna, è compito del Distretto Sanitario di residenza del paziente inserire il PTP nel registro, secondo la procedura già in uso;

- valuta se dal punto di vista clinico il farmaco possa essere somministrato in un setting assistenziale diverso dal Centro di riferimento;
- una volta individuato il Servizio che si occupa dell'infusione da parte dell'Unità di Valutazione Multidimensionale (descritta al paragrafo 3), il Centro di riferimento prende contatto per valutare l'eventuale necessità di un confronto/formazione, e valuta da quando sia possibile per il paziente iniziare la somministrazione del farmaco presso tale sede.
- acquisisce la volontà del paziente o del suo legale rappresentante di effettuare la somministrazione del farmaco in un setting assistenziale diverso;
- segnala alla Centrale Operativa Territoriale (COT) la necessità dell'attivazione della UVM, alla quale partecipa;
- monitora l'andamento della terapia tramite controlli clinici periodici, in collaborazione con i professionisti dell'Azienda sanitaria coinvolti nel percorso di somministrazione;
- effettua ogni eventuale necessaria variazione terapeutica;
- nel caso in cui i requisiti per la somministrazione al di fuori del Centro di riferimento vengano a mancare, segnala alla COT la necessità di riprendere le somministrazioni presso il Centro di riferimento.

2. La Centrale Operativa Territoriale (COT):

- Su richiesta del Centro di riferimento del paziente attiva l'Unità di Valutazione Multidimensionale (UVM) al fine di definire il setting appropriato per la somministrazione del farmaco (Ospedale di riferimento territoriale del paziente, Ospedale di Comunità (OSCO), Casa di Comunità, domicilio del paziente).

3. L'Unità di Valutazione Multidimensionale:

È attivata dalla COT e costituita dal MMG/PLS, specialista del Centro di riferimento, referente della farmacia ospedaliera e/o territoriale, infermiere (di comunità/ADI/cronicità), assistente sociale, dal paziente/famiglia/caregiver e si può integrare con ulteriori soggetti, a seconda dei bisogni assistenziali e delle opportunità presenti nel territorio;

- definisce il setting assistenziale secondo procedure condivise a livello aziendale, valutando la severità del quadro clinico, l'autonomia del paziente, la presenza di uno o più caregiver di riferimento in grado di ricevere un addestramento adeguato, le necessità sociali (logistiche, lavorative, scolastiche) quali per esempio:
 - pazienti residenti o domiciliati in località isolate, in località montane con scarsi collegamenti, in luoghi impervi o difficilmente raggiungibili,
 - pazienti con quadri psicologici complessi, non complianti, con atteggiamenti di rifiuto/sofferenza psicologica, con particolare attenzione all'età pediatrica e adolescenziale;
- definisce il piano assistenziale individuale (PAI) del paziente che viene redatto, in occasione dell'incontro, da un componente della equipe (ampliare descrizione dei contenuti essenziali del PAI);
- condivide e sottoscrive con il paziente (o il suo legale rappresentante), e ove opportuno la sua famiglia, il piano di assistenza e le modalità operative e organizzative in esso contenute;
- definisce il case manager ed il caregiver nel PAI;
- comunica l'esito al Coordinamento regionale malattie rare.

Allegato A: si fornisce in allegato il documento "PAI" quale modello di riferimento regionale.

L'Azienda USL di riferimento, qualora la UVM ritenga necessaria la somministrazione del farmaco a domicilio, ma non siano disponibili i professionisti sanitari (medici e/o infermieri) necessari per la sorveglianza/monitoraggio durante la somministrazione, si fa carico di trovare adeguate soluzioni, anche coinvolgendo soggetti del terzo settore (ad esempio pubbliche assistenze, associazionismo) o altri soggetti esterni, nel rispetto delle procedure e della normativa vigente. Le soluzioni devono tenere in considerazione la possibilità di effettuare le terapie in orari sufficientemente ampi e flessibili da interferire il meno possibile con le esigenze lavorative e scolastiche del paziente e del caregiver

4. Il Medico di Medicina Generale (MMG) o Pediatra di Libera Scelta (PLS):

qualora il piano assistenziale preveda la somministrazione del farmaco presso strutture vicine al luogo di vita del paziente quali OSCO, Case di Comunità, Poliambulatori o presso il domicilio, il medico di famiglia/pediatra di libera scelta monitora il percorso terapeutico e le condizioni cliniche del paziente, contribuendo in tal modo alla decisione da parte del medico del Centro di riferimento di eventuali variazioni terapeutiche.

5. Il professionista sanitario che esegue la terapia:

qualora la somministrazione del farmaco avvenga al di fuori del centro di riferimento il professionista sanitario:

- somministra il medicinale secondo le buone prassi e le prescrizioni previste dal piano assistenziale definito in sede di UVM, con la eventuale collaborazione del/dei caregiver adeguatamente addestrati in caso di somministrazione domiciliare;
- in caso di evento avverso gestisce i sintomi provvedendo a quanto necessario, eventualmente coinvolgendo gli altri professionisti necessari, fino all'eventuale richiesta di intervento del Servizio di Emergenza-Urgenza;
- comunica al Centro di riferimento clinico i dati sulla somministrazione e sugli eventuali eventi avversi per l'inserimento nel Registro Regionale delle Malattie Rare tramite la funzione "Gestione somministrazione orfani".

6. Il Caregiver:

Il Caregiver, come definito dalla L.R. 2/2014:

- in modo gratuito e responsabile si prende cura nell'ambito del piano assistenziale individualizzato del paziente consenziente, in condizioni di non autosufficienza o comunque di necessità di ausilio di lunga durata, non in grado di prendersi cura di sé.
- assiste e cura la persona ed il suo ambiente domestico, la supporta nella vita di relazione, concorre al suo benessere psico-fisico, l'aiuta nella mobilità e nel disbrigo delle pratiche amministrative, si integra con gli operatori che forniscono attività di assistenza e di cura.

Inoltre, qualora il piano assistenziale preveda la somministrazione del farmaco a domicilio e la scheda tecnica non indichi l'obbligatorietà della presenza di un sanitario, il Caregiver - adeguatamente addestrato a rispondere alle necessità del paziente - può essere un supporto rispetto la somministrazione domiciliare. Sarà cura degli infermieri dell'area ospedaliera e territoriale individuare protocolli condivisi per l'addestramento del caregiver individuato dal paziente, a partire dall'ambiente ospedaliero per concludersi in ambito domiciliare per dare maggiore continuità e sicurezza sia al caregiver stesso che al paziente. L'addestramento del caregiver deve tenere in considerazione e tutelare anche il suo benessere psico-fisico. Anche il paziente, qualora in grado e disponibile, potrà essere coinvolto nell'addestramento, insieme al suo caregiver.

Allegato B: Si fornisce in allegato la "Scheda di addestramento del caregiver" quale modello di riferimento regionale.

7. Il Coordinamento malattie rare:

- implementa il Registro regionale delle malattie rare per la parte relativa alla gestione della somministrazione dei farmaci al di fuori del centro di riferimento;
- fornisce consulenza agli operatori dei Servizi (Centri di riferimento, Distretti Sanitari, etc.) in merito al percorso organizzativo;
- facilita la creazione delle reti tra Centro clinico, Distretto Sanitario, Farmacia Ospedaliera e Servizio Farmaceutico Territoriale, MMG e PLS.

8. Integrazione con la Centrale Operativa 118 (CO118):

Quando definita dall'UVM la possibilità di eseguire l'infusione presso OSCO, Case di Comunità, Poliambulatori o domicilio, il Centro di Riferimento compila una scheda informativa per la CO118 contenente le informazioni essenziali del paziente: malattia, terapia enzimatica domiciliare, possibili effetti collaterali e comorbidità eventualmente presenti. Ogni Azienda può utilizzare le schede di segnalazione in uso adattandole alle necessità del paziente. L'obiettivo è quello di facilitare gli operatori della Centrale Operativa in caso di chiamata per la comparsa di effetti collaterali.

Allegato C: si fornisce in allegato il documento "scheda 118" quale modello di riferimento regionale.

Allegato A Piano Assistenziale Individuale (PAI)

data _____ luogo _____

COGNOME e NOME del PAZIENTE _____

data di nascita: _____

Residenza: _____

DIAGNOSI PRINCIPALE _____

COMORBIDITA' _____

PRESIDI IN USO _____

PUNTEGGIO SCALA GRAVITA' ADULTO

Esenzione Ticket per patologia _____

Malattia Rara _____ Codice _____

COGNOME NOME dei caregiver (*genitore o persona che presta volontariamente cure ed assistenza*)

Caregiver 1 _____

Caregiver 2 _____

Unità Operativa PROPONENTE la presa in carico

REFERENTE MEDICO Ospedaliero (Cognome, Nome, qualifica, servizio di appartenenza, recapiti telefonici)

REFERENTE INFERMIERISTICO Ospedaliero (Cognome, Nome, servizio di

appartenenza, recapiti telefonici) _____

REFERENTI TERRITORIALI:

Infermiere Domiciliare (Cognome, Nome, recapiti telefonici) _____

Medico di Medicina Generale (Cognome, Nome, recapiti telefonici) _____

Referente Unità di Valutazione Multidimensionale del Distretto di Appartenenza (Cognome, Nome, qualifica, servizio di appartenenza, recapiti telefonici)

Assistente sociale referente del caso (Cognome, Nome, qualifica, servizio di appartenenza, recapiti telefonici)

INQUADRAMENTO GENERALE

Interventi sanitari

Interventi socio-assistenziali

Addestramento caregiver eseguito con esito positivo per i dispositivi:

Interventi affidati al care giver

Profili di assistenza delle Cure Domiciliari (se presenti)

Intensità di cure:

☐ Alta ☐ Media ☐ Bassa

- | | | |
|--|-------|--------------------------|
| - Assistenza infermieristica occasionale e/o riabilitativa | SID | ☐ |
| - Assistenza domiciliare programmata | ADP | ☐ |
| - Assistenza domiciliari integrate: | ADI 1 | ☐ |
| | ADI 2 | ☐ |
| | ADI 3 | ☐ |
| - Cure Palliative: | | ☐ |

Legenda intensità di cure:

A bassa intensità assistenziale

Pazienti con patologia cronica e/o acuta che durante il ricovero hanno presentato importanti patologie in gran parte superate e che non hanno, al momento della dimissione, evidenziato danni clinicamente evidenti

A media intensità assistenziale

Pazienti che necessitano di supporti vitali presumibilmente transitori di media complessità gestibili a domicilio dai genitori dopo un adeguato periodo di formazione e che necessitano eventualmente del supporto dei servizi territoriali

Ad alta intensità assistenziale

Pazienti in condizioni cliniche stabilizzate dipendenti da supporti vitali complessi e/o invasivi che necessitano di assistenza continua o sub continua che deve essere, almeno in parte, fornita da personale sanitario e/o socio-assistenziale al domicilio

Note

Prossima Revisione data _____

Firma del paziente o di chi esercita la potestà _____

Firma del Case Manager _____

Firma del Responsabile della stesura del PAI _____

Firme delle figure coinvolte nella predisposizione del PAI (*specificare il ruolo professionale*)

_____	_____
_____	_____
_____	_____
_____	_____
_____	_____
_____	_____

NB: (tale documento deve essere conservato in originale presso l'ambulatorio del MMG/PLS di riferimento, a cui andranno aggiunte le successive revisioni.)

VERIFICA ED EVENTUALE RIMODULAZIONE DEL PAI

Data e Luogo _____

Presenti

DIAGNOSI PRINCIPALE _____

COMORBIDITA' _____

PRESIDI IN USO _____

Osservazione sull'andamento

Ricoveri non programmati (dall'ultima revisione) _____

Data ultimo ricovero non programmato: _____

Numero di accessi in PS (dall'ultima revisione) _____

Risultati conseguiti

Problemi rilevati

Obiettivi

Data prossima verifica _____

Firma del Responsabile della stesura del PAI

Allegato B Scheda di addestramento del caregiver

Nome	Cognome	Nosografico
------	---------	-------------

Data di consegna dei presidi elettromedicali: _____

CARE GIVER DA ADDESTRARE (GRADO PARENTELA)/PAZIENTE	
COGNOME	NOME

OBIETTIVO 1:
Procedura

Data	Firma infermiere	Firma Care-giver	Valutazione	Note

LEGENDA VALUTAZIONE: I: insegnato ES: esecuzione supervisionata dall'operatore EA: esecuzione autonoma

OBIETTIVO 1:	
OBIETTIVO FINALE RAGGIUNTO	PUNTEGGIO

Nome	Cognome	Nosografico
------	---------	-------------

OBIETTIVO 2:
Procedura

Data	Firma infermiere	Firma Care-giver	Valutazione	Note

LEGENDA VALUTAZIONE: I : insegnato ES: esecuzione supervisionata dall'operatore EA : esecuzione autonoma

OBIETTIVO 2:	
OBIETTIVO FINALE RAGGIUNTO	PUNTEGGIO

Nome	Cognome	Nosografico
------	---------	-------------

Legenda punteggi obiettivo finale	
Punt.3	Il caregiver identifica correttamente gli elementi elencati nella procedura, questi vengono sviluppati in modo esatto.
Punt.2	Il caregiver identifica gli elementi elencati nella procedura, questi vengono sviluppati in modo impreciso e/o confuso.
Punt.1	Il caregiver non identifica gli elementi elencati nella procedura, questi vengono sviluppati in modo errato e confuso.

VALUTAZIONE COMPLESSIVA DELL'ADDESTRAMENTO:

DATA _____

FIRMA CARE-GIVER _____

FIRMA INFERMIERE DI RIFERIMENTO _____

Allegato C: Scheda 118

COMPILATO data

CONSEGNATA AL 118 data

CONSEGNATO IN PRONTO SOCCORSO PEDIATRICO data

COGNOME NOME	NATO	CODICE FISCALE	INDIRIZZO

DIAGNOSI PRINCIPALE			
QUADRO CLINICO DI BASE	☐ ☐ ☐ ☐ ☐ ☐ ☐	SpO2	
		FC	
		Temperatura corporea	
SVILUPPO PSICOMOTORIO	DEAMBULANTE SI ☐ NO ☐ COMUNICAZIONE VERBALE ☐ NON VERBALE ☐ PROFILO COGNITIVO NORMALE ☐ RPM ☐	Peso kg Altezza	
MALFORMAZIONI NOTE			
PROBLEMI MEDICI CRONICI			
DEVICE UTILIZZATI		RISCHIO ANESTESIOLOGICO SI ☐ NO ☐ RISCHIO FARMACOLOGICO SI ☐ NO ☐ DISPOSIZIONI ANTICIPATE DI TRATTAMENTO SI ☐ NO ☐ COMPLESSITA' ASSISTENZIALE ALTA ☐ MEDIA ☐ BASSA ☐	
TERAPIA DI BASE		TERAPIA IN URGENZA	
PRESIDI IN USO	IN CASO DI RICOVERO, TRASPORTARE INSIEME AL PAZIENTE LE SEGUENTI APPARECCHIATURE VENTILATORE MECCANICO SI ☐ NO ☐ MACCHINA DELLA TOSSE SI ☐ NO ☐ ASPIRATORE E SONDINI CH SI ☐ NO ☐ UMIDIFICATORE ATTIVO SI ☐ NO ☐ OSSIGENO A LT _____ SI ☐ NO ☐		
INCANNULAZIONE VENOSA	Agevole ☐ Difficoltosa ☐ SEDE PREFERENZIALE:		
ALLERGIE NOTE			
OSPEDALE DI RIFERIMENTO		MEDICO DI RIFERIMENTO OSPEDALIERO	
MMG/PLS		TEL.	

FIRMA DI CHI SEGNALE

REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Atti amministrativi

GIUNTA REGIONALE

Maurizia Rolli, Responsabile di SETTORE ASSISTENZA OSPEDALIERA esprime, ai sensi dell'art. 37, quarto comma, della L.R. n. 43/2001 e della deliberazione della Giunta Regionale n. 468/2017 e s.m.i., parere di regolarità amministrativa di legittimità in relazione all'atto con numero di proposta GPG/2022/1478

IN FEDE

Maurizia Rolli

REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Atti amministrativi

GIUNTA REGIONALE

Luca Baldino, Direttore generale della DIREZIONE GENERALE CURA DELLA PERSONA, SALUTE E WELFARE esprime, ai sensi dell'art. 37, quarto comma, della L.R. n. 43/2001 e della deliberazione della Giunta Regionale n. 468/2017 e s.m.i., parere di regolarità amministrativa di merito in relazione all'atto con numero di proposta GPG/2022/1478

IN FEDE

Luca Baldino

REGIONE EMILIA-ROMAGNA

Atti amministrativi

GIUNTA REGIONALE

Delibera Num. 1415 del 29/08/2022

Seduta Num. 36

OMISSIS

L'assessore Segretario

Corsini Andrea

Servizi Affari della Presidenza

Firmato digitalmente dal Responsabile Roberta Bianchedi