

# Sistemi di welfare in Europa e pratiche di Long Term Care

Ca' Foscari Venezia 9 marzo 2018

IL CENTRO TERRITORIALE DELLE MALATTIE  
RARE DELL' AZIENDA ULSS 3 SERENISSIMA:  
ESPERIENZA DI CONTINUITA' DELLE CURE E  
INTEGRAZIONE

REGIONE DEL VENETO



**ULSS3**  
SERENISSIMA

Dott.ssa Michela Calmasini Medico Specialista Ambulatoriale Interno

# Malattie rare

Secondo la definizione accettata in ambito comunitario, le malattie rare hanno una **prevalenza** nella popolazione generale **< 0 = 5 casi ogni 10000** abitanti

Si tratta di un gruppo eterogeneo di patologie, secondo stime dell'OMS **circa 6000-7000**, l'**80%** delle quali di origine genetica con insorgenza nell'età pediatrica nel **75%** dei casi.

# Malattie rare

Proprio per la loro rarità sono patologie poco conosciute, spesso **difficilmente diagnosticabili**, richiedenti un trattamento appropriato ed un'**assistenza ultraspecialistica** che non sempre risultano tempestivi e anzi sono ulteriormente complicati dal fatto che l'esiguo numero di pazienti rende **difficile la ricerca clinica e la valutazione di nuove terapie**.

Di esse **circa un terzo determina un'aspettativa di vita inferiore a 5 anni**, altre, se diagnosticate in tempo ed opportunamente trattate, non incidono significativamente sulla spettanza di vita, altre ancora, anche in assenza di trattamento, sono compatibili con una vita qualitativamente normale.

# Malattie Rare

L'elenco delle malattie rare è ridefinito nell'allegato 7 DPCM  
12 gennaio 2017 (sostituisce integralmente l'allegato 1 del  
DM 18/5/2001 n.279)

La DGR Veneto n. 1522 /2017 rivede l'elenco dei presidi accreditati  
di area vasta

450 codici di esenzione

664 nomi

111 codici di gruppo

6000 malattie comprese

# CENTRO TERRITORIALE MALATTIE RARE

## Attività innovativa e risposta organizzativa territoriale alla governance delle malattie rare

- Non risultano applicabili ( o solo in parte) i modelli assistenziali per le malattie croniche.
- Complessa normativa specifica di riferimento,
- Organizzazione della rete assistenziale attraverso presidi accreditati
- Predisposizione dei Pai da parte dei centri stessi, la necessità di limitare il più possibile lo spostamento delle persone: sistema informatizzato registri regionali di area vasta
- Necessità di garantire i “diritti esigibili” e di offrire al malato raro un supporto ed un orientamento per muoversi nella rete dei servizi

# CENTRO TERRITORIALE MALATTIE RARE

Attività innovativa e risposta organizzativa  
territoriale alla governance delle malattie rare

Tutto questo, insieme alla necessità della **trasparenza**, ha determinato l'individuazione e lo sviluppo di competenze e azioni specifiche che hanno portato alla costituzione di un CENTRO TERRITORIALE PER LE MALATTIE RARE, unica esperienza organizzativa sul territorio regionale e, con ASL di Brescia, nazionale.

## AZIENDA ULSS 3 Serenissima CENTRO TERRITORIALE MALATTIE RARE

Nasce all'interno delle **Cure Primarie** del Distretto, in cui la medicina specialistica viene chiamata a rispondere ai bisogni dei malati, come evoluzione di una attività svolta nell'ambito della pediatria e della medicina di comunità.

AZIENDA ULSS 3 serenissima  
CENTRO TERRITORIALE MALATTIE RARE

E' inserito nell'ambito del distretto  
socio-sanitario, nell'area delle cure primarie con  
una specifica **Articolazione Funzionale**,  
individuata dall'Atto Aziendale, e fa parte di una  
**Aggregazione Funzionale Territoriale** trasversale  
su tutto il territorio aziendale con caratteristiche  
di area: multidisciplinare e multiprofessionale.



## Obiettivi generali

- ❖ Attuare i piani assistenziali individuali predisposti dai centri accreditati
- ❖ Facilitare la presa in carico complessiva del paziente con malattia rara e dei suoi familiari, in linea con il **Piano Nazionale per le Malattie Rare, 2013 - 2016.**
- ❖ Avvicinare i centri di riferimento per le specifiche patologie rare al territorio di residenza e ai luoghi di vita dei pazienti
- ❖ Utilizzare l'approccio multidimensionale e presa in carico di rete, rivolta ad integrare la dimensione specialistica dei centri accreditati (centrata sulla malattia) con la dimensione specialistica territoriale (centrata sui bisogni) e con la gestione dei servizi del territorio.

## ORGANIZZAZIONE

La responsabilità del Centro è affidata ad un Medico Specialista Ambulatoriale, e si avvale della collaborazione di un assistente amministrativo e di un infermiere per 9 ore settimanali.

# Organizzazione

- L'accesso dei pazienti è concordato attraverso contatto telefonico ed è attivo un numero di cellulare riservato ai pazienti ed agli operatori.

## SEDE

Distretto sociosanitario n° 2 -

UOC Cure Primarie, sede di via Cappuccina 129, 2° piano

## CONTATTI

Telefono 041 2608048 - 3371126190 martedì e giovedì dalle ore 10 alle ore 12

Email: [malattierare@ulss12.ve.it](mailto:malattierare@ulss12.ve.it)

# Attività

Orientamento ed indirizzo ai pazienti ed ai loro familiari

- sulla rete assistenziale sanitaria e sociosanitaria,
- informazioni sul percorso aziendale di attuazione dei Piani Trattamento Personalizzati
- sui diritti esigibili.

Supporto alle attività di front office del personale amministrativo

Inserimento nel Sistema Informatizzato Regionale (Registro Regionale Malattie Rare) certificazioni e PTP da fuori area vasta

Attività autorizzativa extra Lea regionali

Collegamento con il Coordinamento Regionale Malattie Rare e con il Registro Regionale

# Attività

- Cura i rapporti dei servizi sanitari e sociali con i Centri Accreditati per la patologia sia regionali che extraregionali e con le reti informali di associazioni di pazienti, favorendone la partecipazione attiva e l'empowerment organizzativo.
- Promuove le Unità Valutative per attuare i percorsi assistenziali attivando le rete di servizi dell'azienda ulss 3, attraverso il Sistema Informatizzato Regionale.
- Partecipazione dei Centri Accreditati alle UV tramite la teleconsulenza

# Attività

- In particolare gli Specialisti Ambulatoriali Interni, chiamati a partecipare alle unità valutative rispetto alla loro disciplina, hanno il compito di collaborare attivamente con i centri di expertise nella attuazione dei PAI, nella valutazione e monitoraggio del paziente evitandone il più possibile il trasferimento
- Necessità di adeguata dotazione informatica

# Attività

**2015-2017:** distretto 2 (ex ulss 12 veneziana) (1400 malati rari)

- 180 pazienti
- 3 eventi formativi
- 1 percorso integrato di cura (PDTA organizzativo) MR età evolutiva
- 1 protocollo d'intesa con centro accreditato di Padova per presa in carico dei pazienti affetti da SLA
- Buone Prassi:
  - A. esecuzione esami di Laboratorio fuori azienda
  - B. "alert" accoglienza nella rete di urgenza emergenza di malati rari

**2017 – 2018**

—————→ **AF** ←———— **AFT**

Estensione attività su tutto il territorio aziendale (4300 malati rari)

- Progetto di struttura
- Giornata malattie rare 2018

# I Centri di Expertise

- ❖ **unità operative diverse, con competenze diversificate**
- ❖ **definiscono un unico piano assistenziale della persona** in collegamento tra loro e con la rete territoriale dei servizi
- ❖ **definiscono il percorso socio-sanitario globale della persona**, favorendo la permanenza nel luogo di residenza, mantenendo i legami fra tutti gli attori coinvolti e le reti ospedaliere e territoriali, in particolare dell'assistenza primaria e riabilitativa, mantenendo la storia clinica e l'evoluzione sanitaria del malato **anche nel delicato passaggio tra età pediatrica ed età adulta** e comunque tra i diversi Setting assistenziali



La coesistenza di ambiti di elevata tecnologia e specializzazione associati a percorsi di cura per la presa in carico del paziente richiede un **modello organizzativo estremamente avanzato**, che supera il concetto di rete come insieme di prestazioni erogate.

## Rete assistenziale delle malattie rare

- L'assistenza delle persone con malattia rara avviene all'interno di un sistema complesso il cui riferimento è costituito dalla rete dei centri accreditati o centri di expertise, strutturati come **unità funzionali** composte da più unità operative che collaborano tra loro: eseguono la diagnosi e **definiscono il piano assistenziale** della persona unico e dinamico nel tempo, adattandosi al percorso della malattia e di conseguenza al percorso di vita (profilo "funzionale").

- La **sfida di innovazione** consiste non solo nel facilitare il collegamento dei centri di riferimento tra loro, permettendo di dialogare attraverso le cosiddette “**piattaforme per le malattie rare**” (o alimentando il sistema informativo dei registri regionali o di area vasta) per scambiarsi le migliori conoscenze e competenze, ma anche per **collegarsi alla rete territoriale dei servizi**, cioè al luogo di vita del paziente, spesso lontano dal centro accreditato.

L'accordo sulla **Teleconsulenza** è lo strumento per realizzare concretamente il passaggio delle informazioni piuttosto che il trasferimento fisico del paziente.

(non ancora tariffata)

- E' necessario infatti mettere insieme il **differente approccio culturale:**
- **specialisti dei centri** (centrati sulla malattia) e **degli specialisti del territorio** (centrato sui bisogni del malato raro e della sua famiglia) per assicurare la contemporanea valutazione di queste due dimensioni in un approccio di relazioni multiple.

- Queste considerazioni conducono all'esigenza di una **forte governance di sistema** che colleghi tra loro i presidi accreditati e questi con la complessità del sistema sanitario e sociale presente nel territorio.
- Questa logica risponde pienamente alla definizione di **Long Term Care** e concretizza i principi di **continuità delle cure** esplicitamente enunciati nel Piano Nazionale Malattie Rare

# Aggregazione Funzionale Territoriale

- L' **AFT di area** si caratterizza per essere dotata di un sufficiente numero di branche specialistiche, necessarie per l'attività rivolta ai malati rari, e di attrezzature e personale, anche di altre professionalità, in numero sufficiente per garantire l'appropriatezza della risposta.
- Fornisce prestazioni specialistiche mediante **percorsi interni** organizzati e predefiniti per le singole patologie rare, in **attuazione dei PAI** definiti dai Centri Accreditati, e in collegamento con le medicine di gruppo integrate (**UCCP**).

# Aggregazione Funzionale Territoriale

- La individuazione della **tipologia di AFT** deve tener conto di fondamentali **parametri di riferimento** quali la densità dei popolazione residente, della prevalenza della patologia rara sul territorio e dei presidi sanitari pubblici già esistenti .
- La **AFT di area specialistica** per le malattie rare dispone di una rete informatica locale collegata con la rete informatica regionale di gestione delle malattie rare (Registro Regionale Veneto delle Malattie Rare).



# Aggregazione Funzionale Territoriale

Il supporto al paziente si caratterizza nel superamento disagio del peregrinare da un servizio all'altro mantenendo la continuità con lo specialista, sintetizzando tutto questo nella **presa in carico del paziente senza fermate intermedie.**

**High-quality, cost-effective health care** requires that the delivery system include **elements for the provision of services supporting the coordination of care across settings and professionals.** This requirement of supporting coordination of care is generally true for health systems providing care for all children and youth but **especially for those with special health care needs.** At the foundation of an efficient and effective system of care delivery is the patient-/family-centered medical home. From its inception, **the medical home has had care coordination as a core element.** In general, optimal outcomes for children and youth, especially those with special health care needs, **require interfacing among multiple care systems and individuals,** including the following: **medical, social, and behavioral professionals; the educational system; payers; medical equipment providers; home care agencies; advocacy groups; needed supportive therapies/services; and families.** Coordination of care across settings permits an integration of services that is **centered on the comprehensive needs of the patient and family, leading to decreased health care costs, reduction in fragmented care, and improvement in the patient/family experience of care.**

**Pediatrics 2014;133:e1451–e1460**

# ERN Assessment Manual for Applicants

## 4. - Operational Criteria for the Assessment of Healthcare Providers



*An initiative of the*



**March 2016**

# Operational Criteria to Assess Compliance with EU Legislation

*General criteria and conditions for applicants for membership of a Network<sup>1</sup>*

## 1. PATIENT EMPOWERMENT AND PATIENT CENTRED CARE

---

### Legislated Requirement

2014/286/EU Annex II (a) (i)

#### 1.1 CRITERIA

The Healthcare Provider has strategies in place to ensure that care is patient-centred and that patients' rights and preferences are respected.

***Il Play Decide è un gioco-dibattito certificato dalla Commissione Europea ([www.playdecide.eu](http://www.playdecide.eu)): attraverso il kit playdecide, strumento interattivo, semplice ma efficace, si approfondiscono e si discutono problemi controversi legati a diverse tematiche scientifiche. Verranno coinvolti i cittadini malati rari e/o pazienti, i familiari, i ricercatori, professionisti della salute, i rappresentanti dell'industria e delle istituzioni, con l'obiettivo generale di un confronto attivo in sessioni contemporanee.***

Le molteplici tematiche scientifiche innovative dalle forti implicazioni individuali e sociali che interessano le malattie rare sono: medicina rigenerativa, farmaci orfani e screening neonatali; in questo appuntamento si tratterà la tematica : farmaci orfani

La data del incontro è:

**2 Dicembre 2016,**

**dalle ore 14.00 alle ore 18.00**

**presso Ospedale dell'Angelo – Padiglione Rama**

## FORMAZIONI GENERALI

### CRIZIONI

prevista la partecipazione di 40 persone.

partecipazione è gratuita con iscrizione obbligatoria entro il 22/09/2017 attraverso la pagina "Convegni" del sito:

[uolasanitaveneta.ulss12.ve.it](http://uolasanitaveneta.ulss12.ve.it).

Per i dipendenti ex AULSS12 Veneziana l'iscrizione dovrà avvenire attraverso il portale portale interno SFeRiS.



**5,2 Crediti ECM**  
per tutte le professioni sanitarie

### LUOGO DEL CORSO

Padiglione G. Rama  
Ospedale dell'Angelo  
Via Paccagnella, 11  
30174 Venezia - Mestre

### ORGANIZZAZIONE

Suola di Formazione e Ricerca in Sanità  
Università Ulss 3 Serenissima  
Tel. 041/965 6558 - 6563  
Fax 041/9656573  
Email: [maurizio.demauro@aulss3.veneto.it](mailto:maurizio.demauro@aulss3.veneto.it)



*Il corso rientra tra le iniziative di public engagement per far conoscere le attività di biobanking durante la European Biotech Week dal 25 settembre al 1 ottobre 2017.*

*Una settimana di eventi e manifestazioni dedicata al settore delle biotecnologie con l'obiettivo di raccontare a un pubblico vasto ed eterogeneo il biotech nei suoi diversi settori di applicazione.*



## Corso

# LE BIOBANCHE TRA OPERATORE E CITTADINO

**Mercoledì 27 settembre 2017**

## Venezia Mestre

Padiglione G. Rama - Ospedale dell'Angelo



REGIONE DEL VENETO



**ULSS3**  
SERENISSIMA

# LA PERSONA CON MALATTIA RARA: TERRITORIALIZZAZIONE DELLE CURE E MODELLI ORGANIZZATIVI



**Sabato 4 Marzo 2017**  
**Venezia Mestre**

**Auditorium**  
**Ospedale dell'Angelo**  
**Padiglione G. Rama**

## **PRESENTAZIONE**

*Le malattie rare, che secondo una definizione condivisa in ambito europeo colpiscono meno di 5 persone su 10.000, riguardano in realtà un ampio gruppo di patologie e contano nella regione veneto circa 35.000 pazienti. Hanno in comune problemi legati alla complessità della diagnosi ed alla scarsa disponibilità dei trattamenti, che rendono necessaria una particolare e specifica presa in carico da parte di centri di riferimento altamente specializzati, ma anche una forte integrazione con i servizi sanitari ed assistenziali dei luoghi di vita dei pazienti.*

*L'evento formativo proposto è finalizzato a promuovere le conoscenze di base sulla realtà delle malattie rare e sull'organizzazione della rete assistenziale, definita da un complesso insieme normativo, e ad integrare conoscenze competenze ed abilità su aspetti clinici ed organizzativi specifici, per evitare ritardi di diagnosi e frammentazione degli interventi, con conseguenze spesso negative per il decorso clinico e la qualità di vita dei pazienti. Particolare rilevanza viene data alla testimonianza dei pazienti che, insieme ai medici ed agli altri operatori assistenziali, contribuiscono a sviluppare e diffondere le conoscenze sui bisogni delle persone affette*



# Conclusioni

le MR costituiscono un problema complesso: deve essere valutato facendo riferimento anche ai loro aspetti clinici e funzionali (modello biopsicosociale).

Molte MR , gravi, degenerative, cronicamente invalidanti possono colpire le abilità fisiche e/o mentali, le capacità sensoriali e comportamentali. Le disabilità ad esse correlate limitano le opportunità educative, professionali e sociali e, indirettamente, possono essere causa di discriminazione.

Le associazioni dei pazienti devono far parte della rete assistenziale di riferimento anche territoriale

# Conclusioni

L'assistenza territoriale, e la medicina specialistica in particolare, è sempre più chiamata ad un ruolo chiave per garantire le cure appropriate e le risposte possibili, collaborando direttamente con i presidi accreditati, con i medici di assistenza primaria e con gli ospedali di residenza dei pazienti.

Le AFT rappresentano il modello organizzativo per l'attuazione della continuità delle cure e il governo dei percorsi assistenziali in un'ottica di appropriatezza, anche attraverso la telemedicina e lo strumento della teleconsulenza

## PIANO NAZIONALE MALATTIE RARE 2013 - 2014

Il piano assistenziale deve essere periodicamente aggiornato dal Presidio della Rete, anche in base all'evoluzione clinica della malattia e alla risposta ai trattamenti in corso.

**Le azioni previste dal piano assistenziale devono essere attuate preferibilmente dagli ospedali e dai servizi territoriali prossimi al luogo di vita della persona con MR.** Per tale motivo è **essenziale il collegamento tra il presidio di riferimento e i servizi sanitari ospedalieri e territoriali della ASL di residenza**, che deve comprendere il passaggio e la condivisione della documentazione clinica essenziale per mettere in atto correttamente gli interventi predisposti e per monitorarne il risultato, anche attraverso la supervisione e la consulenza a distanza e, per casi eccezionali, anche attraverso una consulenza di persona.

## PIANO NAZIONALE MALATTIE RARE 2013 - 2016

Le prestazioni indicate nel piano e comprese nei LEA, nazionali o regionali, dovranno essere garantite dalla ASL di residenza del paziente ed erogate o direttamente dai suoi servizi o dalla rete regionale o interregionale di assistenza a totale carico del SSR. A tal fine, le **Regioni devono indicare le modalità organizzative messe in atto per garantire questo diritto del paziente.** Inoltre, è auspicabile ogni iniziativa di respiro interregionale volta a definire, anche attraverso delibere formali, i **protocolli e i percorsi assistenziali organizzati e garantiti per ogni tipologia di bisogno assistenziale e di MR,** compresi gli aspetti del trattamento dei sintomi, della riabilitazione intensiva ed estensiva, dell'inserimento sociale (scuola e lavoro), delle cure palliative e dell'assistenza domiciliare integrata.

## PIANO NAZIONALE MALATTIE RARE 2013 -2014

I percorsi definiti da ogni Regione devono individuare gli **attori**, i **collegamenti** e **l'offerta assistenziale** disponibile, oltre che chiarire i piani di **responsabilità generale**.

Entro questi percorsi si sviluppano i **piani assistenziali individuali redatti dal Presidio che ha in carico il singolo malato in base al suo profilo di bisogno assistenziale**.

I piani assistenziali individuali e l'applicazione dei percorsi e dei protocolli devono essere basati sul principio dell'**appropriatezza** prescrittiva e tenere conto della **specificità condizione clinica** del singolo paziente.

## PIANO NAZIONALE MALATTIE RARE 2013 - 2016

Nel caso delle MR a esordio durante l'età pediatrica che consentono di sopravvivere nell'età adulta, deve essere gestita con la massima attenzione la **fase di transizione**, in modo da assicurare la continuità assistenziale da una fase all'altra della vita del paziente. Questo **passaggio** dovrà essere **specificamente previsto** nei sopracitati percorsi assistenziali e potrà giovare di diverse **innovazioni organizzative e gestionali**, tendenti a facilitare il lavoro congiunto degli specialisti afferenti alle diverse unità operative e a presidi diversi.

## PIANO NAZIONALE MALATTIE RARE 2013 - 2014

Qualora il malato bisognoso di un'assistenza continuativa di grande impatto sia trattato per lunghi periodi in famiglia, si dovranno prevedere **brevi ricoveri di sollievo presso strutture di degenza non ospedaliere**, appositamente competenti per questo tipo di assistenza

## PIANO NAZIONALE MALATTIE RARE

Per le fasi terminali del decorso clinico si dovrà prevedere uno specifico collegamento con le reti delle **cure palliative**