

Deliberazione della Giunta Regionale 25 settembre 2017, n. 43-5679

**Insufficienza respiratoria cronica nel paziente adulto con patologia neuromuscolare. Individuazione dei Presidi ed indirizzi.**

A relazione dell'Assessore Saitta:

Premesso che con D.G.R. n. 98-10264 del 1 agosto 2003 “Assistenza Respiratoria Acuta ai pazienti con disabilità complessa in età evolutiva. Individuazione Centri Regionali” è stata avviata un’attività a favore dei bambini portatori di patologia complessa come conseguenza di patologie congenite o acquisite con i seguenti obiettivi:

1. Identificazione precoce dell’insorgenza di problemi respiratori in pazienti con disabilità complessa, tramite protocolli diagnostici accreditati ed uniformati e visite ed esami funzionali pneumologici programmati.
2. Prevenzione delle complicazioni respiratorie attraverso il trattamento ventilatorio extraospedaliero dei pazienti affetti da IRC (Insufficienza Respiratoria Cronica) con visite periodiche in regime di Day Hospital o ambulatoriale.
3. Trattamento non invasivo in area semi-intensiva delle complicazioni respiratorie anche nei pazienti affetti da patologie polmonari croniche restrittive ed ostruttive già seguiti da un programma di ventilazione domiciliare.
4. domiciliazione del paziente.

La DGR citata ha risposto ai cambiamenti intervenuti nei fattori della salute infantile e dell’età evolutiva, che indirizzano verso una riduzione dell’incidenza e della gravità delle patologie acute ed un aumento relativo delle patologie croniche: è aumentato il peso relativo di bambini portatori di patologia complessa come conseguenza di patologie congenite o acquisite. L’aumento del numero di pazienti con malattie croniche invalidanti pone al SSN nuove richieste qualitative e quantitative. Nonostante i notevoli progressi tecnologici, queste patologie non sono guaribili e necessitano di una assistenza continuativa.

Il modello assistenziale è rivolto alle patologie pediatriche che richiedono un supporto ventilatorio a lungo termine, che appartengono a tre categorie:

1. da aumentato carico respiratorio (dovuto a disordini cardiopolmonari intrinseci o deformità dello scheletro);
2. da debolezza dei muscoli deputati alla ventilazione (patologia neuromuscolare o trauma spinale);
3. da difetto di controllo neurologico della ventilazione (sindrome da ipoventilazione centrale).

La ricerca di percorsi assistenziali efficaci, efficienti, economici, che permettano al paziente e alla sua famiglia la migliore qualità di vita possibile, ha comportato la necessità di definire, accanto all’ identificazione del Centro di Riferimento presso l’attuale AOU Città della Salute e della Scienza di Torino, anche la rete territoriale ad esso collegata intesa quale tessuto connettivo indispensabile sia alla domiciliarizzazione del paziente che all’intercettazione precoce di sintomi indicativi di peggioramento clinico. Si è così delineata l’organizzazione di una assistenza integrata tra ospedale e territorio, con una presa in carico olistica del paziente che trova risposta ai suoi bisogni socio assistenziali con l’attivazione di percorsi terapeutici prevalentemente domiciliari, in fase di stabilità o di riacutizzazioni gestibili a domicilio ed ospedalieri in tutte le situazioni cliniche che lo richiedano

La DGR n. 13-14538 del 10 gennaio 2005 è intervenuta con l' Approvazione delle Linee Guida per la ventilazione meccanica domiciliare a pressione positiva e le dimissioni protette del paziente pediatrico con insufficienza respiratoria cronica al fine di definire la relazione tra i Centro di Riferimento e l'ASL di territorio ed un'omogeneità nella risposta territoriale.

Nel 2009, al fine di ottimizzare e consolidare il processo di domiciliazione del paziente in età evolutiva, la Regione Piemonte con DRG 26-10669 del 2 febbraio 2009 ha approvato le Linee guida per l'attivazione del servizio di Cure Domiciliari pediatriche nelle Aziende Sanitarie Locali. La delibera prevedeva la possibilità di definire progetti personali attraverso un'articolazione delle cure domiciliari attenta alle necessità assistenziali dei giovani pazienti.

Infine con la D.G.R. 21-13205 del 8 febbraio 2010 la rete Hub si è arricchita con l'inserimento dell' ASO S.S. Antonio e Biagio e C. Arrigo di Alessandria che garantisce la gestione dell'insufficienza respiratoria acuta con modalità non invasiva in particolare nei bambini affetti da Atrofia Muscolo Spinale di tipo 1 e nei bambini con esigenze assistenziali similari; l'assistenza all'insufficienza respiratoria cronica (IRC), attraverso il follow up periodico per i bambini in assistenza respiratoria della propria area sovralfunzionale; l'assistenza all'insufficienza respiratoria acuta (IRA).

Attualmente la rete assolve ai seguenti compiti:

- identificazione precoce dell'insorgenza di problemi respiratori in pazienti con disabilità complessa, tramite protocolli diagnostici accreditati e visite programmate;
- prevenzione delle complicazioni respiratorie attraverso il trattamento ventilatorio extraospedaliero dei pazienti affetti da IRC con visite periodiche in regime di day hospital o ambulatoriale;
- rapida domiciliazione del paziente ricoverato in ospedale ventilato a lungo termine;
- programma di assistenza domiciliare integrato in telemedicina attuato attraverso il telemonitoraggio di parametri, definiti dal Centro di riferimento, di una sottopopolazione di pazienti particolarmente "fragili". Questo programma è finalizzato a ridurre gli accessi ospedalieri non programmati, intercettare le riacutizzazioni respiratorie, sostenere il lavoro di cooperazione tra Centro di riferimento, personale sanitario del territorio e caregiver. Il telemonitoraggio è inserito in un programma di "consulenza specialistica" on line e domiciliare-
- trattamento non invasivo o invasivo in area semi-intensiva o intensiva delle complicazioni respiratorie;
- cooperazione tra i Centri di riferimento (tutori e garanti dei percorsi diagnostici terapeutici condivisi), la medicina territoriale ed i Servizi di cure domiciliari al fine di ottimizzare l'assistenza domiciliare;
- istruzione e supporto dei care giver, famigliari e non famigliari, anche con l'aiuto di nuove tecnologie.

Nel 2015 la rete ha seguito 252 pazienti affetti da fibrosi cistica (0-23 anni) e 500 pazienti con disabilità complessa che comporta insufficienza respiratoria, di questi oltre 100 sono ventilati,. Nella tabella sono riportate le diagnosi principali dei pazienti affetti da disabilità complessa. Il termine altro indica, per lo più, patologia con disabilità complessa di varia origine (encefalopatie, malattie rare, PCI..)

- La modalità di lavoro attuata ha consentito in questi anni di documentare i seguenti risultati:-
- Riduzione dei giorni di degenza in Terapia Intensiva e dei giorni complessivi di permanenza in ospedale dei bambini ricoverati per IRA con un consensuale miglioramento della loro qualità di vita, grazie alla razionalizzazione dei passaggi dalla terapia intensiva generale, alla

subintensiva respiratoria, alle camere di monitoraggio della pneumologia e, infine, alla domiciliatura.

- Riduzione delle complicanze legate alla ventilazione meccanica invasiva grazie all'utilizzo preferenziale, quando indicato, della ventilazione non invasiva in corso di insufficienza respiratoria cronica in riacutizzazione.

Un'analisi dei dati della rete del 2008 aveva rilevato un totale dei giorni di ospedalizzazione pari a 4,9 giorni di ospedalizzazione/paziente/anno, in linea con quanto già citato dalla fine degli anni novanta dalla letteratura internazionale di settore.

Dato il positivo lavoro avviato a livello pediatrico, si ritenne opportuno estendere la ricerca di percorsi assistenziali efficaci, efficienti ed appropriati, che permettano al paziente ed alla sua famiglia la miglior qualità di vita possibile, anche ai pazienti adulti affetti da insufficienza respiratoria cronica e che necessitano di ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine o con disturbi respiratori correlati al sonno - ferma restando la competenza dei Centri della rete per l'assistenza respiratoria in età pediatrica, sia per quanto riguarda l'assistenza all'IRC che per l'IRA, su tutti i pazienti con patologia ad insorgenza in età evolutiva, anche ultradiciottenni, fino al passaggio alla rete assistenziale dell'adulto.

Si rilevò, pertanto, la necessità di ottimizzare la rete preposta all'assistenza respiratoria dell'adulto, attraverso la definizione di strumenti di intervento appropriati, condivisi e applicabili in modo omogeneo sull'intero territorio regionale, offrendo un'equità di risposta alla domanda di salute attraverso una buona pratica assistenziale ed un uso razionale delle risorse.

Al fine di garantire equità e appropriatezza, nonché la razionalizzazione dell'approccio diagnostico e terapeutico, con D.G.R. 19-11847 del 28.7.2009, furono definiti i criteri per l'individuazione dei Centri di Riferimento per l'adulto per i disturbi respiratori del sonno e per la ventilazione domiciliare a lungo termine. Con D.D. 466 del 21.8.2009 furono poi definite le Linee Guida sulla ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine nell'adulto e sul trattamento dei disturbi respiratori correlati al sonno. Scopo di tali atti era rendere uniforme il percorso diagnostico assistenziale e le modalità prescrittive degli ausili necessari in età adulta.

Relativamente all'età adulta vanno, inoltre, considerate:

- la DGR n. 22-11870 del 2-3-2004, di individuazione della rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle malattie rare che coinvolge tutti i presidi sanitari regionali attraverso la segnalazione dei pazienti affetti da malattia rara tramite il Registro Regionale;
- la DGR n. 27-12969 del 30.12.2009 relativa al Percorso di continuità assistenziale dei soggetti affetti da Sclerosi Laterale Amiotrofica che prevede anche l'individuazione, sulla base dei dati del Registro interregionale Piemonte e Valle d'Aosta delle malattie rare, di due Centri Esperti per la SLA uno presso l'A.O.U. Città della Salute e della Scienza di Torino e l'altro presso l'A.O.U. Maggiore della Carità di Novara;
- la DGR n. 95-13748 del 29.03.2010 relativa al Percorso di continuità assistenziale dei soggetti affetti da siringomielia-siringobulbia e da Sindrome di Chiari.

Due Accordi stipulati fra Governo, Regioni e Province Autonome di Trento e Bolzano ai sensi del D.Lgs. 28 agosto 1997 n. 281 sono di riferimento in materia di patologie che comportano una disabilità complessa con insufficienza respiratoria cronica:

- l'Accordo sulla "Presenza in carico globale delle persone con Malattie neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale" del 25 maggio 2011;

- l'Accordo sulla Teleconsulenza al fine di potenziare il funzionamento delle reti per malati rari del 22 gennaio 2015;

La riorganizzazione della rete ospedaliera e la mancanza di un percorso assistenziale che coinvolga trasversalmente tutti i servizi sanitari maggiormente implicati nella cura dei pazienti adulti con patologie complesse che comportano anche un'insufficienza respiratoria cronica, rende indispensabile una ridefinizione del percorso complessivo che necessariamente coinvolge oltre alla competenza specialistica, la medicina del territorio e la rete delle cure territoriali.

In particolare, occorre :

- che la rete dell'emergenza urgenza territoriale partecipi alla presa in carico dei pazienti con disabilità complessa individuati dalla rete, secondo le modalità previste dal progetto individuale di cura, attrezzi alcuni dei suoi mezzi per il trasporto di pazienti con mobilità ridotta e uso di carrozzine e definisca le modalità di affiancamento del mezzo personale attrezzato in assenza di mezzo 118 idoneo al trasporto
- che siano definiti i presidi ospedalieri DEA di I e II livello in grado di accogliere in urgenza ed in elezione un paziente con disabilità complessa
- che siano ridefiniti i presidi ospedalieri DEA di I e II livello in grado di prendere in carico i pazienti adulti nelle modalità descritte per l'età evolutiva.

Ai presidi ospedalieri di I e II livello in grado di prendere in carico i pazienti adulti nelle modalità descritte per l'età evolutiva, e, in particolare:

- identificazione precoce dell'insorgenza di problemi respiratori in pazienti con disabilità complessa, tramite protocolli diagnostici accreditati e visite programmate;
- prevenzione delle complicazioni respiratorie attraverso il trattamento ventilatorio extraospedaliero dei pazienti affetti da IRC con visite periodiche programmate;
- rapida domiciliazione del paziente ricoverato in ospedale ventilato a lungo termine;
- avvio del progetto di telemonitoraggio, inteso come controllo programmato del paziente relativamente ad alcuni parametri, per agevolare ulteriormente la domiciliazione dei pazienti e quindi realizzare maggiormente il sostegno agli operatori ed alle famiglie;
- trattamento preferibilmente non invasivo delle complicazioni respiratorie;
- cooperazione tra i Centri di riferimento (tutori e garanti dei percorsi diagnostici terapeutici condivisi), i medici di medicina generale ed i Servizi di cure domiciliari al fine di ottimizzare l'assistenza domiciliare;
- istruzione e supporto dei care giver, familiari e non familiari, anche con l'aiuto di nuove tecnologie.

I presidi con competenza alla presa in carico del paziente adulto sono attualmente individuabili, ai sensi dei criteri identificati nelle citate D.G.R., nelle seguenti Aziende Sanitarie : Città della Salute e della Scienza di Torino, Maggiore della Carità di Novara, SS. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo di Alessandria, San Luigi di Orbassano. I Centri dovranno essere individuati nella loro articolazione dalle rispettive Aziende e produrranno entro sei mesi dalla loro identificazione i protocolli regionali di trattamento in accordo con la Direzione Sanità.

Si ritiene, pertanto, di identificare i quattro Centri suddetti per la presa in carico del paziente adulto.

Ai Centri compete la prescrizione degli ausili e del materiale descritto nell'Allegato A ("Linee guida sulla ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine nell'adulto e sul trattamento dei disturbi respiratori correlati al sonno") della D.D. 466 del 21.8.2009 in cui sono presi in considerazione anche gli adulti con disabilità complessa. Tali linee guida individuano, in

particolare, le patologie con indicazione alla ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine (VMDLT), i criteri per l'avviamento alla VMDLT non invasiva ed invasiva, i criteri di dimissione ospedaliera del paziente in VMDLT, le modalità prescrittive degli ausili e del materiale di consumo, il percorso di formazione del care-giver, le modalità di follow up clinici-strumentale del paziente in VMDLT, la modulistica per la prescrizione della VMDLT, l'addestramento e la domiciliazione del paziente in VMDLT, la collaborazione con la medicina del territorio .

Si ritiene, inoltre che le Aziende Sanitarie Città della Salute e della Scienza di Torino e SS. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo di Alessandria, avendo competenza sia in età evolutiva che nell'adulto, devono provvedere a formalizzare un progetto di continuità assistenziale.

Rilevata la necessità di definire le modalità della gestione in urgenza ed in anestesia di tutti i pazienti neuromuscolari nonché di adottare raccomandazioni condivise relativamente all'anestesia nei pazienti affetti da Malattie Neuromuscolari, si demanda alla Direzione Sanità l'adozione dei provvedimenti relativi.

Ritenuto, inoltre, di demandare alla Direzione Sanità la revisione delle Linee Guida adottate con DGR n. 13-14538 del 10 gennaio 2005 e con D.D. 466 del 21.8.2009 alla luce del DPCM 12/1/2017 di aggiornamento dei LEA.

Preso atto dell'attestazione congiunta del Direttore e del Dirigente sottoscrittori della proposta in ordine alla regolarità amministrativa della stessa ai sensi della D.G.R. 1-4046 del 17.10.2016.

Tutto ciò premesso;

vista la D.G.R. n. 98-10264 del 1 agosto 2003;  
vista la D.G.R. n. 22-11870 del 2 marzo 2004;  
vista la D.G.R. n. 13-14538 del 10 gennaio 2005;  
vista la D.G.R. 26-10669 del 2 febbraio 2009;  
vista la D.G.R. 19-11847 del 28 luglio 2009;  
vista la D.D. 466 del 21 agosto 2009;  
vista la D.G.R. n. 27-12969 del 30 dicembre 2009;  
vista la D.G.R. 21-13205 del 8 febbraio 2010;  
vista la D.G.R. n. 95-13748 del 29 marzo 2010;

visti gli Accordi stipulati fra Governo, Regioni e Province Autonome di Trento e Bolzano ai sensi del D.Lgs. 28 agosto 1997 n. 281:

- l'Accordo sulla "Presenza in carico globale delle persone con Malattie neuromuscolari o malattie analoghe dal punto di vista assistenziale" del 25 maggio 2011;
- l'Accordo sulla Teleconsulenza al fine di potenziare il funzionamento delle reti per malati rari del 22 gennaio 2015

visto il Piano Nazionale delle Cronicità;

vista la D.G.R. 1-4046 del 17.10.2016;

la Giunta regionale a voti unanimi

*delibera*

-di individuare i presidi con competenza per la presa in carico del paziente adulto con patologia neuromuscolare complicata da disturbi respiratori (ipoventilazione notturna e/o deficit della tosse) nelle seguenti Aziende Sanitarie: Città della Salute e della Scienza di Torino, Maggiore della Carità di Novara, SS. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo di Alessandria e San Luigi di Orbassano;

-di stabilire che i Centri dovranno essere individuati nella loro articolazione dalle rispettive Aziende e dovranno produrre entro sei mesi dalla loro identificazione il protocollo di trattamento condiviso tra i centri secondo le indicazioni illustrate in premessa;

-di stabilire che le Azienda Sanitarie Città della Salute e della Scienza di Torino e SS. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo di Alessandria, avendo competenza sia in età evolutiva che nell'adulto devono provvedere a formalizzare un progetto di continuità assistenziale;

-di demandare alla Direzione Sanità l'adozione di successivi provvedimenti amministrativi relativi: alle modalità della gestione in urgenza ed in anestesia dei pazienti neuromuscolari; alle raccomandazioni sull'anestesia nei pazienti affetti da malattie neuromuscolari; alla revisione delle Linee Guida adottate con DGR n. 13-14538 del 10 gennaio 2005 e con D.D. 466 del 21.8.2009;

-di dare atto che la spesa sanitaria derivante dall'attuazione della presente deliberazione trova copertura nell'ambito dell'assegnazione ordinaria di parte corrente alle Aziende Sanitarie Regionali, senza nuovi o maggiori oneri a carico del bilancio regionale.

La presente deliberazione sarà pubblicata sul Bollettino Ufficiale della Regione Piemonte ai sensi dell'art. 61 dello Statuto e dell'art. 5 della L.R. 22/2010.

(omissis)