

Deliberazione della Giunta Regionale 29 agosto 2017, n. 29-5563

Prevenzione e cura della fibrosi cistica. Indicazioni organizzative. Modifica e integrazione della D.G.R. n. 170-34460 del 2.5.94.

A relazione del Presidente Chiamparino:

Con la DGR n. 170 – 34460 del 2 maggio 1994 di attuazione della Legge 23.12.1993 n. 548 “Disposizione per la prevenzione e cura della fibrosi cistica”, sono stati previsti gli interventi regionali a favore dei pazienti affetti da fibrosi cistica ed individuato quale Centro di riferimento regionale la divisione di pneumologia dell’Ospedale Infantile Regina Margherita di Torino e la divisione di pneumologia a direzione universitaria dell’Ospedale San Luigi di Orbassano, che agiscono con modalità dipartimentale rispettivamente a favore dei minori e degli adulti.

In questi anni, vi è stato un profondo cambiamento del panorama italiano ed europeo in cui si muovono i pazienti affetti da fibrosi cistica. In particolare, l’introduzione nel 2000 dello screening neonatale in Regione Piemonte e l’identificazione di sempre più numerose mutazioni genetiche del gene CFTR (attualmente oltre 2000) hanno fatto sì che la diagnosi sia sempre più precoce e che vengano identificate forme cliniche lievi, atipiche o semplicemente patologie “CFTR related”. Questo ha portato ad avere una popolazione genericamente “affetta da fibrosi cistica” con quadri clinici molto variabili, che spaziano dalla forma classica di malattia cronica progressiva, che colpisce molti organi (in particolare il sistema respiratorio e quello gastrointestinale), molto invalidante per il carico dei sintomi e della terapia (il tempo necessario ogni giorno per le cure è di circa 2 ore, anche in fase di stabilità ed in fase precoce di malattia), alle forme cliniche con decorso assolutamente favorevole.

Non meno importante è stata l’immissione in commercio di terapie biologiche ad alto costo (attualmente stimate tra €50.000/200.000/paziente/anno), prescrittibili, come da normativa vigente, solo dal Centro di riferimento, che, nonostante i brevi tempi di follow up dalla commercializzazione e la non attuale disponibilità per tutte le classi di mutazioni, sta modificando il decorso della malattia, di fatto sempre considerata “non guaribile”, ma sicuramente più controllabile e con la prospettiva di una aspettativa di vita decisamente maggiore.

Dall’analisi dei registri di patologia (compreso quello italiano) risulta evidente che il numero degli adulti ha superato o è equivalente a quello dei soggetti in età inferiore a 18 anni (52% in Italia al 2011) e che si assiste anche ad un invecchiamento della popolazione: il 20% degli adulti affetti ha età superiore a 40 anni, ed è sempre più avanzata l’età massima riportata nei registri (superiore a 70 anni). In Piemonte a marzo 2017 i pazienti seguiti dal Centro di riferimento sono complessivamente 422, di cui 144 adulti seguiti presso la sede del San Luigi di Orbassano e 278 minori ed adulti seguiti presso la sede del Regina Margherita di Torino. Dei 422 pazienti, 178 superano i 18 anni di età, costituendo quindi il 42% della popolazione affetta. Dallo screening neonatale si attendono circa 12-15 nuove diagnosi/anno in età pediatrica, mentre le diagnosi di popolazione adulta sono poco prevedibili in considerazione della variabilità delle forme cliniche.

La pubblicazione degli Standard of Care europei nel 2005 (Journal of Cystic Fibrosis 2005;4:7-26), rivisti e ampliati nel 2014, ha significativamente posto l’accento su come gli esiti di risultato clinico siano strettamente collegati all’attuazione di standard di cura chiari e condivisi, definiti come “la fornitura del miglior servizio necessario a garantire il miglior risultato clinico possibile ai pazienti”. In Italia, dal 2006, sulla scorta del documento europeo, è iniziata un’attività di contestualizzazione ed attualizzazione degli standard proposti, promossa dalla Società Italiana Fibrosi Cistica (SIFC) e dalla Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC), che ha portato negli anni successivi alla definizione di requisiti di struttura, processo ed esito, condivisi tra tutti gli operatori

del settore (medici, fisioterapisti, infermieri, psicologi, assistenti sociali) e dai pazienti (genitori e pazienti adulti), raccolti nel “Manuale per l’autovalutazione e la revisione fra pari della qualità dei centri fibrosi cistica”. In seguito, sulla base di questo Manuale, è stato attivato il programma di accreditamento tra pari dei Centri Fibrosi Cistica, promosso sempre da SIFC e LIFC.

Il modello organizzativo previsto dalla DGR n 170 – 34460 del 3 maggio 1994, in considerazione di quanto sopra descritto, non risponde più pienamente alle esigenze clinico assistenziali di questa popolazione di pazienti, cui è necessario garantire una continuità di percorso di cura dalla nascita all’età adulta declinata secondo le diverse esigenze cliniche e socio assistenziali a garanzia di una migliore qualità della vita.

Ai sensi della Legge 548/93, il Centro di riferimento, in collaborazione ed in rete con i servizi di territorio, mette in atto azioni rivolte:

- alla prevenzione primaria ed alla diagnosi precoce e prenatale della fibrosi cistica;
- alla cura e alla riabilitazione dei malati di fibrosi cistica, provvedendo anche alla fornitura a domicilio delle apparecchiature, degli ausili e dei presidi sanitari necessari per il trattamento complessivo;
- ad agevolare l’inserimento sociale, scolastico, lavorativo e sportivo dei malati di fibrosi cistica;
- a favorire l’educazione e l’informazione sanitaria sulla cura ed sulla prevenzione della fibrosi cistica;
- a provvedere alla preparazione ed all’aggiornamento professionale del personale socio-sanitario addetto;
- a promuovere programmi di ricerca atti a migliorare le conoscenze cliniche e di base della malattia per aggiornare la possibilità di prevenzione, nonché la diagnosi precoce, la cura e la riabilitazione.

Sono individuabili quali obiettivi specifici:

- promuovere la diagnosi precoce e l’applicazione di standard di cura accreditati per i pazienti affetti da fibrosi cistica, partecipando anche a progetti di ricerca clinica e indagini multicentriche nazionali ed europee;
- incrementare la diagnostica funzionale, attraverso l’applicazione di metodiche specifiche anche per i pazienti non collaboranti, in modo da intercettare e diagnosticare precocemente l’insorgenza di disfunzione respiratoria;
- promuovere la collaborazione con i servizi di cure territoriali con la finalità di favorire la dimissione precoce del paziente, diminuire i ricoveri ripetuti, aumentare la complessità in regime di ricovero;
- promuovere il controllo remoto dei pazienti a domicilio attraverso un programma di telemonitoraggio finalizzato a ridurre gli accessi impropri, a distanziare i controlli presso il centro, a ridurre il rischio di infezioni crociate;
- coordinare una rete territoriale per i pazienti con fibrosi cistica e insufficienza respiratoria cronica ed elaborare protocolli diagnostici terapeutici condivisi con il territorio;
- aumentare le competenze e l’alta specializzazione attraverso una costante formazione e l’aggiornamento del personale del Centro di riferimento;
- definire e sostenere l’aspetto di cure alla genitorialità;
- favorire il processo progressivo del paziente pediatrico all’emancipazione e all’autonomo esercizio del diritto di autodeterminazione (diritto alla titolarità decisionale) che acquisirà con il raggiungimento della maggiore età (e il passaggio alla medicina dell’adulto).

Il raggiungimento degli obiettivi è misurabile attraverso indicatori di esito clinico e di esito valutato dai pazienti, così come previsto dal citato “Manuale per l’autovalutazione e la revisione esterna tra pari della qualità dei centri per la fibrosi cistica”.

Come già descritto, ai sensi della DGR n. 170 - 34460 del 2 maggio 1994, il Centro di riferimento si configura come “due strutture che agiscono in modalità dipartimentale e costituiscono nel loro insieme il Centro di riferimento per il trattamento terapeutico e riabilitativo dei soggetti affetti da fibrosi cistica in regime ospedaliero, ambulatoriale, di day-hospital e a domicilio”. Alla luce delle attuali esigenze, si ribadisce l’organizzazione del Centro unico articolato su due sedi ospedaliere con estensione della competenza dell’Azienda Ospedaliera Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino anche ai pazienti adulti. L’ Azienda Ospedaliera Universitaria San Luigi seguirà i pazienti adulti attualmente in carico sulla base di specifici criteri di inclusione di ambito clinico-assistenziale e organizzativo basati sui bisogni dei pazienti e sulle elevate e specifiche competenze che l’Ospedale può fornire a supporto. L’AOU Città della Salute e della Scienza individua un percorso articolato tra due presidi Regina Margherita e Molinette, per garantire la possibilità di presa in carico globale anche dei pazienti adulti in una dimensione di continuità terapeutico-assistenziale.

In accordo con le due Aziende si individua quale Coordinatore del Centro unico di riferimento il Responsabile della sede pediatrica, in base al più alto numero di pazienti in follow up e alle competenze riconosciute dal percorso di accreditamento tra pari già effettuato.

Dal punto di vista organizzativo, nell’ambito delle due sedi, opererà un team multidisciplinare e multiprofessionale, che, interagendo con il paziente/famiglia come portatore di un sapere diverso da quello sanitario, in una dimensione di alleanza terapeutica, garantisca la presa in carico globale del paziente affetto da fibrosi cistica all’interno ed in accordo con la rete territoriale dei servizi. L’Azienda Ospedaliera Universitaria San Luigi individuerà il responsabile clinico dell’attività che collaborerà con il Coordinatore del Centro unico al fine di garantire uniformità nei percorsi. Il Coordinatore si avvarrà anche della competenza del responsabile clinico, interno all’ASO Città della Salute individuato per l’attività sugli adulti, e dei team multidisciplinari per il raggiungimento degli obiettivi descritti nell’Allegato A) parte integrante e sostanziale del presente provvedimento.

Tenuto conto del nuovo assetto organizzativo, si rende necessario istituire il Coordinamento Regionale Fibrosi Cistica, composto dai responsabili clinici delle due sedi, dal Coordinatore del Centro unico, da rappresentanti delle ASL e da rappresentanti dei pazienti, con lo scopo di predisporre le raccomandazioni regionali sui percorsi di cura (es trapianto d’organo, gestione delle complicanze polmonari gravi, diagnosi, etc). Il Coordinamento sarà nominato con successivo provvedimento della Direzione Sanità.

L’Azienda Ospedaliera Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino e l’Azienda Ospedaliera Universitaria San Luigi, nell’ambito della compatibilità economica e dei vincoli previsti in materia di spesa del personale, programmano il fabbisogno di personale in coerenza con il raggiungimento degli obiettivi definiti dal presente provvedimento.

Di dare atto che il finanziamento previsto sarà a copertura delle spese che non trovano un corrispettivo economico nel sistema tariffario vigente, ma che costituiscono garanzia di ottimizzazione della presa in carico (es. telemonitoraggio finalizzato alla prevenzione delle complicanze respiratorie ed alla prevenzione dell’insufficienza respiratoria; personale di supporto alla continuità assistenziale anche nel percorso di transizione dalla medicina pediatrica a quella

dell'adulto, personale di sostegno al percorso di autonomia del paziente e della sua famiglia nella gestione della patologia).

Dato atto che la spesa derivante dal presente provvedimento trova copertura nell'ambito delle risorse assegnate con DGR 42-4921 del 20 aprile 2017, Tabella B2, Colonna Fibrosi Cistica assistenza/ricerca relativamente alla parte non ancora utilizzata nell'esercizio 2016 e nell'ambito delle risorse che saranno espressamente dedicate nel riparto 2017.

Dato atto che le somme previste dal presente provvedimento trovano copertura nello stanziamento del Bilancio Pluriennale anno 2017 Missione 13, Programma 01 e, per quanto riguarda le somme 2016, nei residui passivi della stessa Missione e Programma.

Tenuto conto del Decreto Legislativo 23 giugno 2011 n. 118 "Disposizioni in materia di armonizzazione dei sistemi contabili e degli schemi di bilancio delle Regioni, degli enti locali e dei loro organismi, a norma degli articoli 1 e 2 della legge 5 maggio 2009 n. 41", ed in particolare delle disposizioni in materia di spesa sanitaria di cui all'art. 20, Titolo 2.

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 Legge 23 dicembre 1993 n. 548;

vista la D.G.R. n. 170 – 34460 del 2 maggio 1994;

vista la D.G.R. n. 42-4921 del 20 aprile 2017;

la Giunta regionale a voti unanimi

delibera

- di approvare il modello organizzativo per la presa in carico dei pazienti affetti da fibrosi cistica come indicato in premessa, modificando e integrando in tal senso quanto previsto dalla DGR n. 170 – 34460 del 2 maggio 1994;
- di approvare l'organizzazione del Centro unico di riferimento per la fibrosi cistica così come dettagliato nell'Allegato A) parte integrante e sostanziale del presente provvedimento;
- di individuare quale Coordinatore del Centro unico di riferimento per la fibrosi cistica il responsabile della sede pediatrica;
- di istituire il Coordinamento Regionale Fibrosi Cistica come indicato in premessa, demandando alla Direzione Sanità l'adozione del provvedimento di nomina;
- di stabilire che per la Regione Piemonte la spesa sanitaria derivante dalle attività oggetto del presente provvedimento trova copertura nell'ambito delle risorse assegnate con DGR 42-4921 del 20 aprile 2017, Tabella B2, Colonna Fibrosi Cistica assistenza/ricerca

relativamente alla parte non ancora utilizzata nell'esercizio 2016 e nell'ambito delle risorse che saranno espressamente dedicate nel riparto degli anni 2017-2019;

- di dare atto che le somme previste dal presente provvedimento trovano copertura nello stanziamento del Bilancio Pluriennale anno 2017-2019 Missione 13, Programma 01 e, per quanto riguarda le somme 2016, nei residui passivi della stessa Missione e Programma.

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)

Allegato

Allegato A)

Modello organizzativo Centro Unico Fibrosi Cistica per la Regione Piemonte.

Dall'analisi dei registri di patologia (compreso quello italiano) risulta evidente che il numero dei pazienti adulti ha superato o è equivalente a quello dei soggetti in età inferiore a 18 anni (52% in Italia al 2011) e che si assiste anche ad un invecchiamento della popolazione con questa patologia: il 20% degli adulti affetti ha età superiore a 40 anni, ed è sempre più avanzata l'età massima riportata nei registri (superiore a 70 anni). In Piemonte, secondo i dati monitorati a marzo 2017 i pazienti seguiti dal Centro di Riferimento per la fibrosi cistica sono complessivamente 422, di cui 144 adulti seguiti presso la sede del San Luigi di Orbassano e 278 presso la sede del Regina Margherita di Torino. Di questi 422 pazienti, 178 superano i 18 anni di età, costituendo quindi il 42% della popolazione affetta. Con lo screening neonatale si attendono circa 12-15 nuove diagnosi/anno in età pediatrica, mentre le diagnosi di popolazione adulta sono poco prevedibili in considerazione della variabilità delle forme cliniche.

Attualmente il Centro regionale di riferimento per la diagnosi e cura della fibrosi cistica si articola in base alla DGR n 170 -34460 del 2 Maggio 1994 che individua "quale centro regionale di riferimento ai sensi dell'art 3, comma 2, della L 548/93 la divisione di Pneumologia dell'Ospedale Infantile Regina Margherita – U.S.S.L.TO/IX- Torino e la divisione di Pneumologia a direzione Universitaria Ospedale S Luigi – U.S.S.L. 34 – Orbassano (To) che agiscono con modalità dipartimentale".

Il modello organizzativo previsto dalla DGR citata non risponde più pienamente alle esigenze clinico assistenziali di questa popolazione di pazienti, cui occorre garantire sempre più una continuità di percorso di cura dalla nascita all'età adulta, declinato secondo le esigenze cliniche e socio-assistenziali degli stessi, a garanzia della migliore qualità della vita.

In particolare, l'aumento della popolazione adulta è tale per cui è necessario offrire risposte organizzative differenziate e offrire l'opportunità di un follow up per i pazienti adulti anche nell'ambito dell'AOU Città della Salute e della Scienza di Torino e, pertanto si rende opportuno ribadire l'organizzazione del Centro unico articolato su due sedi ospedaliere con estensione della competenza dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Città della Salute e della Scienza di Torino ai pazienti adulti. L' Azienda Ospedaliera Universitaria San Luigi seguirà i pazienti adulti attualmente in carico sulla base di specifici criteri di inclusione di ambito clinico-assistenziale e organizzativo basati sui bisogni dei pazienti e sulle elevate e specifiche competenze che l'Ospedale può fornire a supporto. L'AOU Città della Salute e della Scienza individua un percorso articolato tra due presidi Regina Margherita e Molinette, per garantire la possibilità di presa in carico globale anche dei pazienti adulti in una dimensione di continuità terapeutico-assistenziale.

Team multidisciplinare e multiprofessionale.

Presso il Centro unico opera il team multiprofessionale e multidisciplinare, così come previsto dagli standard of care europei e dal Manuale per l'autovalutazione e la revisione

tra pari della qualità dei centri fibrosi cistica. Il team deve tenere aggiornate le proprie conoscenze scientifiche, deve lavorare in modo coordinato, sussidiario, partecipante e cooperante, al fine di mantenere alto il livello assistenziale e la qualità delle cure assicurate. E' possibile individuare competenze trasversali, utili a pazienti in diverse fasce di età e setting assistenziali, che possono essere messe a disposizione di tutti i pazienti, indipendentemente dalla sede in cui sono in follow up.

Le diverse figure professionali operano in osservanza alle "core competence" specifiche della propria disciplina.

Responsabile clinico di sede.

Nell'ambito di ognuna delle due sedi, la direzione aziendale designa un responsabile clinico che si interfacerà con il Coordinatore del Centro unico per quanto riguarda aspetti tecnici, funzionali e organizzativi. Al responsabile clinico spetta l'organizzazione clinico assistenziale locale, la partecipazione ai meeting del Centro unico e al Coordinamento Regionale Fibrosi Cistica.

Coordinatore del Centro Unico.

Il coordinatore del Centro unico è individuato nel responsabile della sede pediatrica, con il fine di:

- convocare riunioni multidisciplinari e multiprofessionali di aggiornamento nell'ambito dell'attività delle due sedi e per il confronto su casi clinici specifici;
- favorire la definizione dei percorsi dei pazienti nei diversi setting assistenziali a livello delle due sedi
- coordinare il team multidisciplinare e multiprofessionale, con particolare attenzione alle esigenze di formazione ed aggiornamento;
- indirizzare, controllare e valutare i risultati di esito clinico in modo da favorire l'applicazione di correttivi che permettano un'alta specializzazione del Centro unico finalizzata a garantire la migliore qualità delle cure assicurabili in base alle conoscenze attuali;
- partecipare al Coordinamento Regionale Fibrosi Cistica.

Struttura

Dal punto di vista dell'adeguamento strutturale delle due sedi, in termini di ambienti, personale e tecnologie, si prevedono le seguenti soluzioni organizzative, che verranno realizzate in base a quanto previsto dal Manuale per l'autovalutazione e la revisione esterna tra pari della qualità dei centri fibrosi cistica di SIFC e LIFC, prima edizione 2012 e successivi adeguamenti :

2.1 AOU Città della Salute e della Scienza di Torino

Adeguamento del personale afferente all'equipe multiprofessionale e multidisciplinare.

Presidio Regina Margherita: adeguamento strutturale degenza e settore esterno.

Presidio Molinette:

migliore definizione percorso diurno DH medicina, ospedalizzazione a domicilio, riabilitazione respiratoria

migliore definizione percorso di ricovero ordinario: Medicina Interna, Pneumologia

migliore definizione percorso di ricovero in area intensiva e sub intensiva: Anestesia e Rianimazione 1, Medicina d'Urgenza, Pneumologia

adeguamento strutturale DH medicina e degenza pneumologia

AOU San Luigi :

adeguamento del personale afferente al team multidisciplinare e multiprofessionale

migliore definizione dei percorsi dei pazienti nei diversi setting assistenziali.

Processo.

Nell'ambito del Centro unico Fibrosi Cistica si predispongono percorsi di cura, finalizzati a garantire una risposta programmata, condivisa, basata su evidenze scientifiche, valutabile attraverso indicatori di processo e di risultato in relazione ai bisogni specifici dei pazienti . I percorsi sono utili per raggiungere l'equità, l'omogeneità e favorire l'appropriatezza e la sostenibilità degli interventi, permettendo di rendere trasparente l'attività e consentendo di rafforzare le relazioni tra il Centro unico e le sue sedi ed i servizi di territorio in un'ottica di partecipazione, integrazione e cooperazione.

In particolare si individuano come prioritari i seguenti percorsi :

- Trapianto di organi (polmone e fegato)
- Gestione gravi complicanze: emottisi
- Sostegno alla genitorialità
- Diagnosi clinica e strumentale (test del sudore, analisi genetica)
- Processo all' emancipazione del paziente pediatrico e all'autonomo esercizio del diritto di autodeterminazione (diritto alla titolarità decisionale) che acquisirà con il raggiungimento della maggiore età (e il passaggio alla medicina dell'adulto)

Si individua come garante dei percorsi il Coordinatore del Centro unico.

Esiti clinici ed esiti valutati dai pazienti, secondo il Manuale per l'autovalutazione e la revisione esterna tra pari della qualità dei centri fibrosi cistica.

La qualità delle cure prestate dal Centro unico nelle due sedi è valutabile attraverso gli esiti riportati dal Manuale citato.

E' importante anche un confronto con i dati del Registro Italiano Fibrosi Cistica e del Registro Europeo, in un'ottica di benchmarking, che consenta di individuare i punti di forza e di debolezza delle due sedi e, di conseguenza, impegnare risorse organizzative e formative.

E' responsabilità del Coordinatore del Centro unico predisporre un report annuale sui risultati di esito clinico da inviare in Regione, Direzione Sanità e da rendere disponibile per l'associazione dei pazienti.