

“Rete integrata per la cura delle malattie emorragiche congenite (MEC) in Regione Campania”.

Con lo scopo di garantire ai pazienti affetti da malattie emorragiche congenite (MEC) in Regione Campania - *Emofilia A (Codice RDG020)*, *Emofilia B (codice RDG020)*, *Malattia di Von Willebrand (codice RDG020)*, *Deficit Congenito di Fattori della Coagulazione (codice RDG020)* - una gestione della cronicità qualificata ed avanzata, efficace ed uniforme su tutto il territorio regionale nonché di dover rafforzare la risposta di prossimità non solo nelle situazioni di emergenza/urgenza, la Rete MEC viene così riorganizzata:

FUNZIONE	AZIENDA OSPEDALIERA/ AZIENDA SANITARIA LOCALE (PRESIDIO OSPEDALIERO)
Centri <i>HUB</i> per il paziente adulto	A.O.U.P. Federico II, Napoli A.O.U .P. San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona, Salerno A.O.RN S.G. Moscati, Avellino
Centro <i>HUB</i> per il paziente pediatrico	A.O.R.N. Santobono Pausilipon, Napoli
Centri <i>Spoke</i>	ASL Napoli 1 Centro P.O. S.Maria di Loreto ASL Salerno, P.O. “San Luca”, Vallo della Lucania ASL Salerno, P.O. “S.Maria della Speranza”, Battipaglia



Ai centri Hub sono assegnati i seguenti compiti:

- Presa in carico ed assistenza per la cura delle malattie emorragiche congenite -MEC- (codice MR RDG020: Emofilia A, Emofilia B; Malattia di Von Willebrand, Deficit Congenito di Fattori della Coagulazione) per i pazienti in tutte le fasi della malattia (diagnosi, cura, check-up periodici, follow-up, gestione delle complicanze, riabilitazione), utilizzando competenze clinico-laboratoristiche interne o esterne al centro (es: laboratorio di coagulazione di 1° e 2° livello, ortopedico, fisiatra, odontoiatra, infettivologo-epatologo, pediatra, assistente sociale, psicologo/counselor etc.);
- Garanzia della tempestiva diagnosi e appropriata cura in regime di emergenza/urgenza, ricovero in degenza ordinaria/ Day-Hospital e in cronico (accesso ambulatoriale);
- Identificazione e gestione di percorsi dedicati per il ricovero di pazienti in ambiente medico e per interventi chirurgici in degenza ordinaria, in Day-Hospital ed in regime ambulatoriale;
- Garanzia della presa in carico dei pazienti in cronico con continua rivalutazione dello stato generale dei pazienti con conseguente aggiornamento della prescrizione terapeutica;
- Definizione del piano diagnostico terapeutico assistenziale personalizzato, compresi i trattamenti e i monitoraggi, garantendo anche un percorso strutturato nella transizione dall'età pediatrica all'età adulta;
- Esecuzione di esami indispensabili per la diagnosi ed il monitoraggio della terapia (incluso il monitoraggio di inibitori);
- Diagnostica molecolare tra cui attività di diagnostica prenatale, identificazione delle portatrici di emofilia con counselling genetico e attività diagnostica di Laboratorio di Coagulazione di terzo Livello;
- Diagnostica per immagini tra cui studio di Ecografia per il monitoraggio del benessere articolare nei pazienti con coagulopatie (standard di cura), Risonanza Magnetica Nucleare, Tomografia Assiale Computerizzata;
- Revisione (almeno) annuale, per tutti i pazienti afferenti alla Rete, con follow-up completo e multidisciplinare per la personalizzazione della terapia;
- Pronta disponibilità telefonica di uno staff medico esperto, 24 ore su 24, per la gestione di urgenze mediche e chirurgiche da parte dei Centri Spoke, della Rete ospedaliera regionale e della Rete regionale delle emergenze, con disponibilità di posti letto dedicati per trasferimenti;
- Presa in carico dei pazienti inviati in consulenza e/o per intervento o cure non disponibili in altri Centri della Regione. A tal fine si potrà prevedere l'utilizzo della telemedicina secondo le modalità che verranno identificate a livello regionale ed aziendale;
- Implementazione di terapie innovative (terapia genica e non sostitutiva, gene editing);
- Promozione di attività di ricerca clinica per pazienti adulti e pediatrici; partecipazione alle attività coordinate, in condivisione con i Centri spoke e definite nell'ambito della Cabina di Regia per il Governo della Rete MEC;
- Certificazione e puntuale aggiornamento del Registro Regionale dei pazienti MEC con codice di esenzione RDG020.

I centri Spoke dovranno provvedere a:

- Presa in carico ed assistenza ai pazienti affetti da malattie emorragiche congenite - MEC- (codice MR RDG020: Emofilia A, Emofilia B; Malattia di Von Willebrand, Deficit Congenito di Fattori della Coagulazione) nell'ambito del rafforzamento della risposta di prossimità nel primo

inquadramento clinico, con la possibilità di avvalersi della collaborazione strutturata e continuativa dei centri Hub;

- il monitoraggio della terapia in regime di emergenza/ urgenza (incluso il monitoraggio di inibitori);
- aggiornamento del Registro Regionale dei pazienti MEC con codice di esenzione RDG020;
- Definizione del piano terapeutico personalizzato, compresi i trattamenti e i monitoraggi;
- Corretta consultazione da parte degli altri specialisti della Rete, anche al fine di un'appropriata consulenza in emergenza;
- Disponibilità, 24 ore su 24, di competenze mediche per la gestione di quadri clinici in regime di emergenza/urgenza (mediante l'adozione di piani formativi e l'uso di protocolli concordati con la Rete delle emergenze);
- Disponibilità 24 ore su 24 della diagnosi di laboratorio di coagulazione di secondo livello per la gestione del paziente in emergenza (dosaggio fattori della coagulazione: al massimo entro 3 ore dalla ricezione del campione; ricerca inibitore fattore VIII/IX: al massimo entro 6 ore dalla ricezione del campione);
- Promozione di attività di ricerca clinica per pazienti adulti e pediatrici; partecipazione alle attività coordinate, in condivisione con i Centri Hub e definite nell'ambito della Cabina di Regia per il Governo della Rete MEC;
- Partecipazione a periodici corsi di auto- infusione domiciliare in sede locale in collaborazione con i centri Hub.

Cabina di Regia:

Il Centro Regionale di Riferimento di Coordinamento rete MEC di cui al D.D. n. 198/2018 sarà sostituito da una Cabina di Regia per il Governo della Rete integrata per la cura delle malattie emorragiche congenite (MEC) in Regione Campania, alla quale affidare l'espletamento dei compiti fino ad oggi assicurati dal succitato Centro Regionale di Riferimento.

La Cabina di Regia istituita con il presente provvedimento è costituita dalle seguenti figure:

1. il Direttore Generale per la Tutela della Salute e il Coordinamento del Sistema Sanitario Regionale pro-tempore;
2. un Medico, Responsabile Scientifico, in qualità di Coordinatore della Cabina di Regia, con consolidata esperienza gestionale in sanità clinica nel settore delle coagulopatie congenite;
3. il Dirigente pro-tempore della UOD06 "Politiche del Farmaco e Dispositivi" della Direzione Generale per la Tutela della Salute e il Coordinamento del Sistema Sanitario Regionale;
4. un funzionario regionale della Direzione Generale per la Tutela della Salute e il Coordinamento del Sistema Sanitario Regionale con competenze nel campo delle Malattie Rare;
5. il Direttore del Centro di Coordinamento Malattie Rare della Regione Campania;
6. il Coordinatore del Tavolo Tecnico Ematologico della Commissione Regionale Malattie Rare.

Alla Cabina di Regia per il Governo della Rete MEC in Regione Campania è affidato il compito di implementare il controllo ed il monitoraggio delle prescrizioni farmaceutiche, nonché la stesura e monitoraggio del Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale delle Malattie Emorragiche Congenite, il coordinamento e monitoraggio dei Centri Assistenziali citati nel presente Allegato, al fine di garantire la tempestiva diagnosi e cura degli assistiti e formazione del personale sanitario condivisa con le associazioni dei pazienti.