

DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE 4 marzo 2025, n. 213

Preso d'atto della deliberazione del Direttore Generale di A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024 recante "Proposta di addendum al PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA) Proposta di modello organizzativo di gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da atrofia muscolare spinale in Regione Puglia"

LA GIUNTA REGIONALE

VISTI:

- gli artt. 4, 5 e 6 della L.R. 4 febbraio 1997, n. 7;
- la Deliberazione della Giunta Regionale n. 3261 del 28 luglio 1998;
- gli artt. 4 e 16 del D.lgs. n. 165 del 30.03.2001 e ss.mm.ii.;
- gli artt. 43 e 44 dello Statuto della Regione Puglia;
- il Decreto del Presidente della Giunta regionale 22 gennaio 2021, n. 22 e ss.mm.ii., recante l'Atto di Alta Organizzazione "M.A.I.A. 2.0";
- il Regolamento interno di questa Giunta;

VISTO il documento istruttorio del Dipartimento Promozione della Salute e del Benessere Animale, Sezione Strategie e Governo dell'offerta, Servizio Strategie e Governo dell'assistenza Territoriale – Rapporti Istituzionali e Capitale Umano SSR", concernente l'argomento in oggetto e la conseguente proposta dell' Assessore alla Sanità, Benessere animale, Sport per tutti.

PRESO ATTO

- a) delle sottoscrizioni dei responsabili della struttura amministrativa competente, ai fini dell'attestazione della regolarità amministrativa dell'attività istruttoria e della proposta, ai sensi dell'art. 6, co. 8 delle Linee guida sul "Sistema dei controlli interni nella Regione Puglia", adottate con D.G.R. 23 luglio 2019, n. 1374;
- b) della dichiarazione del Direttore di Dipartimento, in merito a eventuali osservazioni sulla proposta di deliberazione, ai sensi degli artt. 18 e 20 del Decreto del Presidente della Giunta regionale 22 gennaio 2021, n. 22 e ss.mm.ii.;

Con voto favorevole espresso all'unanimità dei presenti e per le motivazioni contenute nel documento istruttorio che è parte integrante e sostanziale della presente deliberazione.

DELIBERA

1. di prendere atto della deliberazione del Direttore Generale A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024, recante "Preso d'atto della deliberazione del Direttore Generale di A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024 recante "Proposta di addendum al PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA) di cui alla Deliberazione Commissario Straordinario (D.C.S.) A.Re.S.S. n. 208/2023 recepita con D.G.R. n. 1366 del 5.10.2023. Approvazione del documento dal titolo "Proposta di modello organizzativo di gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da atrofia muscolare spinale in Regione Puglia", di cui all'Allegato A, parte integrante e sostanziale del presente provvedimento, con la quale è stato approvato il documento che definisce il modello organizzativo per la presa in carico del paziente affetto da SMA in condizioni di emergenza-urgenza, quale addendum al PDTA SMA adottato con DGR 1366/2023;
2. di stabilire che le Direzioni Strategiche delle Aziende ed Enti del Servizio Sanitario Regionale diano tempestiva attuazione di quanto previsto dal presente provvedimento e che il Dipartimento Promozione della Salute e del Benessere Animale, per il tramite delle competenti Sezioni Strategie e Governo dell'Offerta e dalla

Sezione Farmaci, Dispositivi Medici e Assistenza Integrativa, avvii l'attività di monitoraggio circa la loro applicazione;

3. di rimandare alle disposizioni in materia di politiche del farmaco impartite dalla competente Sezione Farmaci, Dispositivi Medici e Assistenza Integrativa;
4. di stabilire che l'allegato A, parte integrante e sostanziale del presente provvedimento, possa essere modificato con atto dirigenziale da parte della competente Sezione Strategie e Governo dell'Offerta;
5. di notificare il presente provvedimento, a cura della Sezione Strategie e Governo dell'Offerta, al Direttore Generale dell'A.Re.S.S., al Coordinamento Regionale Malattie Rare (Co.Re.Ma.R.), alla Sezione Farmaci, Dispositivi Medici e Assistenza Integrativa, alle Aziende Sanitarie Locali, alle Aziende Ospedaliere Universitarie e, per per il tramite delle Aziende Sanitarie Locali, ai Distretti e ai medici di Medicina Generale nonché ai Ministeri affiancanti (MINSAL e MEF);
6. di disporre la pubblicazione del presente provvedimento sul Bollettino Ufficiale della Regione Puglia, ai sensi della L.R. 18/2023.

Il Segretario Generale della Giunta

NICOLA PALADINO

Il Presidente della Giunta

RAFFAELE PIEMONTESE

DOCUMENTO ISTRUTTORIO

Oggetto: Presa d'atto della deliberazione del Direttore Generale di A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024 recante "Proposta di addendum al PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA) Proposta di modello organizzativo di gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da atrofia muscolare spinale in Regione Puglia".

Visti:

- la Legge n. 241/1990 recante "Nuove norme in materia di procedimento amministrativo e di diritto di accesso ai documenti amministrativi" e ss.mm.ii.;
- il D.Lgs. n. 502/1992 e s.m.i., all'art. 2, co. 1, attribuisce alle Regioni l'esercizio delle funzioni legislative ed amministrative in materia di assistenza sanitaria ed ospedaliera, nel rispetto dei principi stabiliti dalle leggi nazionali;
- il D.Lgs. n. 165/2001 recante "Norme generali sull'ordinamento del lavoro alle dipendenze delle amministrazioni pubbliche" e ss. mm. ii.;
- il D.Lgs. n. 33/2013 recante "Riordino della disciplina riguardante gli obblighi di pubblicità, trasparenza e diffusione di informazioni da parte delle pubbliche amministrazioni";
- la legge n. 190/2012 recante "Disposizioni per la prevenzione e la repressione della corruzione e dell'illegalità nella pubblica amministrazione";
- il Decreto ministeriale n. 279/2001 - 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 decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124 e s.m.i.;
- il Decreto ministeriale 2 aprile 2015, n. 70 con cui è stato definito il "Regolamento recante definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all'assistenza ospedaliera", acquisita l'intesa in sede di Conferenza Stato – Regioni (Rep. Atti n. 198/CSR del 13 gennaio 2015) e come da indicazioni contenute all'articolo 1, comma 2 del DM 70/2015, le Regioni devono adottare un provvedimento di riduzione della dotazione dei posti letto ospedalieri accreditati pervenendo ad un tasso non superiore al 3,7 posti letto per mille abitanti., comprensivi dello 0,7 posti letto per mille abitanti per la riabilitazione e la lungodegenza post-acuzie;
- il Decreto Ministeriale 12 marzo 2019 "Nuovo sistema di garanzia per il monitoraggio dell'assistenza sanitaria";
- la Legge Regionale 28 dicembre 1994, n. 36 "Norme e principi per il riordino del Servizio sanitario regionale in attuazione del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502 "Riordino della disciplina in materia sanitaria, a norma dell'articolo 1 della legge 23 ottobre 1992, n. 421";
- la Legge Regionale 3 agosto 2006, n. 25 "Principi e organizzazione del Servizio sanitario regionale";
- la L.R. Puglia n. 29/2017 recante "Istituzione dell'Agenzia Regionale per la Salute ed il Sociale (A.Re.S.S.)";
- la deliberazione di Giunta regionale n. 1933 del 30/11/2016, a parziale modifica e integrazione delle D.G.R. n. 161/2016 e n. 265/2016, con cui è stata adottata la proposta di Regolamento di riordino della

rete ospedaliera, recependo anche alcune delle indicazioni del Ministero della Salute e del Tavolo tecnico D.M. n. 70/2015;

- la D.G.R. del 24 aprile 2018, n. 658 recante “Approvazione del documento tecnico di indirizzo per costruire la rete assistenziale pugliese attraverso i Percorsi Diagnostici Terapeutici Assistenziali PDTA”;
- la deliberazione di Giunta regionale n. 53 del 23/01/2018 avente ad oggetto: “Approvazione - Regolamento regionale: “Riordino ospedaliero della Regione Puglia ai sensi del D.M. n. 70/2015 e delle Leggi di Stabilità 2016-2017. Modifica e integrazione del R.R. n. 7/2017”;
- il Regolamento regionale 22 novembre 2019, n. 23, con il quale la Regione Puglia ha approvato il “Riordino ospedaliero della Regione Puglia ai sensi del D.M. n° 70/2015 e delle Leggi di Stabilità 2016/2017”, dopo aver acquisito il parere favorevole da parte del Ministero della Salute;
- la deliberazione di Giunta regionale n. 1215 del 31/07/2020, recante: “Approvazione definitiva del Regolamento regionale recante: Potenziamento della rete ospedaliera, ai sensi dell’art. 2 del decreto-legge 19 maggio 2020, n. 34. Modifica e integrazione del Regolamento regionale n. 23/2019”;
- il Regolamento Regionale 20 agosto 2020, n. 14 recante: “Potenziamento della rete ospedaliera, ai sensi dell’art. 2 del decreto-legge 19 maggio 2020, n. 34. Modifica e integrazione del Regolamento regionale n. 23/2019”;
- la deliberazione di Giunta regionale n. 1466 del 15/09/2021 recante l’approvazione della Strategia regionale per la parità di genere, denominata “Agenda di Genere”;
- la deliberazione di Giunta regionale n. 134 del 15 febbraio 2022 ad oggetto: “Adozione del Piano di Potenziamento e Riorganizzazione della Rete Assistenziale Territoriale (ai sensi dell’art.1 decreto-legge 19 maggio 2020 n.34, conversione legge n.77 del 17 luglio 2020) - Piano Nazionale di Ripresa e Resilienza – (PNRR). Indicazioni per la Programmazione degli investimenti a valere sulla missione 6”;
- la deliberazione di Giunta Regionale n. 688 dell’11 maggio 2022 ad oggetto “Approvazione Rete Assistenziale Territoriale in attuazione del Piano Nazionale di Ripresa e Resilienza – D.M. 20 gennaio 2022 e della Deliberazione di Giunta Regionale n.134 del 15/02/2022”;
- la deliberazione di Giunta regionale n. 1158 del 31/07/2015, recante “Adozione del modello organizzativo denominato Modello ambidestro per l’innovazione della macchina amministrativa regionale – MAIA. Approvazione atto di alta amministrazione”;
- la deliberazione di Giunta regionale n. 1974 del 07/12/2020, recante “Approvazione Atto di Alta Organizzazione. Modello Organizzativo “MAIA 2.0”;
- la deliberazione di Giunta regionale n. 1868 del 14/12/2022 avente ad oggetto “Definizione di modelli e standard per lo sviluppo dell’assistenza territoriale ai sensi del DM 77/2022”;
- la deliberazione di Giunta regionale n. 302 del 07/03/2022 recante “Valutazione di impatto di Genere. Sistema di gestione e di monitoraggio”;
- la deliberazione di Giunta regionale n. 1295 del 26/09/2024 recante “Valutazione di Impatto di Genere (VIG). Approvazione indirizzi metodologico-operativi e avvio fase strutturale”
- la deliberazione di Giunta regionale n. 1384 del 03/10/2024 avente ad oggetto “Approvazione definitiva Regolamento Regionale “Aggiornamento della Rete ospedaliera ai sensi del D.M. n. 70/2015– Approvazione Schema di Regolamento avente ad oggetto “Modifica e integrazione del

Regolamento regionale n. 23/2019 e del R.R. n. 14/2020””. Modifica ed integrazione deliberazione di Giunta regionale n. 1119 del 31/07/2024”;

- Il Regolamento Regionale 31 ottobre 2024, n. 8 recante “Modifica e integrazione del Regolamento regionale n. 23/2019 e del R.R. n. 14/2020”;
- la deliberazione di Giunta Regionale n. 1863 del 23/12/2024 recante “Recepimento D.M. 23 giugno 2023 – avente ad oggetto: “Definizione delle tariffe dell’assistenza specialistica ambulatoriale e protesica”, ai sensi dell’Accordo Stato – Regioni CSR Rep. n. 204 del 14/11/2024 - Modifica ed integrazione della DGR n. 403 del 15 marzo 2021. Revoca della deliberazione di Giunta regionale n. 1963 del 28 dicembre 2023”.

Premesso che:

- il Decreto Ministeriale 2 aprile 2015 n. 70 “Regolamento recante definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all’assistenza ospedaliera” recepito con Intesa della Conferenza Stato-Regioni (Rep. Atti n. 198/CSR del 13 gennaio 2015), di cui ai Regolamenti Regionali n. 23/2019 e n. 14/2020, avvia il processo di riassetto strutturale e di qualificazione della rete assistenziale ospedaliera;
- lo stesso D.M. n. 70/2015 prevede altresì che per la definizione delle reti cliniche le Regioni adottino specifiche disposizioni tenendo conto delle linee guida organizzative e delle raccomandazioni già contenute negli appositi Accordi sanciti in sede di Conferenza Stato Regioni sulle rispettive materie;
- con L. R. Puglia n. 29/2017 è stata disposta l’istituzione dell’Agenzia Regionale strategica per la Salute e il Sociale (A.Re.S.S.), quale organismo tecnico-operativo e strumentale della Regione a supporto della definizione e gestione delle politiche in materia sociale e sanitaria, dotato di personalità giuridica pubblica e di autonomia organizzativa, tecnica, amministrativa e contabile e sottoposta alla vigilanza della Giunta regionale, contestualmente procedendo all’abrogazione della L. R. Puglia n. 24/2001 ed alla soppressione dell’Agenzia Regionale Sanitaria ivi prevista (A.Re.S.);
- con la deliberazione di Giunta Regionale n. 658 del 24/04/2018 “Approvazione del Documento Tecnico di Indirizzo per costruire la Rete Assistenziale Regionale Pugliese attraverso i PDTA” è stato approvato e recepito il documento tecnico di indirizzo “Costruire la rete assistenziale regionale pugliese attraverso i PDTA” di cui alla Deliberazione del Commissario Straordinario A.Re.S.S. n. 86 del 21 dicembre 2017 dando mandato, all’Agenzia Regionale Strategica per la Salute ed il Sociale (A.Re.S.S.), di elaborare e proporre al Dipartimento Promozione della Salute e del Benessere Animale, i PDTA al fine di consentire la conseguente adozione da parte della Giunta regionale.

Atteso che:

- con Deliberazione Commissario Straordinario (D.C.S.) n. 202/2023 l’A.Re.S.S. Puglia ha adottato la proposta di PDTA dell’Atrofia Muscolare Spinale (SMA) con il documento dal titolo “Proposta di un Modello Organizzativo di presa in carico del paziente affetto da Atrofia Muscolare Spinale in Regione Puglia”;

- con D.G.R. n. 1366 del 5 ottobre 2023 la Regione Puglia istituiva presso l'Azienda Ospedaliero Consorziata Policlinico di Bari il Centro Specialistico di II Livello per persone affette da Malattie Neuromuscolari, considerata la consolidata esperienza della U.O. di Neurologia nelle citate patologie, stabiliva che con successivo provvedimento di Giunta regionale si definisse in modo puntuale l'organizzazione del Centro Specialistico di II Livello per persone affette da Malattie Neuromuscolari nonché il relativo funzionamento e prendeva atto del PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA).

Considerato che:

- nella vita dei pazienti con SMA vi sono condizioni critiche che richiedono interventi in emergenza o urgenza che necessitano di una presa in carico rapida e attenta, garantita da una organizzazione capillare di tutti gli attori coinvolti: dalla Rete Emergenza Urgenza regionale ospedaliera e territoriale, strutturata secondo il modello organizzativo previsto dalla Deliberazione della Giunta Regionale n. 2251 del 28 ottobre 2014 alle Strutture coinvolte nella presa in carico del paziente, una volta stabilizzato;
- vi è la necessità di definire una rete clinico-assistenziale nell'ambito del Sistema Regionale dell'Emergenza-Urgenza per una presa in carico del paziente affetto da SMA secondo un modello di gestione multiprofessionale e multidisciplinare integrato;
- a questa rete deve essere affidato il compito di rispondere alle esigenze di ottimizzare la tempestività e la qualità dell'assistenza, garantendo la sicurezza dei pazienti, di offrire una presa in carico in un clima di fiducia reciproca tra professionisti e pazienti-caregivers e di garantire la continuità nel percorso di cura;
- l'Area Innovazione di Sistema e Qualità dell'A.Re.S.S. Puglia, nella consapevolezza della necessità di descrivere in maniera più dettagliata il modello organizzativo della presa in carico del paziente affetto da SMA e della relativa tempistica, ha prodotto il documento dal titolo "Proposta di Modello Organizzativo di Gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da Atrofia Muscolare Spinale in Regione Puglia";
- con la deliberazione del Direttore Generale A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024, recante "Proposta di addendum al PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA) di cui alla Deliberazione Commissario Straordinario (D.C.S.) A.Re.S.S. n. 208/2023 recepita con D.G.R. n. 1366 del 5.10.2023. Approvazione del documento dal titolo "Proposta di modello organizzativo di gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da atrofia muscolare spinale in Regione Puglia", di cui all'Allegato A, parte integrante e sostanziale del presente provvedimento, con la quale è stato approvato il documento la cui finalità è quella di definire il modello organizzativo per la presa in carico del paziente affetto da SMA in condizioni di emergenza-urgenza, quale addendum al PDTA SMA adottato con DGR 1366/2023.

Con il presente provvedimento si intende prendere atto della deliberazione del Direttore Generale A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024 recante "Proposta di addendum al PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA) di cui alla D.C.S. A.Re.S.S. n. 208/2023 recepita con D.G.R. n. 1366 del 5.10.2023. Approvazione del

documento dal titolo "Proposta di modello organizzativo di gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da atrofia muscolare spinale in Regione Puglia", con la quale è stato approvato il documento che ratifica la proposta di un Modello Organizzativo che garantisca ai pazienti SMA e ai caregiver un approccio omogeneo e strutturato nella gestione dell'emergenza-urgenza a livello regionale. Un nuovo percorso che richiederà necessariamente un'attività di aggiornamento e formazione dedicato alle famiglie/caregiver e al personale operante sui mezzi e presso le Strutture coinvolte che dovranno garantire la corretta gestione delle complicanze fino alla stabilizzazione delle condizioni del paziente.

Garanzie di riservatezza

"La pubblicazione sul BURP, nonché la pubblicazione all'Albo o sul sito istituzionale, salve le garanzie previste dalla legge 241/1990 in tema di accesso ai documenti amministrativi, avviene nel rispetto della tutela della riservatezza dei cittadini secondo quanto disposto dal Regolamento UE n. 2016/679 in materia di protezione dei dati personali, nonché dal D.Lgs. 196/2003 ss.mm.ii., ed ai sensi del vigente Regolamento regionale 5/2006 per il trattamento dei dati sensibili e giudiziari, in quanto applicabile. Ai fini della pubblicità legale, il presente provvedimento è stato redatto in modo da evitare la diffusione di dati personali identificativi non necessari ovvero il riferimento alle particolari categorie di dati previste dagli articoli 9 e 10 del succitato Regolamento UE".

Esiti Valutazione di impatto di genere:

L'impatto di genere stimato è **neutro**

COPERTURA FINANZIARIA AI SENSI DEL D.LGS. 118/2011 E SS.MM.II.

La presente deliberazione non comporta implicazioni, dirette/indirette, di natura economico-finanziaria e/o patrimoniale e dalla stessa non deriva alcun onere a carico del bilancio regionale.

Tutto ciò premesso, al fine di procedere alla presa d'atto della deliberazione del Direttore Generale A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024 recante "Proposta di addendum al PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA) di cui alla Deliberazione Commissario Straordinario (D.C.S.) A.Re.S.S. n. 208/2023 recepita con D.G.R. n. 1366 del 5.10.2023. Approvazione del documento dal titolo "Proposta di modello organizzativo di gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da atrofia muscolare spinale in Regione Puglia", con la quale è stato approvato il documento che ratifica la proposta di un Modello Organizzativo che garantisca ai pazienti SMA e ai caregiver un approccio omogeneo e strutturato nella gestione dell'emergenza-urgenza a livello regionale, ai sensi dell'art. 4, lett. k) della L.R. 7/1997 si propone alla Giunta regionale, si propone alla Giunta regionale:

1. di prendere atto della deliberazione del Direttore Generale A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024, recante "Presenza d'atto della deliberazione del Direttore Generale di A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024 recante "Proposta di addendum al PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA) di cui alla Deliberazione Commissario

Straordinario (D.C.S.) A.Re.S.S. n. 208/2023 recepita con D.G.R. n. 1366 del 5.10.2023. Approvazione del documento dal titolo "Proposta di modello organizzativo di gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da atrofia muscolare spinale in Regione Puglia", di cui all'Allegato A, parte integrante e sostanziale del presente provvedimento, con la quale è stato approvato il documento che definisce il modello organizzativo per la presa in carico del paziente affetto da SMA in condizioni di emergenza-urgenza, quale addendum al PDTA SMA adottato con DGR 1366/2023;

2. di stabilire che le Direzioni Strategiche delle Aziende ed Enti del Servizio Sanitario Regionale diano tempestiva attuazione di quanto previsto dal presente provvedimento e che il Dipartimento Promozione della Salute e del Benessere Animale, per il tramite delle competenti Sezioni Strategie e Governo dell'Offerta e dalla Sezione Farmaci, Dispositivi Medici e Assistenza Integrativa, avvii l'attività di monitoraggio circa la loro applicazione;
3. di rimandare alle disposizioni in materia di politiche del farmaco impartite dalla competente Sezione Farmaci, Dispositivi Medici e Assistenza Integrativa;
4. di stabilire che l'allegato A, parte integrante e sostanziale del presente provvedimento, possa essere modificato con atto dirigenziale da parte della competente Sezione Strategie e Governo dell'Offerta;
5. di notificare il presente provvedimento, a cura della Sezione Strategie e Governo dell'Offerta, al Direttore Generale dell'A.Re.S.S., al Coordinamento Regionale Malattie Rare (Co.Re.Ma.R.), alla Sezione Farmaci, Dispositivi Medici e Assistenza Integrativa, alle Aziende Sanitarie Locali, alle Aziende Ospedaliere Universitarie e, per per il tramite delle Aziende Sanitarie Locali, ai Distretti e ai medici di Medicina Generale nonché ai Ministeri affiancanti (MINSAL e MEF);
6. di disporre la pubblicazione del presente provvedimento sul Bollettino Ufficiale della Regione Puglia, ai sensi della L.R. 18/2023.

I sottoscritti attestano la regolarità amministrativa dell'attività istruttoria e della proposta, ai sensi dell'art. 6, co. 3, lett. da a) ad e) delle Linee guida sul "Sistema dei controlli interni nella Regione Puglia", adottate con D.G.R. 23 luglio 2019, n. 1374.

IL RESPONSABILE E.Q. "Nuovo Sistema di Garanzia ed Attività di Monitoraggio":

Nicola GIRARDI



La DIRIGENTE di Servizio "Strategie e Governo dell'Assistenza Territoriale- Rapporti Istituzionali e Capitale Umano SSR":

Antonella CAROLI



IL DIRIGENTE di Sezione "Strategie e Governo dell'Offerta":

Mauro NICASTRO



Il Direttore ai sensi degli artt. 18 e 20 del Decreto del Presidente della Giunta regionale 22 gennaio 2021, n. 22 e ss.mm.ii., NON RAVVISA osservazioni alla presente proposta di DGR.

IL DIRETTORE di Dipartimento Promozione della Salute e del Benessere Animale:

Vito MONTANARO



L'Assessore alla Sanità, Benessere animale, Sport per tutti, ai sensi del vigente Regolamento della Giunta Regionale,

propone

alla Giunta regionale l'adozione del presente atto.

Raffaele PIEMONTESE



Raffaele
Piemontese
25.02.2025
17:09:02
GMT+02:00

Codice CIFRA: SGO/DEL/2025/00007

Allegato A

Deliberazione del Direttore Generale di A.Re.S.S. n. 144 del 30/07/2024 recante “Proposta di addendum al PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA) di cui alla D.C.S. A.Re.S.S. n. 208/2023 recepita con D.G.R. n. 1366 del 5.10.2023. Approvazione del documento dal titolo “Proposta di modello organizzativo di gestione dell’emergenza-urgenza per il paziente affetto da atrofia muscolare spinale in Regione Puglia”



DELIBERAZIONE DEL DIRETTORE GENERALE

Deliberazione n.	Data di adozione
144	30/07/2024

Struttura proponente: AREA INNOVAZIONE DI SISTEMA E QUALITA'

OGGETTO: OGGETTO: PROPOSTA DI ADDENDUM AL PDTA DELLA ATROFIA MUSCOLARE SPINALE (SMA) DI CUI ALLA D.C.S. A.R.E.S.S. N. 208/2023 RECEPITA CON D.G.R. N. 1366 DEL 5.10.2023. APPROVAZIONE DEL DOCUMENTO DAL TITOLO “PROPOSTA DI MODELLO ORGANIZZATIVO DI GESTIONE DELL’EMERGENZA-URGENZA PER IL PAZIENTE AFFETTO DA ATROFIA MUSCOLARE SPINALE IN REGIONE PUGLIA”

L'anno 2024 il giorno 30 del mese di Luglio in Bari, nella sede della Agenzia Regionale per la Salute ed il Sociale (ARESS),

IL DIRETTORE GENERALE

VISTA la L. 241/1990, recante “Nuove norme in materia di procedimento amministrativo e di diritto di accesso ai documenti amministrativi” e ss.mm.ii.;

VISTO il D. Lgs. n. 165/2001, recante “Norme generali sull’ordinamento del lavoro alle dipendenze delle amministrazioni pubbliche”;

VISTA la L. 190/2012, recante “Disposizioni per la prevenzione e la repressione della corruzione e dell’illegalità nella pubblica amministrazione”;

VISTO il D. Lgs. 33/2013, recante “Riordino della disciplina riguardante gli obblighi di pubblicità, trasparenza e diffusione di informazioni da parte delle pubbliche amministrazioni”;

VISTA la Legge Regionale n. 29 del 24/07/2017, recante “Istituzione dell’Agenzia Regionale per la Salute ed il Sociale (AReSS)” e ss.mm.ii.;

VISTA la Deliberazione del Direttore Generale n. 95 del 14/04/2022 con la quale si è proceduto al conferimento dell’incarico di direttore di Struttura Complessa dell’Area di Direzione Amministrativa, ai sensi dell’art. 71 comma 10 del CCNL Area Funzioni Locali- dirigenza PTA – 2016-2018, al dott. Francesco Fera;

VISTA la Deliberazione del Direttore Generale n. 121 del 09/05/2022 avente ad oggetto “Preso d’atto della D.G.R. 558 del 20.04.2022. Attuazione dell’art. 2 del decreto del Presidente della Giunta Regionale del 31/08/2016 (n. registro 542). Attuazione Modello MAIA. - Approvazione dell’Atto aziendale della dotazione organica dell’Agenzia Regionale Strategica per la Salute ed il Sociale (A.Re.S.S.). Revoca della D.G.R. n. 4/2017 e la rettifica della D.G.R. n. 2265/2017-Adozione nuovo atto aziendale giusta D.D.G. 253/2021”.

VISTA la Deliberazione del Direttore Generale n. 45 del 1/03/2024 recante “Preso d’atto del Decreto del Presidente della Giunta Regionale n. 50 del 8/02/2024 – L.R. n. 29 del 24 luglio 2017, art. 5 co. 4 – Nomina Direttore Generale dell’Agenzia Regionale per la Salute ed il Sociale (ARESS) così come rettificato e integrato dal Decreto del Presidente della Giunta Regionale n. 67 del 14/02/2024 – insediamento”.



Sulla base dell'istruttoria dell'Area Innovazione di Sistema e Qualità all'uopo incaricato dalla Direzione Generale

HA ADOTTATO

Il seguente provvedimento,
 assiste con funzioni di segretario _____

Premesso che:

- con L.R. Puglia n. 29/2017 è stata disposta l'istituzione dell'Agenzia Regionale Strategica per la Salute e il Sociale (di seguito A.Re.S.S.), quale organismo tecnico-operativo e strumentale della Regione a supporto della definizione e gestione delle politiche in materia sociale e sanitaria, dotato di personalità giuridica pubblica e di autonomia organizzativa, tecnica, amministrativa e contabile e sottoposta alla vigilanza della Giunta regionale, contestualmente procedendo all'abrogazione della L.R. Puglia n. 24/2001 ed alla soppressione dell'Agenzia Regionale Sanitaria ivi prevista (A.Re.S.);
- la stessa L.R. Puglia n. 29/2017 ha rafforzato il ruolo dell'A.Re.S.S., sia rispetto ai temi del governo clinico, sia rispetto all'estensione del suo mandato, includendo anche l'area sociale. L'A.Re.S.S. pertanto, in ragione delle funzioni riconosciute e delle dotazioni strumentali per il governo assistenziale, ha assunto un ruolo strategico di indirizzo e supporto tecnico-scientifico verso l'attuazione di un piano sistemico di governo clinico regionale;
- l'A.Re.S.S. si caratterizza per la sua funzione pubblica e ha compiti di analisi della domanda, valutazione della qualità dei servizi sanitari e implementazione di strumenti gestionali innovativi;
- l'A.Re.S.S. intende favorire iniziative rivolte all'incremento della cultura organizzativa nelle strutture sanitarie, in un'ottica di reale e concreta applicazione dei principi legati alla *Clinical Governance*, Reti Cliniche e Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (di seguito anche PDTA).
- Per assolvere a queste funzioni, l'A.Re.S.S. ha rivisto la sua struttura organizzativa prevedendo competenze specifiche da dedicare ai progetti di governo clinico;
- l'A.Re.S.S. promuove un governo centralizzato e finalizzato alla progettazione, funzionamento e monitoraggio delle reti cliniche e dei PDTA, attraverso il coordinamento dell'Area Innovazione di Sistema e Qualità e recependo le linee di indirizzo nazionali sul tema delle Reti Clinico Assistenziali e PDTA;
- l'Area Innovazione di Sistema e Qualità si caratterizza per il costante impegno di garantire, nell'ambito dell'attività di supporto al processo di riorganizzazione dell'assistenza ospedaliera e territoriale, la necessaria coerenza con le direttrici della programmazione strategica regionale secondo una logica di gestione per processi.

Visto:

- Il Piano Sanitario Nazionale 2006-2008;
- Il Piano Nazionale della Prevenzione 2020-2025;
- La Legge n. 38/2010 Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore;
- La Deliberazione della Giunta Regionale – Regione Puglia 24 aprile 2018, n. 658 - Approvazione del documento tecnico di indirizzo per costruire la rete assistenziale pugliese attraverso i Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali (PDTA);
- Il DPCM 12 gennaio 2017 Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502 ;
- Il DM Ministero della Sanità 279/2001 - 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 decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124 e s.m.i.;



- La Deliberazione della Giunta Regionale 27 luglio 2022, n. 1083 DGR del 15/12/2009 n. 2528 – Integrazione – Accordo Integrativo Regionale del Servizio Emergenza Urgenza “118” – Determinazioni;
- La Deliberazione della Giunta Regionale 13 marzo 2018, n. 329 recante DGR n. 1491/2017 DPCM 12 gennaio 2017 “Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza di cui all’art. 1, comma 7, del d.lgs. n. 502/92” - Aggiornamento della Rete dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese (RERP) accreditati per le malattie rare”. Modifiche e integrazioni;
- La Deliberazione di Giunta Regionale n. 158/2015 - Accordo Conferenza Stato - Regioni del 16/10/2014 "Piano Nazionale per le Malattie Rare 2013-2016"- Recepimento Piano Programmatico 2013-2016 del Coordinamento Regionale Malattie Rare (CoReMaR) Puglia - Approvazione Linee Guida ed Istruzioni operative in materia di Assistenza ai pazienti affetti da Malattia rara;
- La Deliberazione della Giunta Regionale 28 ottobre 2014, n. 2251 Riorganizzazione della Rete dell’Emergenza □ Urgenza della Regione Puglia;
- La Deliberazione della Giunta Regionale n.2413 del 10 dicembre 2013 Istituzione del Comitato tecnico-regionale per l’Emergenza-urgenza;
- La Deliberazione della Giunta Regionale n. 2485/2009 Regione Puglia - Malattie Rare - D.M. n. 279 del 18 maggio 2001 - Accordo Stato-Regioni del 10 maggio 2007 - Istituzione Centro di assistenza e ricerca sovra aziendale - Costituzione Coordinamento Regionale;
- Legge n. 175 del 10 novembre 2021 “Disposizioni per la cura delle malattie rare e per il sostegno della ricerca e della produzione dei farmaci orfani”
- L’Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e di Bolzano, ai sensi dell’articolo 9, commi 1 e 3, della legge 10 novembre 2021, n. 175, sul “Piano nazionale malattie rare 2023 – 2026” e sul documento per il “Riordino della rete nazionale delle malattie rare”. Rep. atti n. 121/CSR del 24 maggio 2023;
- Deliberazione della Giunta Regionale pugliese n. 1647 del 27 novembre 2023, Recepimento dell’Accordo Stato – Regione n. 121/CSR del 24 maggio 2023, recante “Accordo, ai sensi dell’articolo 9, commi 1 e 3, della legge 10 novembre 2021, n. 175, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e di Bolzano, sul “Piano nazionale malattie rare 2023 – 2026” e sul documento per il “Riordino della rete nazionale delle malattie rare”;
- Deliberazione della Giunta Regionale pugliese n. 1757 del 30 novembre 2023, recante: “Preso atto della deliberazione del Direttore Generale A.Re.S.S. n. 94 del 28/04/2023. Aggiornamento della Rete Regionale Malattie Rare”, che ha definito il nuovo assetto della ReMaR;

Preso atto che:

- Con D.C.S. n. 202/2023 l’A.Re.S.S. Puglia adottava la proposta di PDTA dell’Atrofia Muscolare Spinale (SMA) con il documento dal titolo “*Proposta di un Modello Organizzativo di presa in carico del paziente affetto da Atrofia Muscolare Spinale in Regione Puglia*”;
- Con D.G.R. n. 1366 del 5 ottobre 2023 la Regione Puglia istituiva presso l’Azienda Ospedaliero Consorziiale Policlinico di Bari il Centro Specialistico di II Livello per persone affette da Malattie Neuromuscolari, considerata la consolidata esperienza della U.O. di Neurologia nelle citate patologie, stabiliva che con successivo provvedimento di Giunta regionale si definisse in modo puntuale l’organizzazione del Centro Specialistico di II Livello per persone affette da Malattie Neuromuscolari nonché il relativo funzionamento e prendeva atto del PDTA della Atrofia Muscolare Spinale (SMA);

Considerato che:

- Nella vita dei pazienti con SMA vi sono condizioni critiche che richiedono interventi in emergenza o urgenza che necessitano di una presa in carico rapida e attenta, garantita da una organizzazione capillare di tutti gli attori coinvolti: dalla Rete Emergenza Urgenza regionale ospedaliera e



territoriale, strutturata secondo il modello organizzativo previsto dalla Deliberazione della Giunta Regionale n. 2251 del 28 ottobre 2014 alle Strutture coinvolte nella presa in carico del paziente, una volta stabilizzato.

- partendo da un'analisi del contesto organizzativo e delle attuali risorse del sistema emergenza-urgenza, vi è la necessità di definire una rete clinico-assistenziale nell'ambito del Sistema Regionale dell'Emergenza-Urgenza per una presa in carico del paziente affetto da SMA secondo un modello di gestione multiprofessionale e multidisciplinare integrato.
- A questa rete deve essere affidato il compito di rispondere alle esigenze di ottimizzare la tempestività e la qualità dell'assistenza, garantendo la sicurezza dei pazienti, di offrire una presa in carico in un clima di fiducia reciproca tra professionisti e pazienti-caregivers e di garantire la continuità nel percorso di cura.

Atteso che:

- L'Area Innovazione di Sistema e Qualità dell'A.Re.S.S. Puglia, nella consapevolezza della necessità di descrivere in maniera più dettagliata il modello organizzativo della presa in carico del paziente affetto da SMA e della relativa tempistica, ha prodotto il documento dal titolo "*Proposta di Modello Organizzativo di Gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da Atrofia Muscolare Spinale in Regione Puglia*"
- Alla redazione del documento ha partecipato il Tavolo di Lavoro già coinvolto nella stesura del PDTA SMA di cui alla DCS AReSS 203/2023 recepita con DGR 1366/2023;

Ritenuto di

- dover procedere alla definizione della "*Proposta di Modello Organizzativo di Gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da Atrofia Muscolare Spinale in Regione Puglia*" (ALLEGATO A) quale addendum al PDTA SMA adottato con DGR 1366/2023;

Tutto ciò premesso,

DELIBERA

- di APPROVARE la premessa, costituente parte integrante e sostanziale del presente provvedimento;
- di RATIFICARE la "*Proposta di Modello Organizzativo di Gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da Atrofia Muscolare Spinale in Regione Puglia*" (ALLEGATO A) quale addendum quale addendum al PDTA SMA adottato con DGR 1366/2023;
- di TRASMETTERE la "*Proposta di un Modello Organizzativo di Gestione dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da Atrofia Muscolare Spinale in Regione Puglia*" al Dipartimento Promozione della Salute e del Benessere Animale della Regione Puglia, che nell'ambito delle proprie prerogative può apportare le eventuali modifiche e/o integrazioni necessarie, prima di promuovere l'adozione con atto deliberativo della Giunta Regionale;
- di attestare che i soggetti firmatari del presente atto non incorrono nelle cause di incompatibilità previste dalla normativa vigente, ivi comprese situazioni di conflitto di interesse, anche potenziali.

Il Presente provvedimento non essendo soggetto al controllo ex L.R. 29/17 è immediatamente esecutivo ai sensi di Legge. La presente deliberazione sarà pubblicata nel sito web di questa Agenzia.

I sottoscritti attestano che il procedimento istruttorio è stato espletato nel rispetto della normativa regionale e nazionale e che il presente provvedimento, predisposto ai fini della adozione dell'atto finale da parte del Direttore Generale, è conforme alle risultanze istruttorie.



Estensore
Domenico Ferrante

Il Direttore
dell'Area Innovazione e Qualità
Ettore Attolini

Il Direttore Generale
Giovanni Migliore



ATTESTAZIONE DI PUBBLICAZIONE

Si certifica che il presente provvedimento viene pubblicato sul sito WEB di questa Agenzia nel rispetto di quanto prescritto dalla Legge Regione Puglia n. 40/2007

Dal 30/07/2024

Bari, 30/07/2024

Il Segretario

Barbara
Contegiacomo
30.07.2024
10:04:00
GMT+01:00



Il presente documento informatico, destinato unicamente alla pubblicazione sull'Albo Pretorio on line, è conforme all'originale informatico ai sensi del D.Lvo n. 82/2005 e ss.mm.ii.
Il corrispondente documento, firmato digitalmente dai rispettivi sottoscrittori, è disponibile agli atti di questa amministrazione.

Proposta di un Modello Organizzativo di gestione
dell'emergenza-urgenza per il paziente affetto da Atrofia
Muscolare Spinale in Regione Puglia

Indice

INTRODUZIONE	3
NORMATIVA NAZIONALE E REGIONALE DI RIFERIMENTO	Errore. Il segnalibro non è definito.
RAZIONALE DEL MODELLO ORGANIZZATIVO	5
LA RETE EMERGENZA-URGENZA DELLA REGIONE PUGLIA	6
La rete clinico – assistenziale emergenza-urgenza SMA	7
LA GESTIONE DELL'EMERGENZA URGENZA	7
Fase 1: Identificazione dei segni e dei sintomi della fase acuta di malattia e attivazione della Rete di Emergenza-Urgenza	7
Fase 2: Trasporto primario in DEA.....	8
Fase 3: Gestione intra-ospedaliera.....	9
Fase 4: Trasferimento secondario presso il Centro di rianimazione <i>hub</i> regionale	9
Fase 5: <i>Step-down</i> presso UTIR o reparto di Pneumologia	10
Matrice delle responsabilità	12
MONITORAGGIO DEL MODELLO ORGANIZZATIVO: INDICATORI E FONTE DATI	13
PROPOSTE PER IL MODELLO ORGANIZZATIVO.....	14
Proposte organizzative a breve termine	14
Proposte organizzative a medio termine	15
BIBLIOGRAFIA	16
Allegato 1 - Presidi ospedalieri hub regionali e spoke territoriali identificati per l'avvio della fase I del progetto	17
Allegato 2 - Gestione dell'atrofia muscolare spinale in medicina d'emergenza/urgenza - Vademecum SIMEU	19

INTRODUZIONE

L'Atrofia Muscolare Spinale (di seguito SMA) è una malattia genetica rara ad elevato impatto socioeconomico, che necessita di interventi multidimensionali in risposta a bisogni complessi in campo sanitario, psicologico-relazionale e socioassistenziale, basati sulla condivisione di processi decisionali e su una appropriata organizzazione assistenziale sul territorio regionale.

AReSS Puglia, al fine di garantire un percorso di presa in carico della persona con SMA omogeneo e in linea con le più recenti evidenze scientifiche nazionali e internazionali, ha approvato, con Deliberazione AReSS n. 208 del 18 settembre 2023, una Proposta di Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) della Atrofia Muscolare Spinale (SMA), risultato di un tavolo di lavoro guidato dal Coordinamento Regionale Malattie Rare (CO.Re.Ma.R.) a cui hanno preso parte professionisti sanitari ospedalieri e territoriali, rappresentanti istituzionali e una rappresentanza delle associazioni dei pazienti (Associazione Pazienti Famiglie SMA).

Il Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) della Atrofia Muscolare Spinale (SMA), inserito all'interno della Rete Regionale delle Malattie Rare (Re.Ma.R.) e dei Centri Territoriali in essa previsti (Deliberazione della Giunta Regionale n. 225 del 23 febbraio 2027¹), è stato approvato dalla Giunta Regionale con Deliberazione della Giunta Regionale n. 1366 del 5 ottobre 2023².

Nella vita dei pazienti con SMA vi sono condizioni critiche che richiedono interventi in emergenza o urgenza che necessitano di una presa in carico rapida e attenta, garantita solamente da una organizzazione capillare di tutti gli attori coinvolti: dalla Rete Emergenza Urgenza regionale ospedaliera e territoriale, strutturata secondo il modello organizzativo previsto dalla Deliberazione della Giunta Regionale n. 2251 del 28 ottobre 2014³ alle Strutture coinvolte nella presa in carico del paziente, una volta stabilizzato.

Il tavolo di lavoro coinvolto nello sviluppo del Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) della Atrofia Muscolare Spinale (SMA) ha ritenuto utile sviluppare, in continuità con quanto deliberato nel 2023, un Modello Organizzativo che garantisca ai pazienti SMA e ai caregiver un approccio omogeneo e strutturato nella gestione dell'emergenza urgenza a livello regionale, in cui risultino chiari i ruoli dei soggetti e delle Strutture della Rete Emergenza Urgenza regionale ospedaliera e territoriale coinvolte, i *setting* assistenziali e i flussi di comunicazione tra i soggetti interessati. Un nuovo percorso che richiederà necessariamente un'attività di aggiornamento e formazione dedicato alle famiglie/caregiver e al personale operante sui mezzi e presso le Strutture coinvolte che dovranno garantire la corretta gestione delle complicanze fino alla stabilizzazione delle condizioni del paziente.

¹ DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE 23 febbraio 2017, n. 225 Istituzione nelle Aziende Sanitarie Locali del Centro Territoriale per la facilitazione di accesso ai servizi delle persone affette da malattie rare e delle famiglie "Il Filo di Arianna"

² DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE 5 ottobre 2023, n. 1366 Istituzione del Centro Regionale dedicato alla ricerca, diagnosi e cura nel campo delle malattie muscolari e neuromuscolari presso l'Azienda Ospedaliero Universitaria Consorziata Policlinico di Bari - presa in carico dei pazienti

³ DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE 28 ottobre 2014, n. 2251 Riorganizzazione della Rete dell'Emergenza-Urgenza della Regione Puglia

NORMATIVA NAZIONALE E REGIONALE DI RIFERIMENTO

- Piano Sanitario Nazionale 2006-2008
- Piano Nazionale della Prevenzione 2020-2025
- Legge n. 38/2010 Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore
- Deliberazione della Giunta Regionale – Regione Puglia 24 aprile 2018, n. 658 - Approvazione del documento tecnico di indirizzo per costruire la rete assistenziale pugliese attraverso i Percorsi Diagnostici Terapeutici Assistenziale (PDTA)
- DPCM 12 gennaio 2017 Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502
- DM Ministero della Sanità 279/2001 - 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 decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124 e s.m.i.
- Deliberazione della Giunta Regionale 5 ottobre 2023, n. 1366 Istituzione del Centro Regionale dedicato alla ricerca, diagnosi e cura nel campo delle malattie muscolari e neuromuscolari presso l'Azienda Ospedaliero Universitaria Consorziale Policlinico di Bari - presa in carico dei pazienti
- Deliberazione della Giunta Regionale 27 luglio 2022, n. 1083 DGR del 15/12/2009 n. 2528 – Integrazione – Accordo Integrativo Regionale del Servizio Emergenza Urgenza “118” - Determinazioni
- Deliberazione della Giunta Regionale 13 marzo 2018, n. 329 recante DGR n. 1491/2017 DPCM 12 gennaio 2017 “Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza di cui all’art. 1, comma 7, del d.lgs. n. 502/92” - Aggiornamento della Rete dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese (RERP) accreditati per le malattie rare”. Modifiche e integrazioni.
- Approvazione Deliberazione di Giunta Regionale n. 158/2015 - Accordo Conferenza Stato - Regioni del 16/10/2014 "Piano Nazionale per le Malattie Rare 2013-2016"- Recepimento Piano Programmatico 2013-2016 del Coordinamento Regionale Malattie Rare (CoReMaR) Puglia - Approvazione Linee Guida ed Istruzioni operative in materia di Assistenza ai pazienti affetti da Malattia rara
- Deliberazione della Giunta Regionale 23 febbraio 2017, n. 225 Istituzione nelle Aziende Sanitarie Locali del Centro Territoriale per la facilitazione di accesso ai servizi delle persone affette da malattie rare e delle famiglie “Il Filo di Arianna”
- Deliberazione della Giunta Regionale 28 ottobre 2014, n. 2251 Riorganizzazione della Rete dell’Emergenza-Urgenza della Regione Puglia
- Deliberazione della Giunta Regionale n.2413 del 10 dicembre 2013 Istituzione del Comitato tecnico-regionale per l’Emergenza-urgenza
- Deliberazione della Giunta Regionale n. 2485/2009 Regione Puglia - Malattie Rare - D.M. n. 279 del 18 maggio 2001 - Accordo Stato-Regioni del 10 maggio 2007 - Istituzione Centro di assistenza e ricerca sovra aziendale - Costituzione Coordinamento Regionale.
- Legge n. 175 del 10 novembre 2021 “Disposizioni per la cura delle malattie rare e per il sostegno della ricerca e della produzione dei farmaci orfani”
- Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e di Bolzano, ai sensi dell’articolo 9, commi 1 e 3, della legge 10 novembre 2021, n. 175, sul “Piano nazionale malattie rare 2023 – 2026” e sul documento per il “Riordino della rete nazionale delle malattie rare”. Rep. atti n. 121/CSR del 24 maggio 2023,

- Deliberazione della Giunta Regionale pugliese n. 1647 del 27 novembre 2023, Recepimento dell'Accordo Stato – Regione n. 121/CSR del 24 maggio 2023, recante “Accordo, ai sensi dell’articolo 9, commi 1 e 3, della legge 10 novembre 2021, n. 175, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e di Bolzano, sul “Piano nazionale malattie rare 2023 – 2026” e sul documento per il “Riordino della rete nazionale delle malattie rare”
- Deliberazione della Giunta Regionale pugliese n. 1757 del 30 novembre 2023, recante: “Preso d’atto della deliberazione del Direttore Generale A.Re.S.S. n. 94 del 28/04/2023. Aggiornamento della Rete Regionale Malattie Rare”, che ha definito il nuovo assetto della ReMaR
- Deliberazione della Giunta Regionale n. 30 del 29 gennaio 2024, recante “Attuazione dell’Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province Autonome di Trento e Bolzano”. Rep. Atti n. 121/CSR 2023 sul “Piano Nazionale per le Malattie Rare (PNMR)” e sul “Documento di riordino della Rete Malattie Rare”. Adempimenti al 31.01.2024. Individuazione centri di eccellenza e funzioni centro di riferimento Regionale.

RAZIONALE DEL MODELLO ORGANIZZATIVO

Nell’ultima decade, l’evoluzione delle conoscenze scientifiche sulla storia naturale della atrofia muscolare spinale (SMA), associata all’impatto delle nuove terapie sulla progressione della malattia e sulla sopravvivenza dei pazienti, ha rivoluzionato l’approccio alla gestione delle problematiche respiratorie ad essa correlate, segnando il passaggio da un approccio reattivo, di supporto alla ventilazione ed alla clearance delle secrezioni tracheo-bronchiali solo in presenza di una chiara indicazione, ad un approccio proattivo, volto alla anticipazione delle complicanze ed alla adozione di tali rimedi terapeutici in una fase precoce del decorso evolutivo della malattia.

L’insufficienza respiratoria acuta è la principale causa di ospedalizzazione in emergenza-urgenza dei pazienti affetti da SMA e può riconoscere cause primitivamente respiratorie (infezioni delle alte vie respiratorie, polmoniti) o conseguire a condizioni (trauma, gastroenterite e appendicite acuta tra le più frequenti) in grado di provocare inalazione e/o ulteriore compromissione della clearance delle secrezioni tracheobronchiali, aumento del lavoro respiratorio ed insorgenza di distress. Se si considera la bassa soglia per la fatica muscolare che caratterizza la malattia, si comprende come anche un lieve aumento del carico respiratorio sia sufficiente a dar luogo in breve tempo ad insufficienza respiratoria grave.

Data la complessità di questi pazienti e, soprattutto, considerate la rapidità evolutiva delle problematiche respiratorie e le previste difficoltà nelle manovre invasive sulle vie aeree, legate a ragioni anatomiche, è unanime il consenso da parte degli esperti del settore alla adozione di una “strategia anticipatoria” anche nel setting dell’emergenza-urgenza.

Tale strategia mira alla tempestiva centralizzazione dei pazienti con insufficienza respiratoria incipiente o conclamata o che presentino condizioni cliniche a potenziale rapida evolutività verso l’insufficienza respiratoria, in aree ad alta intensità di cura di centri ospedalieri dotati di *expertise* in questo *setting*, omologandola a patologie tempo-dipendenti più frequenti.

In tale ottica sarà necessario prevedere una campagna informativa e formativa per tutti i soggetti che possono trovarsi nelle condizioni di dover intervenire a fronte di una complicanza in un paziente SMA, dal caregiver, che deve conoscere le modalità di chiamata e il percorso previsto a livello regionale per la presa in carico del paziente, agli operatori sanitari di tutta la filiera (Centrale Operativa, Mezzi 118, Pronto Soccorso – di base, *hub* e *spoke*, Unità Operative di degenza coinvolte).

LA RETE EMERGENZA-URGENZA DELLA REGIONE PUGLIA

La Rete dell’Emergenza – Urgenza prevede, a livello nazionale, la individuazione dei DEA (Dipartimenti di Emergenza Urgenza e Accettazione), aggregazione funzionale di Unità Operative che mantengono la propria autonomia e responsabilità clinico-assistenziale, ma che riconoscono la propria interdipendenza adottando un comune codice di comportamento assistenziale, al fine di assicurare, in collegamento con le strutture operanti sul territorio, una risposta rapida e completa.

I DEA afferiscono a due livelli di complessità, in base alle Unità operative che li compongono:

- DEA di I livello (*spoke*): esegue tutti gli interventi previsti per l'ospedale sede di pronto soccorso e svolge funzioni di accettazione in emergenza urgenza per patologie di maggiore complessità, con le funzioni di osservazione e breve degenza, di rianimazione. Contemporaneamente, devono essere garantiti interventi diagnostico-terapeutici di medicina generale, chirurgia generale, ortopedia e traumatologia, cardiologia con UTIC (Unità di Terapia Intensiva Cardiologia). Sono inoltre assicurate le prestazioni di laboratorio di analisi chimico-cliniche e microbiologiche, di diagnostica per immagini, e trasfusionali.
- DEA di II livello (*hub*): oltre a quanto erogato dai DEA di I livello, garantiscono funzioni di più alta qualificazione legate all'emergenza, tra cui la cardiochirurgia, la neurochirurgia, la terapia intensiva neonatale, la chirurgia vascolare, la chirurgia toracica, secondo le indicazioni stabilite dalla programmazione regionale. Altre componenti di particolare qualificazione, quali le unità per grandi ustionati e le unità spinali (ove rientranti nella programmazione regionale), sono collocati nei DEA di II livello, garantendone in tal modo una equilibrata distribuzione sul territorio nazionale ed una stretta interrelazione con le centrali operative delle Regioni [1].

La Rete dell’Emergenza e Urgenza della Regione Puglia, stabilita con Deliberazione della Giunta Regionale 2251/2014³, prevede sul territorio:

- Pronto soccorso del DEA di II livello (*hub*): uno ogni 600.000-1.200.000 abitanti, con più di 70.000 accessi all'anno,
- Pronto soccorso del DEA di I livello (*spoke*): uno ogni 150.000-300.000 abitanti, con più di 45.000 accessi all'anno,
- Pronto Soccorso di base (PS): uno ogni 80.000-150.000 abitanti, con oltre 20.000 accessi,
- Una Centrale 118 ogni 600.000 abitanti

Le Strutture *hub* sono dotate delle discipline a maggiore complessità, quali Cardiologia con Emodinamica interventistica 24 ore su 24, Neurochirurgia, Cardiochirurgia e rianimazione Cardiochirurgica, Chirurgia vascolare, Chirurgia toracica, Chirurgia maxillo-facciale, Chirurgia plastica, Endoscopia digestiva ad elevata complessità, Broncoscopia interventistica, Radiologia interventistica, Rianimazione pediatrica e neonatale, servizi di Radiologia con TAC ed ecografia (con presenza medica) 24 ore su 24.

Le strutture *spoke* sono dotate della Medicina generale, Chirurgia generale, Anestesia e rianimazione, Ortopedia e traumatologia, Ostetricia e ginecologia (se prevista), pediatria, Cardiologia con U.T.I.C., Neurologia, Dialisi per acuti, Endoscopia in urgenza, Psichiatria, Oculistica, Otorinolaringoiatra e Urologia. Inoltre, devono essere presenti o disponibili 24 ore su 24 i servizi di radiologia con T.A.C. ed ecografia, laboratorio e il Servizio immunotrasfusionale.

Il Pronto Soccorso di base è ospitato negli ospedali dotati di Medicina Interna, Chirurgia Generale, Ortopedia, Anestesia e servizi di supporto in rete di guardia attiva o in regime di pronta disponibilità 24 ore su 24 di Radiologia, Laboratorio e Emoteca. Presso il Pronto Soccorso di base sono effettuati interventi diagnostico terapeutici di stabilizzazione e cura del paziente, di ricovero oppure di trasferimento urgente allo *spoke* o *hub* di riferimento, secondo protocolli concordati per le patologie di maggiore complessità o che richiedano tecnologie più appropriate.

La rete clinico – assistenziale emergenza-urgenza SMA

Il presente documento, partendo da un'analisi del contesto organizzativo e delle attuali risorse del sistema emergenza-urgenza, definisce una rete clinico-assistenziale di presa in carico del paziente affetto da SMA secondo un modello di gestione interdisciplinare e multidimensionale integrato.

Alla rete viene affidato il compito di rispondere alle esigenze che negli anni sono emerse in quest'ambito di cure, in primis quella di ottimizzare la tempestività e la qualità dell'assistenza, garantendo la sicurezza dei pazienti, di offrire una presa in carico in un clima di fiducia reciproca tra professionisti e pazienti-caregivers e di garantire la continuità nel percorso di cura, grazie a relazioni codificate e consolidate tra professionalità differenti e pazienti-caregivers.

La rete si articola secondo un modello *hub and spoke* e la sua efficienza richiede un'attività interdisciplinare che garantisca, ove indicato, la centralizzazione del paziente nel minor tempo possibile in centri dotati delle risorse necessarie e a riconosciuta competenza nella gestione di problematiche respiratorie complesse.

I punti nodali della rete, definiti in risposta alle peculiarità presentate dal paziente affetto da SMA in emergenza-urgenza, sono di seguito esplicitati e rappresentati in fig. 1.

LA GESTIONE DELL'EMERGENZA URGENZA

Fase 1: Identificazione dei segni e dei sintomi della fase acuta di malattia e attivazione della Rete di Emergenza-Urgenza

Le complicanze che possono coinvolgere le persone con SMA e che richiedono l'attivazione della Rete di Emergenza-Urgenza tramite la chiamata alla Centrale Operativa del 118 possono essere di varia natura: dalle patologie traumatiche a condizioni di emergenza respiratoria, metabolica, sepsi, ecc.

Tra le condizioni più frequenti vi sono le emergenze respiratorie che possono essere generate da molteplici cause, tra cui infezioni delle alte vie respiratorie, polmoniti, *ab-ingestis*, atelettasie, variazione del fabbisogno ventilatorio, ecc.

In tutti questi casi il *caregiver* deve contattare il 118 per attivare un pronto intervento.

Fase 2: Trasporto primario in DEA

L'operatore della Centrale Operativa del Servizio Sanitario di Urgenza ed Emergenza Medica – 118 che riceve una richiesta di intervento per paziente con SMA, all'immissione delle generalità del paziente sul sistema informativo 118 – scheda paziente attivo in tutta la regione, sarà identificato con codice di esenzione RFG050/SMA. Il Sistema Informativo 118 è già integrato con l'Area Emergenza di Edotto e sarà integrato col SIMaRRP (Sistema Informativo Malattie Rare di Regione Puglia) per le informazioni relative all'anagrafica, allo specifico sottotipo-entità nosologica e al Piano Terapeutico Personalizzato (PTP) e con il Fascicolo Sanitario elettronico per la "patient summary", alimentato e periodicamente aggiornato dal medico e dal pediatra di famiglia con contatto del caregiver, contatto del centro SMA di riferimento o dello specialista che ha in cura il paziente, terapie in atto, allergie a farmaci, controindicazioni a farmaci (inclusa l'ossigeno-terapia in respiro spontaneo), eventuali criticità cliniche (es, utilizzo di NIV).

Sulla base delle informazioni raccolte in merito al motivo della richiesta di intervento e delle riferite condizioni cliniche del paziente, indagata la presenza/assenza di condizioni cliniche a rapida evolutività, identificate **come codice di potenziale criticità SMA** (es. sopore, iperpiressia, ipotermia, segni di infezione delle vie respiratorie, desaturazione, fatica respiratoria, gastro-enterite o altre cause di disidratazione), l'operatore di Centrale provvederà a trasmetterle al personale del mezzo di soccorso:

Codice verde SMA (assenza di segni di insufficienza respiratoria incipiente o conclamata, assenza di codice di potenziale criticità SMA)

In tal caso verrà inviato il mezzo più vicino (Victor, India o medicalizzato) che, verificata l'effettiva stabilità dei parametri vitali (con il supporto del caregiver, in grado di intercettare variazioni rispetto alla "norma" della dinamica respiratoria), effettuerà il trasporto del paziente presso il DEA più vicino, che potrà essere lo *spoke* territoriale o l'*hub* regionale (Allegato 1).

Giunto in DEA, il paziente sarà sottoposto a *triage* con le tempistiche dedicate al percorso SMA.

Codice rosso/giallo SMA (presenza di segni di insufficienza respiratoria incipiente o conclamata o presenza di codice di potenziale criticità SMA).

In tal caso sarà inviato il mezzo più vicino disponibile, preferibilmente medicalizzato:

- A. Il paziente preso in carico in prima istanza da mezzo Mike/auto medica:
 - In assenza di grave instabilità dei parametri vitali sarà centralizzato presso il DEA *hub* regionale, purché le tempistiche di percorrenza siano ragionevolmente brevi. In caso contrario, il trasporto primario sarà effettuato presso il DEA *spoke* di riferimento territoriale.
 - In presenza di grave instabilità dei parametri vitali, verrà condotto presso il DEA di riferimento territoriale (*hub* o *spoke*).

- B. In caso di invio di mezzo India o Victor, il personale del mezzo condividerà con il medico della Centrale operativa i dati clinici osservati all'arrivo ed il successivo percorso:
 - In assenza di grave instabilità dei parametri vitali, il personale effettuerà il trasporto presso il DEA *hub* regionale, purché le tempistiche di percorrenza siano ragionevolmente brevi. In caso contrario, il paziente verrà condotto presso il DEA *spoke* territoriale.
 - In presenza di grave instabilità dei parametri vitali, il personale del mezzo attenderà l'auto medica/mezzo medicalizzato (o, per ottimizzare i tempi, organizzerà un *rendez-vous* per strada)

ed effettuerà il trasporto presso il DEA di riferimento territoriale (che potrà essere lo *spoke* territoriale oppure l'*hub* regionale).

Fatta eccezione per le condizioni cliniche di criticità estrema, come il coma, l'arresto respiratorio o cardio-circolatorio e la grave desaturazione, indipendentemente dal codice di criticità assegnato il *caregiver* avrà accesso all'ambulanza durante il trasporto e porterà con sé le apparecchiature elettromedicali in dotazione domiciliare per il supporto ventilatorio e la clearance delle secrezioni (ventilatore, interfacce e circuiti, umidificatore, macchina della tosse).

Indipendentemente dal codice di criticità assegnato, sarà cura del Servizio 118 pre-allertare sempre il DEA di destinazione (*hub* o *spoke*) in fase pre-ospedaliera, comunicando in caso di codice rosso/giallo SMA la necessità di allertare l'equipe del reparto di rianimazione, come di prassi.

Se necessario ad ottimizzare il percorso assistenziale, sarà possibile mettere in rete l'equipe 118 presente sul luogo dell'evento ed il centro di riferimento SMA/specialista che ha in cura il paziente mediante tele-conferenza.

Fase 3: Gestione intra-ospedaliera

L'equipe del DEA *hub* regionale o *spoke*, affiancata dall'equipe del reparto di rianimazione, procederà come segue [3] [4] [5] [6] [7]:

- prima dell'arrivo del paziente, colloquio con l'equipe SMA di riferimento o con lo specialista curante, focalizzato su dati clinici e su eventuale presenza di disposizioni anticipate di trattamento (DAT) o pianificazione condivisa delle cure (PCC),
- all'arrivo del paziente, triage immediato e stabilizzazione delle funzioni vitali, dando priorità al supporto ventilatorio (NIV se non già in corso, evitando l'ossigeno-terapia in respiro spontaneo), ad una adeguata idratazione ed alla correzione di eventuali squilibri idro-elettrolitici (secondo vademecum SIMEU),
- inquadramento clinico in tempistiche contenute (≤ 3 ore) mediante EGA, esami di laboratorio, rx/eco torace o altri esami ritenuti necessari,
- raccolta di informazioni dal *caregiver* (che dovrà affiancare il paziente durante tutte le fasi di assistenza),
- allerta del reparto di rianimazione *hub* regionale in caso di trasporto primario in DEA *spoke*.

Nelle forme gravi di insufficienza respiratoria, non responsive al supporto ventilatorio non invasivo, l'indicazione all'intubazione va posta tenendo conto di eventuali DAT/PCC o, in assenza di essi, va condivisa con l'equipe SMA/specialista curante e con il *caregiver*.

Confermata l'indicazione al ricovero in ambiente rianimatorio, il paziente afferito al DEA *hub* regionale sarà preso in carico dall'equipe rianimatoria e trasferito in reparto, il paziente afferito al DEA *spoke* territoriale raggiungerà il reparto di rianimazione *hub* regionale mediante trasferimento secondario.

Fase 4: Trasferimento secondario presso il Centro di rianimazione *hub* regionale

In caso di trasporto primario del paziente presso un DEA *spoke* territoriale, salvo eccezioni, il paziente in codice rosso/giallo, previo inquadramento clinico e stabilizzazione delle funzioni vitali, nell'arco di 3 ore verrà centralizzato mediante trasporto secondario direttamente presso il reparto di Rianimazione *hub* regionale.

Il medico rianimatore del Centro *spoke* condividerà con il medico rianimatore del Centro *hub* regionale i riscontri clinico-anamnestici e di laboratorio e l'indicazione alla centralizzazione,

In attesa del trasferimento, la gestione del paziente in DEA sarà affidata al team del DEA ed alla equipe di rianimazione del presidio ospedaliero *spoke*.

Il trasferimento del paziente sarà effettuato dalla stessa equipe rianimatoria del presidio *spoke* ovvero da equipe rianimatoria dedicata del centro *hub* regionale.

In caso di controindicazioni/impedimenti insormontabili alla centralizzazione presso l'*hub* regionale (es. condizioni cliniche gravissime, DAT, PCC), il **paziente in età adolescenziale/adulta** sarà ricoverato nella UO di Rianimazione del centro *spoke* di afferenza o, in mancanza di posti letto disponibili, presso la UO di Rianimazione dell'ospedale più vicino. In quest'ultimo caso, il trasporto secondario sarà effettuato dall'equipe di Rianimazione del presidio ospedaliero *spoke*. Il centro SMA di riferimento o lo specialista curante avranno in tali casi un ruolo di rilievo nella interpretazione di DAT/PCC e nella definizione della successiva intensità delle cure.

Per il **paziente in età pediatrica**, sarà indispensabile procedere in tempi rapidi ad una valutazione collegiale del caso che coinvolga in prima istanza il centro SMA di riferimento o lo specialista curante nella interpretazione di DAT/PCC alla luce delle condizioni cliniche attuali. Escluse le condizioni di terminalità, laddove possibile, in questi casi è comunque auspicabile la centralizzazione presso l'*hub* regionale pediatrico con equipe dedicata.

Fase 5: *Step-down* presso UTIR o reparto di Pneumologia

Risolte le competenze rianimatorie o superato il rischio evolutivo di condizioni cliniche potenzialmente critiche, si procederà al trasferimento del paziente in posto letto attivabile della UTIR/pneumologia del centro *hub* regionale, dotato dell'expertise necessaria alla gestione dei pazienti con malattia neuromuscolare.

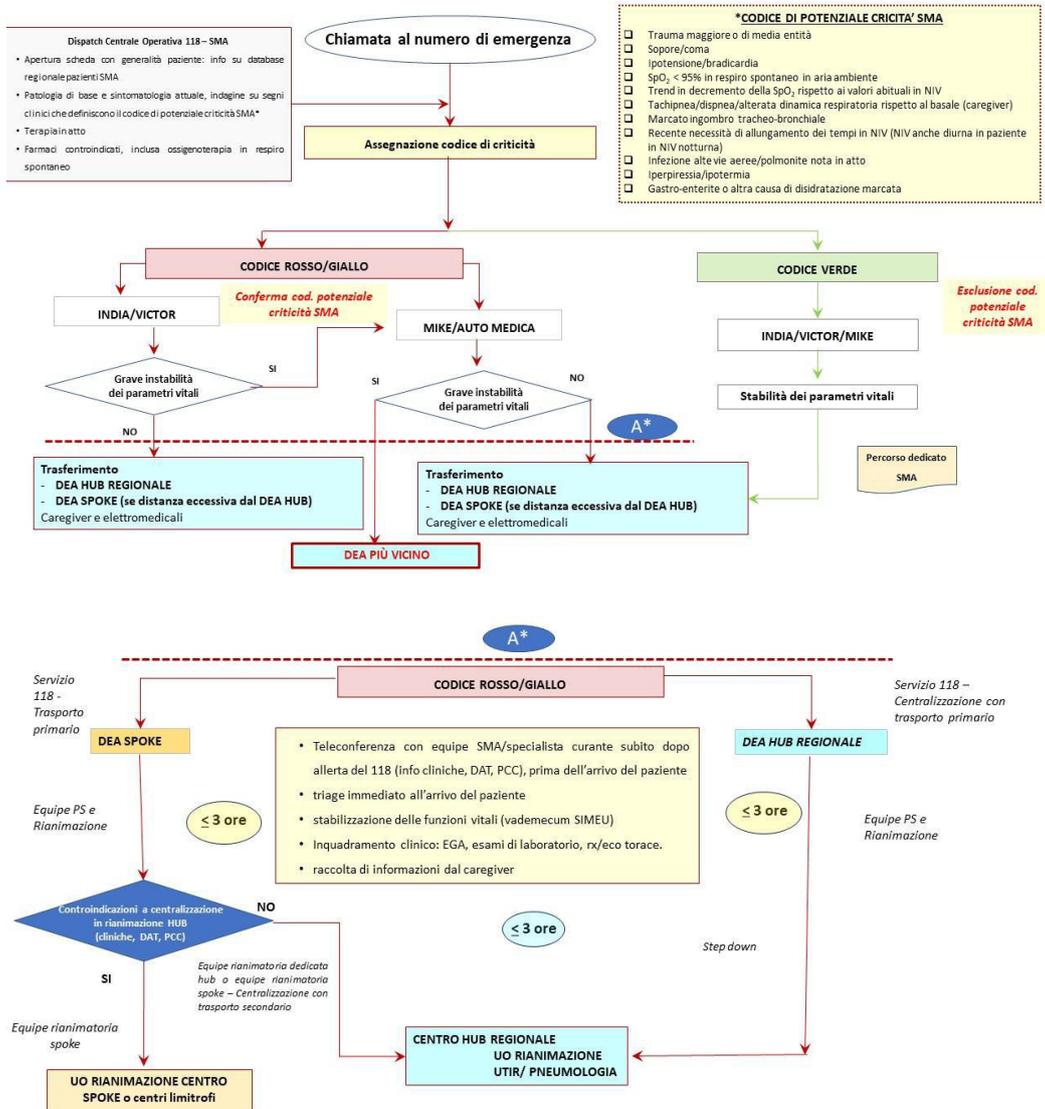


Figura 1 - Percorso clinico-assistenziale del paziente affetto da SMA in emergenza-urgenza

Matrice delle responsabilità

In base a tali premesse, gli attori principali della rete emergenza-urgenza SMA sono:

1. Il Servizio Sanitario di Urgenza ed Emergenza Medica regionale 118
2. I DEA *hub* regionali
3. I DEA *spoke* territoriali
4. Le UO di Rianimazione *hub* regionali
5. Le UO di Rianimazione *spoke* territoriali
6. L'Unità di Terapia Intensiva Respiratoria/UO di Pneumologia *hub* regionale

CHI	COSA
1. Il Servizio Sanitario di Urgenza ed Emergenza Medica regionale - 118	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Rapido riconoscimento di insufficienza respiratoria incipiente o conclamata o di altra condizione clinica a potenziale rapida evolutività in paziente con SMA ed assegnazione di uno specifico "codice di potenziale criticità SMA", ▪ Trasmissione al personale del mezzo di soccorso delle informazioni cliniche presenti nel database SMA regionale, ▪ Personale formato nel fornire assistenza ventilatoria durante il trasporto nelle forme gravi di insufficienza respiratoria, ▪ Preallerta del DEA del centro hub o spoke di afferenza, ▪ Trasporto il più rapido possibile del paziente al DEA del centro hub regionale di afferenza o al DEA del centro <i>spoke</i> di competenza territoriale, ▪ Teleconferenza tra operatori sanitari ove necessario.
2. Il DEA <i>hub</i> regionale, con il supporto dell'equipe di rianimazione	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indagine clinico-anamnestica e su eventuali DAT/PCC mediante colloquio con l'equipe SMA di riferimento del paziente o con il suo specialista curante, prima dell'arrivo del paziente, dopo allerta da parte del servizio 118, ▪ <i>Triage</i> e valutazione immediata all'arrivo del paziente, ▪ Stabilizzazione delle funzioni vitali, esami di laboratorio e strumentali necessari ad un iniziale inquadramento, ▪ Raccolta di informazioni dal caregiver che affiancherà il paziente nelle fasi di assistenza, ▪ Gestione clinica del paziente sino al trasferimento presso la UO di Rianimazione <i>hub</i>.
3. Il DEA del centro <i>spoke</i> territoriale, con il supporto dell'equipe di rianimazione	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indagine anamnestico-clinica e su eventuali DAT/PCC mediante colloquio con l'equipe SMA di riferimento del paziente o con il suo specialista curante, prima dell'arrivo del paziente, dopo allerta da parte del servizio 118, ▪ <i>Triage</i> e valutazione immediata all'arrivo del paziente, ▪ Stabilizzazione delle funzioni vitali, esami di laboratorio e strumentali necessari ad un iniziale inquadramento, ▪ Raccolta di informazioni dal <i>caregiver</i> che affiancherà il paziente nelle fasi di assistenza, ▪ Gestione clinica del paziente sino al trasferimento presso la UO di Rianimazione <i>hub</i> o <i>spoke</i>.
4. L'UO di Rianimazione del	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Equipe di supporto al personale del DEA <i>spoke</i> per la gestione clinica del paziente,

CHI	COSA
centro <i>spoke</i> territoriale	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Valutazione dell'assenza di impedimenti al prosieguo del percorso assistenziale presso la UO di Rianimazione <i>hub</i> regionale (condizioni cliniche di non trasportabilità, DAT, PCC), in accordo con il personale medico della UO di Rianimazione del centro <i>hub</i> stesso, ▪ Equipe per il trasporto secondario presso la UO Rianimazione del centro <i>hub</i> (se non attiva equipe rianimatoria dedicata del centro <i>hub</i>) o, in caso di impedimenti clinici alla centralizzazione in <i>hub</i> regionale e mancanza di posto letto disponibile presso la UO di Rianimazione <i>spoke</i> di afferenza, presso centri di rianimazione limitrofi, ▪ Incontro collegiale prioritario da remoto con equipe SMA/specialista curante e rianimatori del centro <i>hub</i> regionale pediatrico per gestione/interpretazione di DAT/PCC di casi pediatrici in condizioni cliniche di difficile o non trasportabilità.
5. L'UO di Rianimazione del centro <i>hub</i> regionale	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Personale medico competente disponibile h 24 alla presa in carico dei pazienti in DEA ed alla valutazione a distanza finalizzata alla centralizzazione dei pazienti su richiesta del rianimatore del centro <i>spoke</i>, ▪ Equipe medico-infermieristica dedicata alla centralizzazione con trasporto secondario dai centri <i>spoke</i>, ▪ Posto letto attivabile con personale dedicato (infermiere esperto, terapista respiratorio).
6. L'Unità di Terapia Intensiva Respiratoria/UO di pneumologia del centro <i>hub</i> regionale	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Posto letto attivabile con personale dedicato (infermiere esperto, terapista respiratorio).

MONITORAGGIO DEL MODELLO ORGANIZZATIVO: INDICATORI E FONTE DATI

Di seguito sono elencate alcune proposte di indicatori per il presente Modello Organizzativo:

intervento del 118	
Tempo chiamata – arrivo sul posto	Fonte:
Tempo arrivo sul posto – arrivo al Pronto soccorso di primo accesso (PS di base, <i>hub</i> o <i>spoke</i>)	Fonte:
Percentuale di pazienti SMA trasportati direttamente al Centro <i>hub</i> (differenziato per Centro <i>hub</i>)	Fonte:

N. pazienti SMA che hanno contattato il 118 / Totale pazienti SMA residenti in regione Puglia	
---	--

Pronto soccorso di primo accesso (PS di base, <i>hub</i> o <i>spoke</i>)	
Tempo permanenza medio presso il PS	Fonte:
Per pazienti giunti in PS di base: % trasferimenti verso Centro <i>hub</i> Per pazienti giunti in PS Centro <i>spoke</i> : % trasferimenti verso Centro <i>hub</i>	Fonte:
N. trasporti mensili con mezzo ECMO	Fonte:

Centro hub emergenza-urgenza SMA	
Durata degenza media per Tipologia di reparto di ricovero	Fonte:

PROPOSTE PER IL MODELLO ORGANIZZATIVO

Sono state individuate alcune proposte organizzative che potrebbero ulteriormente migliorare il flusso delle attività e che potranno essere integrate del Modello organizzativo una volta portate a termine.

Di seguito si riportano le proposte organizzative suddivise tra interventi a breve termine e interventi a lungo termine:

Proposte organizzative a breve termine

Passaggi del percorso indispensabili all'avvio della fase I del progetto pilota, limitata esclusivamente ai pazienti con SMA:

- creazione del Registro SMA del sistema 118 e definizione della periodicità di aggiornamento da parte dei servizi sociosanitari,
- introduzione del "Codice di potenziale criticità SMA",
- definizione del percorso in DEA dei codici verdi SMA con tempistiche di triage dedicate,
- posti letto attivabili con disponibilità delle risorse necessarie presso le UO di Rianimazione e UTIR/pneumologia dei centri *hub* regionali,
- attivazione di una equipe rianimatoria dei centri *hub* regionali dedicata ai trasferimenti secondari, con centro di costo.

Proposte organizzative a medio termine

- Estensione degli hub regionali ai presidi ospedalieri di Lecce, Brindisi e Taranto,
- Formazione del personale coinvolto in ambito 118, DEA, UO di Rianimazione ed UTIR/pneumologia, ciascuno per le proprie competenze, su:
 - accessi venosi, NIV, *weaning* dalla ventilazione invasiva, tecniche di *clearance* delle secrezioni tracheo-bronchiali,
 - fisioterapia respiratoria,
 - alleanza con il *caregiver*,
 - DAT/PCC.

BIBLIOGRAFIA

- [1] Sito web Ministero della Salute. <https://www.salute.gov.it/portale/prontoSoccorso/dettaglioContenutiProntoSoccorso.jsp?lingua=italiano&id=1190&area=118%20Pronto%20Soccorso&menu=vuoto> [ultimo accesso 26.03.2024]
- [2] De Iaco F, Fontana A, Mercuri EM, Pallara A, Pane M, Roma E, et al. Managing emergency and urgent care in spinal muscular atrophy. *Ital J Emerg Med* 2023;12:4-8. DOI 10.23736/S2532-1285.23.00179-9
- [3] Finkel RS et al. SMA Care group. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. *Neuromuscul Disord.* 2018 Mar;28(3):197-207. doi: 10.1016/j.nmd.2017.11.004. Epub 2017 Nov 23. PMID: 29305137.
- [4] Lagae L, Proesmans M, Van den Hauwe M, Vermeulen F, De Waele L, Boon M. Respiratory morbidity in patients with spinal muscular atrophy-a changing world in the light of disease-modifying therapies. *Front Pediatr*, 2024; 12:1366943. doi: 10.3389/fped.2024.1366943. PMID: 38550632; PMCID: PMC10973112.
- [5] Racca F, Vianello A, Mongini T, et al. Practical approach to respiratory emergencies in neurological diseases. *Neurol Sci*, 2020; 41:497-508. doi: 10.1007/s10072-019-04163-0. PMID: 31792719; PMCID: PMC7224095.
- [6] Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. *Minerva Anesthesiol*, 2010; 76:51-62. PMID: 20125073
- [7] Racca F, Sansone VA, Ricci F, et al. Emergencies cards for neuromuscular disorders 1st Consensus Meeting from UILDM - Italian Muscular Dystrophy Association Workshop report. *Acta Myol*, 2022; 41:135-177. doi: 10.36185/2532-1900-081. PMID: 36793651; PMCID: PMC9896597

Allegato 1 – Presidi ospedalieri hub regionali e spoke territoriali identificati per l'avvio della fase I del progetto

	PROVINCIA	OSPEDALE
CENTRI HUB REGIONALI	BARI	A.O.U POLICLINICO
		P.O GIOVANNI XXIII
	FOGGIA	A.O.U POLICLINICO
CENTRI SPOKE TERRITORIALI*	BARI	P.O DI VENERE
		MATER DEI
		P.O S. PAOLO
		P.O PERINEI – MURGIA
		P.O MONOPOLI
		P.O PUTIGNANO
		OSPEDALE MIULLI – ACQUAVIVA DELLE FONTI
	BAT	P.O BONOMO ANDRIA
		P.O DIMICCOLI BARLETTA
		P.O BISCEGLIE
	FOGGIA	OSPEDALE CASA SOLLIEVO DELLA SOFFERENZA S GIOVANNI ROTONDO
		P.O MASSELLI MASCIA S. SEVERO
	BRINDISI	OSPEDALE PERRINO
	LECCE	OSPEDALE VITO FAZZI LECCE
		OSPEDALE F. FERRARI CASARANO

		OSPEDALE S. GIUSEPPE DA COPERTINO – COPERTINO
		OSPEDALE DELLI PONTI -SCORRANO
		OSPEDALE PANICO - TRICASE
	TARANTO	P.O SS. ANNUNZIATA - TARANTO
		OSPEDALE S. GIUSEPPE MOSCATI - TARANTO

- *Solo DEA di centri ospedalieri dotati di reparto di Rianimazione

Allegato 2 – Gestione dell’atrofia muscolare spinale in medicina d’emergenza/urgenza – Vademecum SIMEU

VADEMECUM



DISTRESS RESPIRATORIO

- **NON USARE OSSIGENO**
È controindicato l'uso di ossigeno in assenza di ventilazione non invasiva (NIV)
È fondamentale monitorare costantemente la concentrazione di CO₂
- Garantire la pervietà delle vie aeree
- Garantire la ventilazione tramite:
 - a. Pallone autoespandibile
 - b. NIV
 - c. Presidi in uso (aspiratore portatile, macchina della tosse)
- Definire l'efficienza della ventilazione del paziente (Ipercapnia o Ipercapnia ipossiemia)
- In caso di **SOSPETTA INFEZIONE DELLE VIE AEREE** (SaO₂ <95% in aria ambiente):
 - Associare precocemente una terapia antibiotica empirica
 - Appena possibile effettuare Rx TORACE e, in assenza di infezione, considerare cause non infettive:
 - I. PNEUMOTORACE
 - II. EDEMA POLMONARE CARDIOGENO
 - III. TROMBO-EMBOLIA POLMONARE
 - IV. EMBOLIA ADIPOSITA
- Se l’Rx torace non giustifica il quadro clinico di insufficienza respiratoria, effettuare TC torace con mezzo di contrasto per escludere embolia polmonare.



GESTIONE DELLE SECREZIONI

- Usare la macchina della tosse, aspirazioni o altre manovre/indicazioni, ascoltando anche i suggerimenti del caregiver
- Usare la **MACCHINA DELLA TOSSE** per evitare il rischio di ab ingestis



TRAUMA

- **ESCLUDERE SEMPRE IL RISCHIO DI FRATTURE ANCHE NEI CASI MENO SOSPETTI**
- Farmaci da utilizzare per la gestione del dolore:
 - I. PARACETAMOLO
 - II. FANS
 - III. OPIACEI
 - IV. KETAMINA



DISIDRATAZIONE

- Emogasanalisi con glicemia ed elettroliti
- Terapia reidratante tempestiva



SEDAZIONE

- In caso di necessità di procedure in sedazione coinvolgere un anestesista rianimatore esperto

Il Dirigente della Sezione SGO

Mauro Nicastro



Mauro
Nicastro
16.02.2025
11:10:30
GMT+02:00