

D.A. n. 02846/4

2011	DASOE	Servizio 6
------	-------	------------

Num. cod. Fiscale 80012000826

REPUBBLICA ITALIANA

Regione Siciliana



ASSESSORATO DELLA SALUTE

Rifunzionalizzazione della Rete Regionale della Talassemia e delle Emoglobinopatie

L'ASSESSORE REGIONALE PER LA SALUTE

- VISTO lo Statuto della Regione;
- VISTA la Legge n. 833 del 23 dicembre 1978;
- VISTA la Legge regionale n. 33 del 20 agosto 1994;
- VISTA la Legge regionale 15 ottobre 2000 n. 10;
- VISTA la Legge regionale n. 5 del 14 aprile 2009 recante "Norme per il riordino del Servizio sanitario regionale";
- VISTA la Circolare 2 febbraio 1998 n. 946 esplicativa del decreto 12 agosto 1997, relativa alla spesa sanitaria per le prestazioni di laboratorio necessarie alla ricerca di portatore di talassemia;
- VISTO il D.A. 28 ottobre 1999 n.30441 con il quale l'Unità operativa di Ematologia II con talassemia della cessata Azienda Ospedaliera V. Cervello è stata riconosciuta come Centro di riferimento regionale per la diagnosi e la terapia fetale delle emoglobinopatie;
- VISTO il D.A. n. 201 del 4 novembre 2003 recante "Istituzione in Sicilia della rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi e la terapia della talassemia" e successive modifiche ed integrazioni;
- VISTO il D.A. n. 1141 del 28 aprile 2010 recante "Piano Regionale sangue e plasma - riassetto e rifunzionalizzazione della rete regionale trasfusionale";
- VISTO il D.A. 492 del 22 marzo 2011 recante "Finanziamento regionale delle attività trasfusionali e tariffazione delle prestazioni ad alta specializzazione";
- VISTA il D.A. 30 dicembre 2010 recante " Programma Operativo 2010 – 2012 per la prosecuzione del Piano di contenimento e riqualificazione del sistema sanitario regionale 2007 – 2009, richiesta ai sensi dell'art. 11 del decreto legge 31 maggio 2010, n. 78, convertito nella legge 30 luglio 2010, n.122";
- VISTO il Piano Sanitario Regionale, Piano della Salute 2011 - 2013;
- VISTA la nota prot. n.2687/Gab del 1° aprile 2010 che istituisce il tavolo tecnico per gli interventi in materia della talassemia;
- CONSIDERATA l'esigenza di provvedere all' identificazione di una nuova rete regionale della talassemia e delle emoglobinopatie sul territorio regionale organizzata secondo un modello *hub and spoke* sulla base delle indicazioni del Piano Sanitario Regionale 2011-2013 e rispondente alle esigenze assistenziali dei pazienti emoglobinopatici;
- CONSIDERATA la necessità di identificare, a supporto dell' attività assistenziale prestata dai centri della rete regionale, talune unità di supporto rispondenti alle mutate esigenze correlate alla storia naturale della malattia;
- RITENUTO di doversi avvalere, del contributo di una Consulta Tecnica Permanente della Rete Regionale della Talassemia e delle Emoglobinopatie, nominata dall'Assessore per la

Salute, presieduta dal Dirigente del Servizio 6 DASOE, per la definizione degli obiettivi triennali della rete inerenti la formazione, la ricerca e la diffusione di linee guida e protocolli assistenziali unitamente alla verifica del raggiungimento degli obiettivi già programmati e all'adozione di eventuali azioni correttive;

RITENUTO di dovere identificare un Centro Hub Regionale della RRTE presso l'Unità Operativa Complessa di Ematologia e Malattie Rare del Sangue e degli Organi Ematopoietici, sita presso il Padiglione Franco e Piera Cutino dell'Azienda Ospedaliera "Ospedali Riuniti Villa Sofia – Cervello" di Palermo che assolva a specifiche funzioni di coordinamento, per gli aspetti attuativi inerenti le attività assistenziali della rete, le attività connesse alla prevenzione, la formazione degli operatori presso i Centri di I e II livello, la ricerca clinica e traslazionale e di base e l'attività assistenziale propria dei Centri di II livello;

CONSIDERATO che per il pieno raggiungimento degli obiettivi assistenziali la rete regionale deve essere sostenuta da sistemi informatici, da attività formative e di prevenzione nonché da percorsi diagnostico-terapeutici stabiliti e dalla ricerca;

CONSIDERATO il contributo del tavolo tecnico di cui alla precedente nota assessoriale,

DECRETA

Art. 1

Per le motivazioni di cui in premessa, di istituire la nuova Rete Regionale della Talassemia e delle Emoglobinopatie, riconosciuta l'esigenza di assicurare la specifica offerta assistenziale in forma coerente con le mutate esigenze clinico-diagnostiche dei pazienti emoglobinopatici e rispondente al riordino del sistema sanitario regionale.

Art. 2

La Rete Regionale della Talassemia e delle Emoglobinopatie (di seguito definita RRTE), che opera sotto il controllo del Servizio 6 del Dipartimento Attività Sanitarie e Osservatorio Epidemiologico (ASOE) dell'Assessorato della Salute, risulta modulata su livelli di attività e costituita da:

- o 1 Centro Regionale di Coordinamento o HUB Regionale di riferimento
- o 10 Centri Spoke territoriali di II livello
- o 4 Centri Spoke territoriali di I livello
- o Unità di Supporto Assistenziale per la Risonanza Magnetica, la diagnosi prenatale e la gestione dei casi di alloimmunizzazione complessa
- o Rete dei laboratori pubblici e privati accreditati

Art. 3

E' istituita, senza oneri aggiuntivi a carico del bilancio regionale, la Consulta Tecnica Permanente della RRTE, nominata dall'Assessore per la Salute, presieduta dal Dirigente del Servizio 6 DASOE, di cui fanno parte:

- per l'Assessorato, i responsabili dei Servizi già componenti del tavolo tecnico istituito con nota assessoriale prot. n.2687/Gab del 1° aprile 2010 (Area del Piano Sanitario Regionale e Servizio di programmazione Ospedaliera)
- un rappresentante del Centro Hub Regionale
- un rappresentante identificato rispettivamente tra i Centri di I e di II livello
- un rappresentante della Lega Regionale per la lotta contro le emopatie e i tumori dell'infanzia.

Compete alla Consulta Tecnica Permanente della RRTE la definizione degli obiettivi triennali della rete inerenti la formazione, la ricerca e la diffusione di linee guida e protocolli assistenziali unitamente alla verifica del raggiungimento degli obiettivi già programmati e all'adozione di eventuali azioni correttive.

Alla Consulta Tecnica Permanente competono altresì le indicazioni concernenti l'uso appropriato e la distribuzione di farmaci, presidi e ausili.



Per l'espletamento delle proprie funzioni, ai lavori della Consulta possono essere chiamati formalmente a partecipare i rappresentanti delle strutture intermedie dell'Assessorato competenti per ambiti specifici di attività.

Art. 4

Il Centro Hub Regionale della RRTE è identificato presso l'Unità Operativa Complessa di Ematologia e Malattie Rare del Sangue e degli Organi Ematopoietici, sita presso il Padiglione Franco e Piera Cutino dell'Azienda Ospedaliera "Ospedali Riuniti Villa Sofia – Cervello" di Palermo.

Il Centro Hub Regionale assolve a specifiche funzioni di coordinamento per gli aspetti attuativi inerenti le attività assistenziali della rete con l'implementazione dei percorsi diagnostico-terapeutici, le attività connesse alla prevenzione, la formazione degli operatori presso i Centri Spoke territoriali di I e II livello, l'attività di ricerca clinica e traslazionale e di base e svolge, altresì, attività assistenziale propria dei Centri Spoke territoriali di II livello.

Il Centro Hub Regionale opera in collaborazione con l'Unità di Diagnostica Prenatale dell'Azienda Ospedaliera Villa Sofia – Cervello per il mantenimento dei livelli di prevenzione e per l'implementazione di nuove procedure di prelievo e di terapia fetale.

Il Centro Hub Regionale si avvale della collaborazione funzionale e del supporto strutturale della Fondazione Franco e Piera Cutino.

Il Centro Hub Regionale della rete garantisce, inoltre, l'esecuzione delle indagini e la consulenza genetica per la ricerca del portatore sano di talassemia identificate in allegato al DA 18 dicembre 2003.

Art. 5

I Centri Spoke territoriali di II livello della RRTE, indicati nella sottostante tabella 1, svolgono l'attività assistenziale propria dei Centri Spoke territoriali di I livello di cui al successivo art.6 e assicurano il monitoraggio e il trattamento delle complicanze secondarie nei pazienti emoglobinopatici; a tal fine risultano ivi identificate, da parte del vertice aziendale, sentito il parere del Responsabile del Centro, apposite "equipes" multidisciplinari per il trattamento delle complicanze d'organo. Le "equipes" multidisciplinari operano funzionalmente coordinate dal responsabile del Centro.

I Centri Spoke territoriali di II livello della RRTE assicurano inoltre l'esecuzione delle indagini e la consulenza genetica per la ricerca del portatore sano di talassemia.

Sulla scorta della programmazione regionale istituiscono idonei percorsi formativi degli operatori e attività di ricerca programmata.

AZIENDA SANITARIA	PRESIDIO OSPEDALIERO
ARNAS CIVICO PALERMO	CIVICO BENFRATELLI
ARNAS GARIBALDI CATANIA	S. LUIGI S. CURRO'
AOU POLICLINICO VITTORIO- EMANUELE CATANIA	SANTO BAMBINO
AOU POLICLINICO MESSINA	POLICLINICO G. MARTINO
ASP AGRIGENTO	SCIACCA
ASP CALTANISSETTA	S. ELIA - CALTANISSETTA
ASP CALTANISSETTA	VITTORIO EMANUELE - GELA
ASP RAGUSA	M. PATERNO' AREZZO
ASP SIRACUSA	UMBERTO I
ASP SIRACUSA	LENTINI

Tabella 1 : Centri Spoke territoriali di II livello della RRTE

Art. 6

I Centri Spoke territoriali di I livello della RRTE, indicati nella sottostante tabella 2, svolgono attività assistenziale di supporto e di monitoraggio per la terapia trasfusionale e ferro-chelante; sulla scorta della



programmazione regionale istituiscono idonei percorsi formativi degli operatori e attività di ricerca programmata.

I Centri Spoke territoriali I livello della rete si avvalgono della collaborazione dei Centri Spoke territoriali di II livello per quanto attiene il monitoraggio e la gestione delle complicanze secondarie.

I Centri Spoke territoriali di I livello della RRTE assicurano inoltre l'esecuzione delle indagini per la ricerca del portatore sano di talassemia o emoglobinopatia identificate in allegato al DA 18 dicembre 2003.

AZIENDA SANITARIA	PRESIDIO OSPEDALIERO
ASP MESSINA	S. AGATA MILITELLO
ASP TRAPANI	S. ANTONIO ABATE
ASP CATANIA	CALTAGIRONE
ASP AGRIGENTO	S. GIOVANNI DI DIO

Tabella 2 : Centri Spoke territoriali di I livello della RRTE

Art. 7

Sono identificati presso le aziende sanitarie elencate nella tabella 3, i Centri di Risonanza Magnetica di supporto alla RRTE per assicurare il monitoraggio periodico, mediante *imaging*, delle complicanze d'organo (cardiache ed epatiche):

AZIENDA SANITARIA	PRESIDIO OSPEDALIERO
A.O. O.R. VILLA SOFIA - CERVELLO	VILLA SOFIA
AOU POLICLINICO PALERMO	POLICLINICO P. GIACCONE
ARNAS GARIBALDI	GARIBALDI NESIMA
ASP CALTANISSETTA	S. ELIA

Tabella 3 : Unità di supporto assistenziale per la risonanza magnetica della RRTE

Art.8

Viene identificata, quale unità di supporto della RRTE, l'Unità Operativa Semplice di Diagnosi Prenatale, annessa all'Unità Operativa Complessa di Ostetricia e Ginecologia dell'A.O Ospedali Riuniti Villa Sofia - V.Cervello.

Art.9

La Banca regionale degli emocomponenti di gruppo raro presso il Servizio di Medicina Trasfusionale di Ragusa viene identificata quale unità di supporto assistenziale della RRTE in considerazione anche dell'elevato rischio di alloimmunizzazione complessa, proprio degli emoglobinopatici politrasfusi.

Art. 10

Alla costituzione della RRTE prendono parte, a livello territoriale, i laboratori pubblici e privati accreditati che svolgono attività di screening nei soggetti a rischio. A tal fine, riconosciuta l'esigenza di assicurare una tracciabilità del dato analitico rilasciato, viene prevista l'istituzione di una rete informatica, residente su piattaforma web, per il collegamento di tali strutture con i Centri della RRTE.



Art.11

I Centri della RRTE devono disporre di una cartella unica informatizzata per la gestione ordinaria dei pazienti, il monitoraggio delle complicanze secondarie e della mortalità.

La realizzazione di una rete informatica "web-based" viene prevista a supporto delle strutture sanitarie coinvolte nella diagnosi, prevenzione, cura e follow-up dei pazienti affetti da emoglobinopatie .

Viene, altresì previsto un potenziamento della rete informatica inerente, il Registro Regionale per le Emoglobinopatie all'interno del Registro per le Malattie Rare.

L'attivazione di un modulo software "Ricerca & Formazione" ed un sito web HBnet dovrà consentire la condivisione in rete di linee guida, protocolli diagnostici e terapeutici, criteri di inclusione in studi sperimentali, progetti di ricerca, letteratura medica, collegamento con la Lega Regionale per lotta contro le emopatie e i tumori dell'infanzia – Regione Sicilia ed altre strutture affiliate.

Art.12

L'attività di formazione consta di moduli informativi rivolti agli operatori della rete regionale e di moduli informativi previsti all'esterno della rete.

I moduli informativi rivolti agli operatori della rete saranno orientati alla formazione specifica nel settore delle talassemie ed emoglobinopatie con particolare riguardo agli ambiti specialistici inerenti la cardiologia, l'epatologia, l'endocrinologia, la ginecologia, la radiologia e la medicina trasfusionale.

L'attività di formazione e d'informazione all'esterno della rete, da svilupparsi in collaborazione con la Lega Regionale per la Lotta contro le Emoglobinopatie ed i Tumori dell'infanzia, si articolerà in corsi formativi annuali rivolti a ginecologi, pediatri, medici di base e personale degli uffici comunali e dei consultori, organizzati dai Centri della Rete; Il "target" della campagna sanitaria comprende consultori, uffici comunali, ultime classi delle scuole.

L'attività di informazione all'esterno della rete prevede l'implementazione di sistemi Mobile health – m-health attraverso:

- Sviluppo di sistemi automatizzati di segnalazione via telefonia mobile, quali SMS indirizzati a pazienti/familiari, relativi ad appuntamenti per visite di controllo, esami di laboratorio o di imaging, assunzione terapia chelante, terapia trasfusionale.
- Messaggistica di contenuto educativo rivolta a pazienti (terapia chelante, cardiologica, epatologica, etc.), medici di base, ginecologi, pediatri, uffici comunali, consultori, etc., e soggetti afferenti allo screening.

Art. 13

Progetti di ricerca convenzionale, proposti dal Centro Hub regionale o dai Centri Spoke territoriali di II livello con il carattere della multicentricità dovranno essere previsti sui temi sottoindicati:

- a) prevenzione, monitoraggio e/o cura delle principali complicanze secondarie;
- b) studi clinici controllati e randomizzati su nuovi protocolli di terapia chelante;
- c) fattori predittivi di mortalità in pazienti con talassemia o emoglobinopatia;
- d) meccanismi di resistenza alla risposta farmacologica in pazienti con talassemia o emoglobinopatia;
- e) prevenzione e trattamento delle principali complicanze in pazienti con anemia falciforme;
- f) modelli di supporto psicologico indirizzati all'implementazione dell'autonomia sociale e lavorativa del paziente con emoglobinopatia e a sostegno del nucleo familiare.

Progetti di medicina traslazionale risulteranno sviluppati dal Centro Hub regionale in collaborazione con i Centri Spoke territoriali di II livello ed indirizzati:

- a) all'implementazione di procedure cliniche e di laboratorio finalizzate al trapianto di midollo osseo ed all'autotrapianto di cellule staminali geneticamente modificate;
- b) allo sviluppo di nuovi vettori per la terapia genica delle emoglobinopatie;
- c) allo studio di farmaci per l'attivazione di emoglobina fetale;
- d) alle nuove procedure di prelievo di tessuto fetale o di terapia fetale.



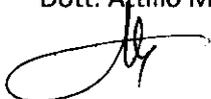
Art. 14

Il D.A. n. 201 del 4 novembre 2003 è revocato.

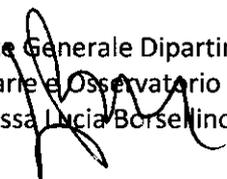
Il presente decreto viene inviato alla Gazzetta Ufficiale della Regione siciliana per la pubblicazione per esteso.

Palermo, li 20 DIC. 2011

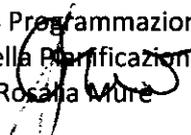
Il Dirigente del Servizio 6 Trasfusionale
Dipartimento A.S.O.E.
Dott. Attilio Mele



Il Dirigente Generale Dipartimento
Attività Sanitarie e Osservatorio Epidemiologico
Dr.ssa Lucia Borsellino



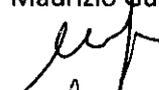
Il Dirigente Servizio 4 Programmazione Ospedaliera
Dipartimento della Pianificazione Strategica
Dr. Rosalia Mure



Il Dirigente Area Interdipartimentale 2
Dr.ssa Maria Grazia Furnari



Il Dirigente Generale Dipartimento
Pianificazione Strategica
Dott. Maurizio Guizzardi



L'Assessore per la Salute
Dott. Massimo Russo

