



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

ADUNANZA N. 157 LEGISLATURA N. VIII

DE/ME/S04 Oggetto: Attivazione del centro malattie neuromuscolari presso
O NC l'Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti di Ancona.

Prot. Segr.
376

L'anno duemilaotto addi 10 del mese di marzo a Monsano presso la sede dell'impresa Chema Diagnostica - via Campania 2 si è riunita la Giunta Regionale regolarmente convocata:

- | | |
|----------------------|------------|
| - Spacca Gian Mario | Presidente |
| - Amagliani Marco | Assessore |
| - Ascoli Ugo | Assessore |
| - Carrabs Gianluca | Assessore |
| - Marcolini Pietro | Assessore |
| - Mezzolani Almerino | Assessore |
| - Minardi Luigi | Assessore |
| - Petrini Paolo | Assessore |
| - Pistelli Loredana | Assessore |

Sono assenti:

- | | |
|---------------------|-----------------|
| - Agostini Luciano | Vice Presidente |
| - Giaccaglia Gianni | Assessore |

Essendosi in numero legale per la validità dell'adunanza assume la Presidenza il Presidente della Giunta regionale Spacca Gian Mario che dichiara aperta la seduta alla quale assiste il Segretario della Giunta regionale Brandoni Bruno.

La deliberazione in oggetto è approvata all'unanimità dei presenti.
Riferisce in qualità di relatore: L' Assessore Mezzolani Almerino.

NOTE DELLA SEGRETERIA DELLA GIUNTA

Inviata per gli adempimenti di competenza

- alla struttura organizzativa: _____
- alla P.O. di spesa: _____
- al Presidente del Consiglio regionale
- alla redazione del Bollettino ufficiale

Il _____

L'INCARICATO

Proposta o richiesta di parere trasmessa al Presidente del Consiglio regionale il _____

prot. n. _____

L'INCARICATO



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

OGGETTO: Attivazione del Centro Malattie Neuromuscolari presso l'Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti di Ancona.

LA GIUNTA REGIONALE

VISTO il documento istruttorio riportato in calce alla presente deliberazione predisposto dal Servizio Salute, dal quale si rileva la necessità di adottare il presente atto;

RITENUTO, per i motivi riportati nel predetto documento istruttorio e che vengono condivisi, di deliberare in merito;

VISTA la proposta del Dirigente del Servizio Salute che contiene il parere favorevole di cui all'articolo 16, comma 1, lettera a) della legge regionale 15 ottobre 2001, n. 20 sotto il profilo della legittimità e della regolarità tecnica;

VISTO l'articolo 28 dello statuto della regione;

Con la votazione, resa in forma palese, riportata a pagina 1

D E L I B E R A

- a) di approvare la proposta di attivazione del Centro per le Malattie Neuromuscolari presentata dall'Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti di Ancona riportata nell'Allegato 1 da considerare parte integrante del presente atto;
- b) di prevedere a partire dal 2009 un incremento del budget dell'Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti di Ancona per la gestione del centro sulla base dell'analisi dei dati di attività e di costo del primo anno di attività;
- c) l'onere derivante dall'adozione del presente provvedimento, pari ad €. 253.000,00, fa carico al capitolo n. 53001107 del bilancio 2008, giusta DGR n. 127 del 04.02.2008 di reiscrizione delle economie per pari importo.

IL SEGRETARIO DELLA GIUNTA
(Dott. Bruno Brandoni)

IL PRESIDENTE DELLA GIUNTA
(Dott. Gian Mario Spacca)

B. Brandoni

Gian Mario Spacca

Osola



DOCUMENTO ISTRUTTORIO

Le malattie neuromuscolari hanno notevole rilevanza sociale in considerazione della giovane età dei soggetti colpiti, della precoce insorgenza di disabilità e dell'ampio coinvolgimento della famiglia e della microcomunità collegata al soggetto malato. Numerose iniziative sono state promosse dalle associazioni laiche che incrementano la visibilità sociale della devastante condizione correlata alla progressiva compromissione neuromuscolare.

Nell'ambito del raggruppamento delle malattie neuromuscolari, oltre alle distrofie muscolari vere e proprie, sono identificabili 3 gruppi di malattie che possono essere caratterizzate da debolezza ed atrofia muscolare ad andamento cronico: le malattie del motoneurone, le neuropatie (genetiche ed acquisite) e le altre miopatie croniche

L'età di insorgenza delle distrofie muscolari può variare, a seconda delle forme cliniche, dalla prima infanzia all'età adulta; l'evoluzione in alcune di esse è rapidamente progressiva sino all'exitus in età giovanile, mentre in altre l'andamento è più lento e compatibile con una discreta aspettativa di vita, sebbene spesso con grave disabilità

L'approccio al paziente affetto da una malattia neuromuscolare presenta spesso problemi di non facile soluzione soprattutto perché il procedimento diagnostico richiede un intervento multidisciplinare.

Negli ultimi anni la messa a punto di sofisticate tecniche di analisi molecolare ha aperto nuove prospettive nello studio e nella terapia del paziente affetto da miopatia fornendo notevoli e molteplici informazioni nell'analisi delle mutazioni del DNA

Non bisogna infatti dimenticare che allo stato attuale la sopravvivenza del paziente e la qualità della sua vita dipendono in misura essenziale e determinante dall'accuratezza e dalla frequenza dei monitoraggi clinici a cui viene sottoposto e dal livello di efficienza e specializzazione dei presidi terapeutici e riabilitativi volti a prevenire le complicanze.

Non si possono inoltre considerare di secondaria importanza le implicazioni psicologiche connesse al vissuto di malattia e alla sua gestione da parte della famiglia e degli operatori, un aspetto che spesso viene trascurato ma che è di notevolissimo rilievo ai fini della collaborazione tra paziente, famiglia ed équipe sanitaria e dal quale un corretto approccio alla patologia neuromuscolare progressiva non può prescindere.

Deliberato



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

Purtroppo l'iter diagnostico delle malattie neuromuscolari è complesso e può richiedere accertamenti con metodologie non facilmente disponibili negli ospedali periferici; ciò comporta da un lato la frequente formulazione di diagnosi non appropriate e dall'altro l'invio a Centri extraregionali con la conseguenza che è spesso difficile ottenere dati epidemiologici attendibili e che la diffusione di tali malattie venga sottostimata.

Per la Regione Marche non sono disponibili studi epidemiologici specifici ma, estrapolando dei dati dalla letteratura, si può ritenere che i soggetti affetti dalle patologie neuromuscolari su base genetica attualmente viventi nella nostra regione possano essere stimati come esposto nella seguente tabella:

Entità nosografica	Numero di soggetti affetti
Distrofia di Duchenne	35-60
Distrofia di Becker	10-15
Distrofie dei cingoli	40-80
Distrofie miotoniche	95-135
Distrofia facio- scapolo- omerale (FSHD)	70-80
Atrofie muscolari spinali (tipo II-III)	15-30
Polineuropatie ereditarie sensitivo motorie	560

Vi sono inoltre numerose altre patologie neuromuscolari idiopatiche o di natura acquisita che hanno un andamento cronico, recidivante o progressivo e che hanno bisogno di diagnosi e di trattamento simili a quello delle forme genetiche quali le motoneuronopatie (in particolare la Sclerosi Laterale Amiotrofica), le miopatie infiammatorie, la miastenia grave. La stima del numero di soggetti affetti da tali patologie nella regione Marche può essere così riassunta:

Entità nosografica	Numero di soggetti affetti
Sclerosi Laterale Amiotrofica	280-300
Miopatie infiammatorie	11-15
Miastenia Grave	65-90

A tali malattie vanno poi aggiunte le forme più gravi del vastissimo capitolo delle polineuropatie acquisite (disimmuni, metaboliche, tossiche, infettive ecc.) che per estensione ed eterogeneità clinica e patogenetica meriterebbero un'ampia ed articolata trattazione specifica.

Dalle peculiari esigenze di diagnosi e di trattamento dei soggetti affetti da malattie neuromuscolari, siano esse di origine genetica o acquisita, nasce la

Parad

~



richiesta di costituzione di un Centro impegnato nell'attivare ed eventualmente coordinare tutte le funzioni specialistiche coinvolte nella gestione del paziente e nell'istituzione ed aggiornamento di un Registro Epidemiologico Regionale.

Il P.S.R. 1998-2000 includeva "la creazione di un centro regionale per le patologie neuromuscolari, in grado di rispondere alle necessità e problematiche proprie di ciascuna fase evolutiva di tali patologie e come riferimento della rete di assistenza territoriale regionale". Tale struttura è stata prevista all'interno delle funzioni di fascia C (3° livello) di neurologia individuabili nell'Azienda Ospedali Riuniti di Ancona.

Il P.S.R. 2003-2006, all'interno del macro-obiettivo 2 (2.2: Tutelare i soggetti fragili) ed in particolare al punto 2.2.3. "Persone disabili" viene ribadita la notevole rilevanza sociale connessa alle patologie neuromuscolari e la necessità dell'accuratezza e della frequenza dei controlli clinici cui il paziente necessita per la prevenzione delle complicanze e in definitiva per la qualità della vita. In tale ottica "dovrà essere ulteriormente sviluppato il servizio integrato per la diagnosi e il trattamento delle Malattie Neuromuscolari nelle sue varie articolazioni (ospedaliera, ambulatoriale, domiciliare) così come attualmente previsto nel progetto elaborato congiuntamente tra ASL 7 e AO Umberto I°-Torrette, approvato nell'ambito delle sperimentazioni gestionali regionali. Il servizio ha il suo punto di riferimento nel Centro Regionale per le Malattie Neuromuscolari presso il Dipartimento di Scienze Neurologiche dell'AO e dovrà essere in grado di rispondere alle problematiche di ciascuna fase evolutiva di tali patologie, in collaborazione con la rete di assistenza territoriale regionale".

Il Piano Sanitario Regionale 2007-20010 conferma per intero ed anzi rafforza l'intervento nel settore della disabilità e lo sviluppo di una logica di rete a cui risponde l'istituzione di centri di riferimento specifici per le problematiche complesse.

Sulla base di quanto sopra riportato la Direzione Generale dell'Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti di Ancona ha formulato con nota del 29.11.07 prot. 60507 la proposta riportata nell'allegato 1 che è parte integrante e sostanziale del presente atto.

Pertanto

si propone:

- a) di approvare la proposta di attivazione del Centro per le Malattie Neuromuscolari presentata dall'Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti

Dada'



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE
ADUNANZA N.....LEGISLATURA N.....

di Ancona riportata nell'Allegato 1 da considerare parte integrante del presente atto;

- b) di prevedere a partire dal 2009 un incremento del budget dell'Azienda Ospedaliera Ospedali Riuniti di Ancona per la gestione del centro sulla base dell'analisi dei dati di attività e di costo del primo anno di attività;
- c) l'onere derivante dall'adozione del presente provvedimento, pari ad €. 253.000,00, fa carico al capitolo n. 53001107 del bilancio 2008, giusta DGR n. 127 del 04.02.2008 di reiscrizione delle economie per pari importo.

IL RESPONSABILE DEL PROCEDIMENTO
(Dott. Sandro ODDI)

ATTESTAZIONE DELLA COPERTURA FINANZIARIA

Si attesta la copertura finanziaria, intesa come disponibilità di euro 253.000,00 sul capitolo di spesa n. 53001107 all'esercizio finanziario 2008, giusta DGR n. 127 del 04.02.2008 di reiscrizione delle economie per pari importo.

IL RESPONSABILE
(Dr.ssa Anna Elisa Tonucci)

PROPOSTA E PARERE DEL DIRIGENTE DEL SERVIZIO SALUTE

Il sottoscritto, considerata la motivazione espressa nell'atto, esprime parere favorevole in ordine alla regolarità tecnica e sotto il profilo della legittimità della presente deliberazione.

IL DIRIGENTE DEL SERVIZIO
(Carminé Ruta)

La presente deliberazione si compone di n° 9 pagine, di cui n° 3 pagine di allegati che formano parte integrante della stessa.

IL SEGRETARIO DELLA GIUNTA
(Dott. Bruno Brandoni)

Deleg

~



Allegato 1

Proposta attivazione centro per la diagnosi e la cura delle malattie neuromuscolari

La rilevanza sanitaria e sociale che le malattie neuromuscolari presentano in considerazione della gravità e della giovane età dei soggetti colpiti fa sì che si debba realizzare un approccio univoco e multidisciplinare nella gestione di tali patologie.

L'Azienda Ospedali Riuniti è in grado di gestire una parte, seppur importante, del percorso assistenziale del paziente affetto da Malattia neuromuscolare, e dovrà integrarsi con l'Azienda territoriale per quanto riguarda le prestazioni extraospedaliere. Questo perché la malattia neuromuscolare, per il suo andamento cronico e progressivo, determina una condizione di dipendenza assistenziale la cui gestione risulta complessa ed articolata.

Si propone pertanto l'attivazione di un ambulatorio dedicato alla gestione di pazienti affetti da malattia neuromuscolare all'interno della Clinica Neurologica, quale struttura che coordina l'insieme delle attività di assistenza sanitaria per i pazienti affetti da malattia neuromuscolare. Gli obiettivi del centro sono:

- identificazione di un profilo di assistenza per le malattie neuromuscolari con continuità di trattamento anche a livello territoriale;
- disponibilità di professionalità multidisciplinari in una unica struttura;
- accesso a prestazioni di particolare impegno assistenziale correlate all'evoluzione della malattia e allo sviluppo di complicanze;
- collegamento con altri centri nazionali ed esteri caratterizzati dalla stessa mission;
- realizzazione di iniziative di informazione scientifica;
- fornitura di un sostegno socio-sanitario e psicologico rivolto ai pazienti e alle loro famiglie;
- iniziative di informazione formazioni agli utenti e ai *caregiver*.

Nell'ambito del profilo l'Azienda garantisce tutte le prestazioni diagnostiche e clinico-terapeutiche necessarie attraverso le proprie strutture relative in particolare alle seguenti discipline:

- neurologia;

Devi

~



- cardiologia;
- riabilitazione;
- rianimazione;
- radiologia;
- endocrinologia;
- pneumologia;
- gastroenterologia;
- dietologia;
- ortopedia;
- neuropsichiatria infantile;
- genetica molecolare;
- anatomia patologica.

Le prestazioni saranno erogate in regime di ricovero, ordinario o diurno, e ambulatoriale a seconda dei bisogni assistenziali utilizzando posti letto della clinica e uno specifico ambulatorio. La scelta di svolgere tale attività in sinergia con le diverse realtà dell'Azienda è motivata dall'esigenza di correlare costantemente i servizi di assistenza con elevati livelli di *know-how* scientifico e diagnostico. Per garantire tale attività, ad integrazione delle risorse attualmente presenti, si rende necessario acquisire:

- 2 medici specialisti in neurologia part time, nella fase iniziale, mediante attivazione di contratti di collaborazione e/o convenzione;
- unità infermieristica ad integrazione del personale della SOD;
- 1 terapeuta della riabilitazione con formazione specifica a completamento/integrazione del personale assegnato alle SOD;
- 1 psicologo a supporto dei pazienti e *caregiver*.

Tabella dei costi

Qualifica	Costi	Costi annui
2 Neurologi per complessive 48 ore		87.000
1 Infermiere		35.000
1 Fisioterapista		33.000
1 Psicologo part time		20.000
Beni e Servizi		15.000
	Totale	190.000 €

Deleg.



Dei due medici specialisti in neurologia uno avrà il compito di coordinare l'attività dell'ambulatorio in accordo con il Direttore della SOD in particolare per quanto riguarda l'utilizzo delle risorse in comune. Lo stesso garantirà l'interfaccia con la rete territoriale, le associazioni di tutela e la Fondazione .

L'ambulatorio si integrerà con le strutture specialistiche delle Zone Territoriali (Ospedali di rete, residenze sanitarie, ambulatori, ecc.), con le Unità Valutative Distrettuali (UVD) e i MMG che dovranno, sulla base del piano assistenziale redatto dal medico specialista del centro, seguire il paziente al proprio domicilio per quanto riguarda l'assistenza domiciliare, la protesica e riabilitativa.

Attività di counselling, formazione dei *caregiver* e aspetti socio sanitari nonché supporto psicologico sono di competenza dell'Azienda Territoriale che si interfacerà con il coordinatore dell'attività ambulatoriale e con lo psicologo.

Il personale dell'ambulatorio fornirà tutta la documentazione necessaria per garantire la continuità assistenziale.