

**La rete per le
malattie rare e
la presa in
carico
multiprofessionio
nale a
domicilio**



**Paola Facchin
Coordinamento malattie
rare , Regione Veneto**

ASSISTENZA AI MALATI RARI SISTEMA COMPLESSO

Rete centri di esperienza

Sistema di riferimento

Rete ospedaliera periferica

Reti territoriali cure primarie

Farmacie ospedaliere e territoriali

Reti cure palliative

Tutela disabilità- handicap

Comuni



1

ORGANIZZAZIONE/ PROGRAMMAZIONE

**Rete di Centri di Eccellenza,
massima competenza clinica e di
ricerca**

RETI VERTICALI

Collegata con

**RETI MULTIDIMENSIONALI PER LA
PRESA IN CARICO DELLA PERSONA**

Dove la famiglia vive

RETI ORIZZONTALI

Diagnosticare e curare la malattia

Contenuti processo clinico
assistenziale

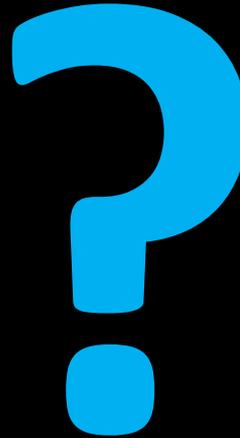
Organizzazione

Informazione



**CREARE LA
RETE DEI
CENTRI
ACCREDITATI**

Cos'è un Centro
Come si seleziona
Come funziona



A che cosa deve essere dedicato

Da cosa deve essere composto

Italia



DM 279

DM 15/04/2008

Accordo SR

Community

PNMR

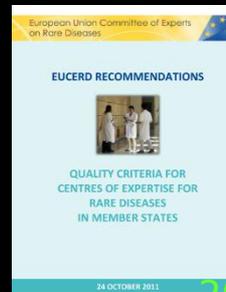
2001 2002

2007

Europlan 2011

Europlan 2014

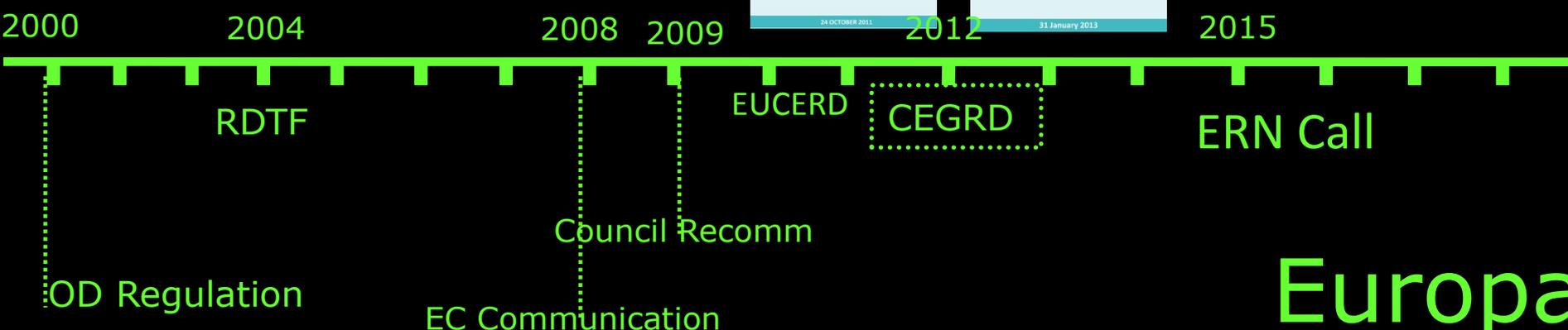
PSN 1998-2000



CEGRD

ERN Call

Europa

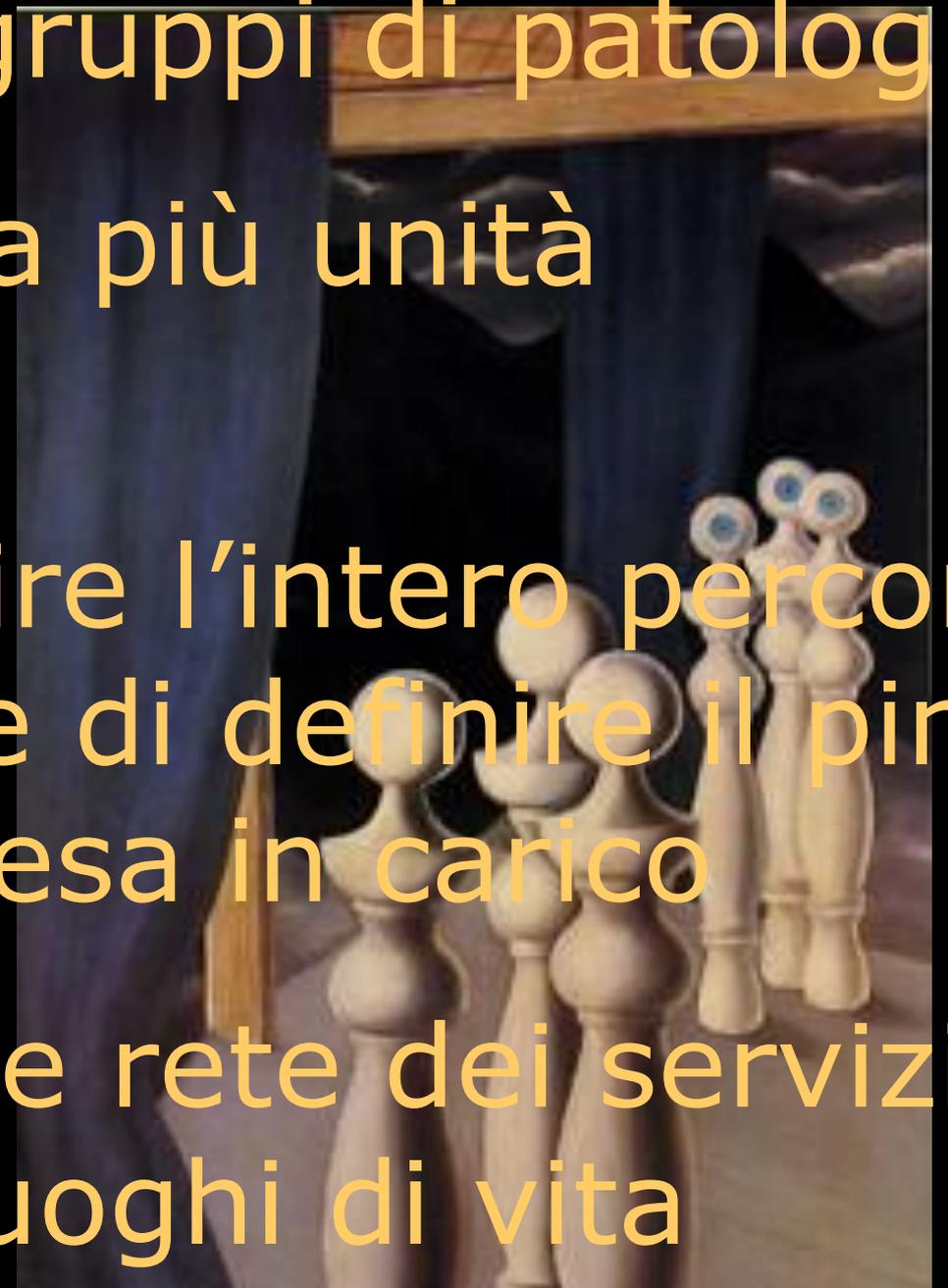


RDTF

EUCERD

Council Recomm

EC Communication

- 
- .dedicato a gruppi di patologie
 - .composto da più unità operative
 - .capace fornire l'intero percorso diagnostico e di definire il piano globale di presa in carico
 - .collegato alle reti dei servizi prossimi ai luoghi di vita

U.O.

Centro per le MR...

Ematologia

...del metabolismo

Gastroenterologia

Genetica

...del sistema immunitario

Odontoiatria

Ortopedia

...ematologiche

Fisiatria

Neurologia

...del SNC

Nefrologia

Infettivologia

.....

.....





LARGHI BACINI

**POCHI CENTRI PER
REGIONE**



**NON TUTTE LE REGIONI HANNO TUTTI
I CENTRI AL PROPRIO INTERNO:
ACCORDI INTERREGIONALI**

Anno 2013

**Circa 25
milioni di
abitanti**



**Presidi dove
insistono uno o
più centri**

**Alcuni hanno solo
1 centro o 1 unità
operativa**

**Altri hanno
molti centri**

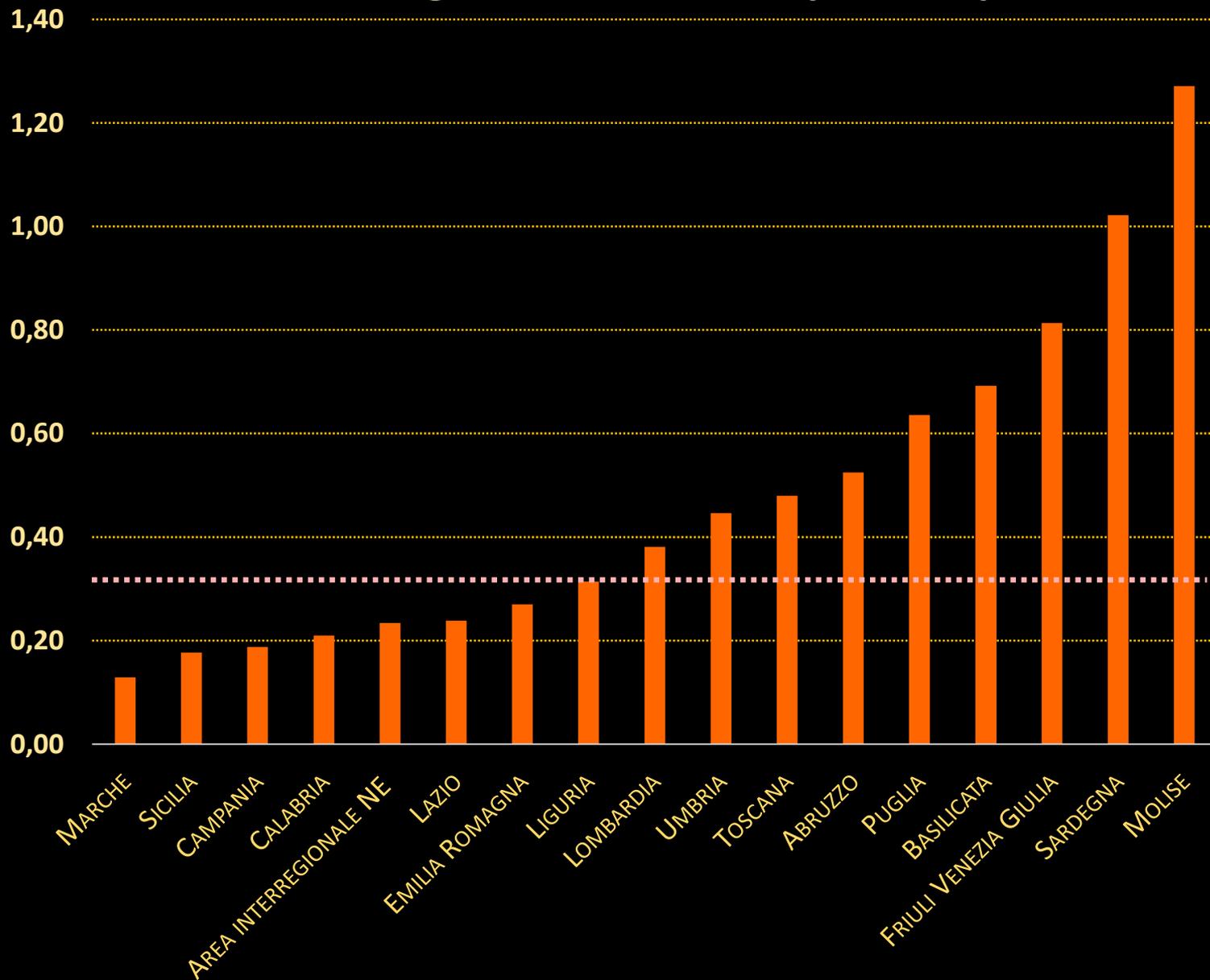
196



Rete nazionale

Tassi regionali

Presidi per MR per 100.000 ab.

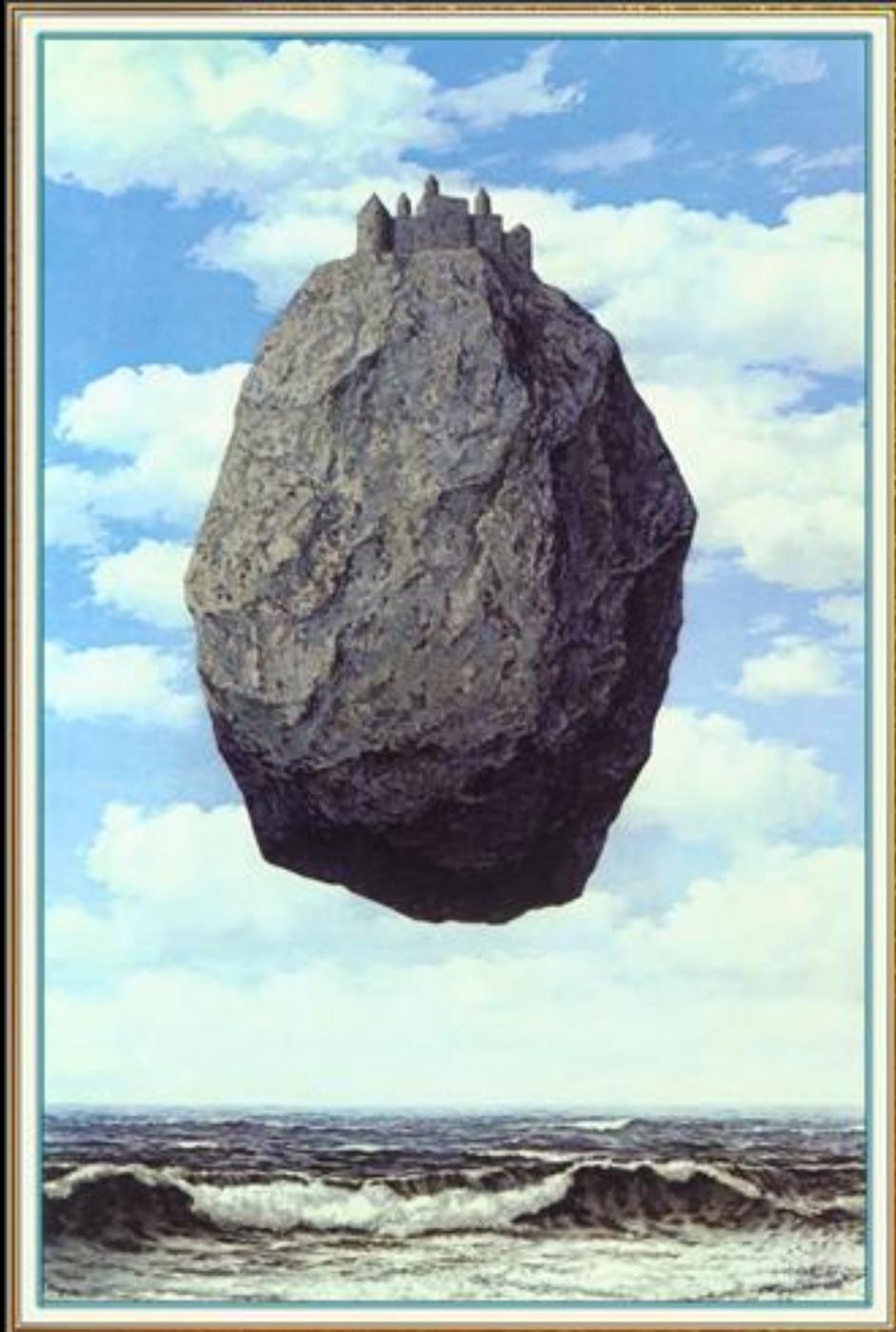


**CAPACITA' DI
PORRE
DIAGNOSI**

**CAPACITA' DI
DEFINIRE IL
PIANO
TERAPEUTICO-
ASSISTENZIALE**



**Due compiti, due
criteri essenziali**



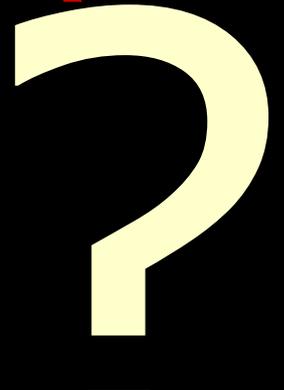


**PER FARE UNA
RETE NON
BASTANO I
NODI, SERVONO
LE
CONNESSIONI**

COME IL SISTEMA
FUNZIONA

SISTEMA INFORMATIVO

Protocolli e percorsi
assistenziali



**PROTOCOLLI:
PERIMETRO DEL
PRESCRIVIBILE**



A dramatic sky scene with a crescent moon in the upper center. A large, glowing, yellowish-white cloud is on the left, and a large, dark, textured rock is on the right. The background is a gradient of blue and purple, with a bright yellowish-orange band near the horizon. The foreground shows a dark, silhouetted landscape with trees and a small building.

**CIRCOLO VIZIOSO
TRA DM 279 E
DECRETO LEA**

Quali trattamenti extra-LEA ?

Farmaci esteri

Trattamenti off label

Dietetici

Parafarmaci

Galenici magistrali

Dispositivi medici

Protesi ed ausili

Presidi

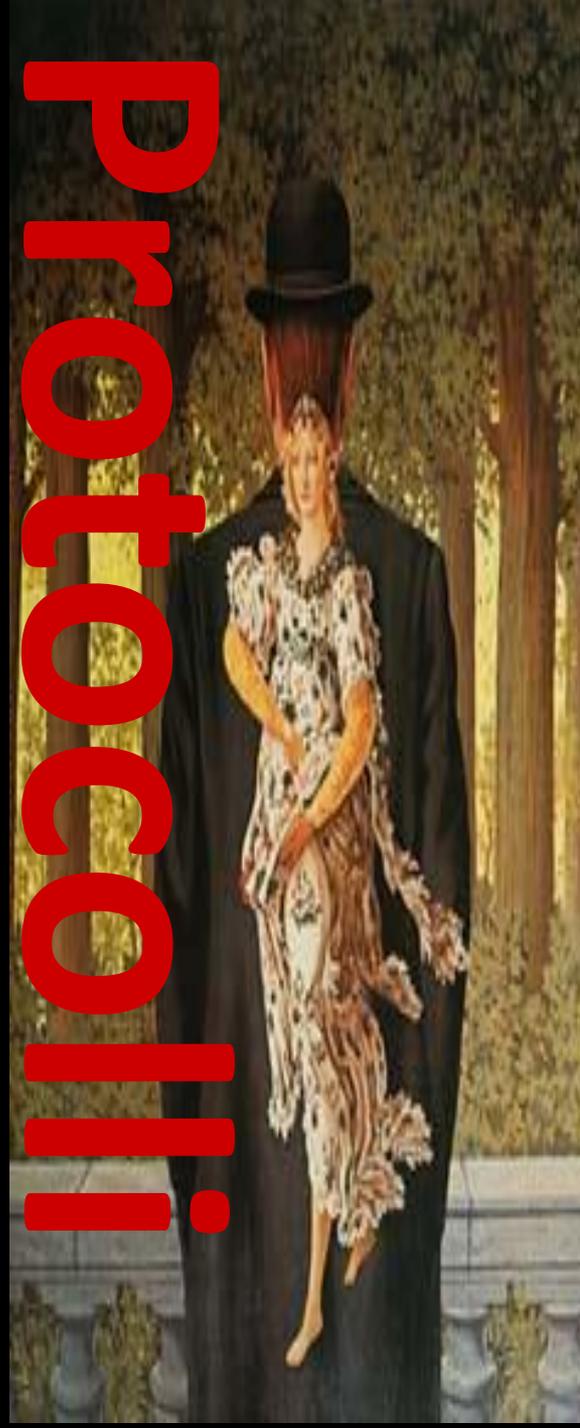
metodo

*Proposta da ciascun centro
di prodotti in integrazione in
base alla propria esperienza
prescrittiva*

Revisione sistematica
letteratura per patologia e
per principio attivo
(attraverso il metodo EBM)

Consenso tra Centri della
rete per specifiche patologie
e Servizi Farmaceutici

Protocolli



Registro Malattie Rare

Regione Veneto



Regione Emilia Romagna



Provincia Autonoma di Bolzano



Provincia Autonoma di Trento



Regione Liguria



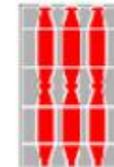
Regione Campania



Regione Puglia



Regione Umbria



Regione Sardegna



Piattaforma ad uso Gruppi di Lavoro

Home Ricerche Informazioni

Scheda malattia

Pareri del gruppo di lavoro

Torna alla ricerca

Scheda malattia

Malattia : COREA DI HUNTINGTON [\[vedi\]](#)

Gruppo di esenzione : Malattie del sistema nervoso-SNC

Codice esenzione : RF0080 Codice ICD9CM : 333.4

DEPRESSIVE_DISORDER.pdf

Pharmacological_Management.pdf

Pharmacological_Management2.pdf

therapeutic_approach.pdf

therapeutic_strategies.pdf

I principi attivi approvati dal tavolo tecnico per le malattie neurologiche composto dai medici specialisti dei Centri Accreditati di Area Vasta sono:

- Olanzapina
- Aloperidolo
- Quetiapina

[Stampa questa pagina](#)

Schede malattie
materiale bibliografico di supporto
scambio pareri dei clinici

DECRETO NAZIONALE 279/2001

Elenco di MR

codici esenzione **331**

"NOMI" del Decreto **581**

categorie nosologiche **13**



NOMI TOTALI MR **3116**

(entità/mal. comprese)

TUTTI I CONTENUTI PRESCRITTIVI E I PASSI DEL PERCORSO ASSISTENZIALE COMPRESO IL MONITORAGGIO CLINICO E L'ACCESSO AI BENEFICI IMMEDIATAMENTE DISPONIBILI NEL SISTEMA

Malattie Neurologiche

Metaboliche ad interessamento neurologico

Metaboliche

Ematologiche

Genito-urinario

Dermatologiche

Oftalmologiche

Maxillofacciali

GdL conclusi

2356 malattie esaminate

523 PA esaminati

di cui approvati **256**



DIRITTI DIRITTI

DA PRASSI
CONDIVISA A
DIRITTO ESIGIBILE
DEL PAZIENTE
ATTRAVERSO
DELIBERE
REGIONALI
GEMELLE



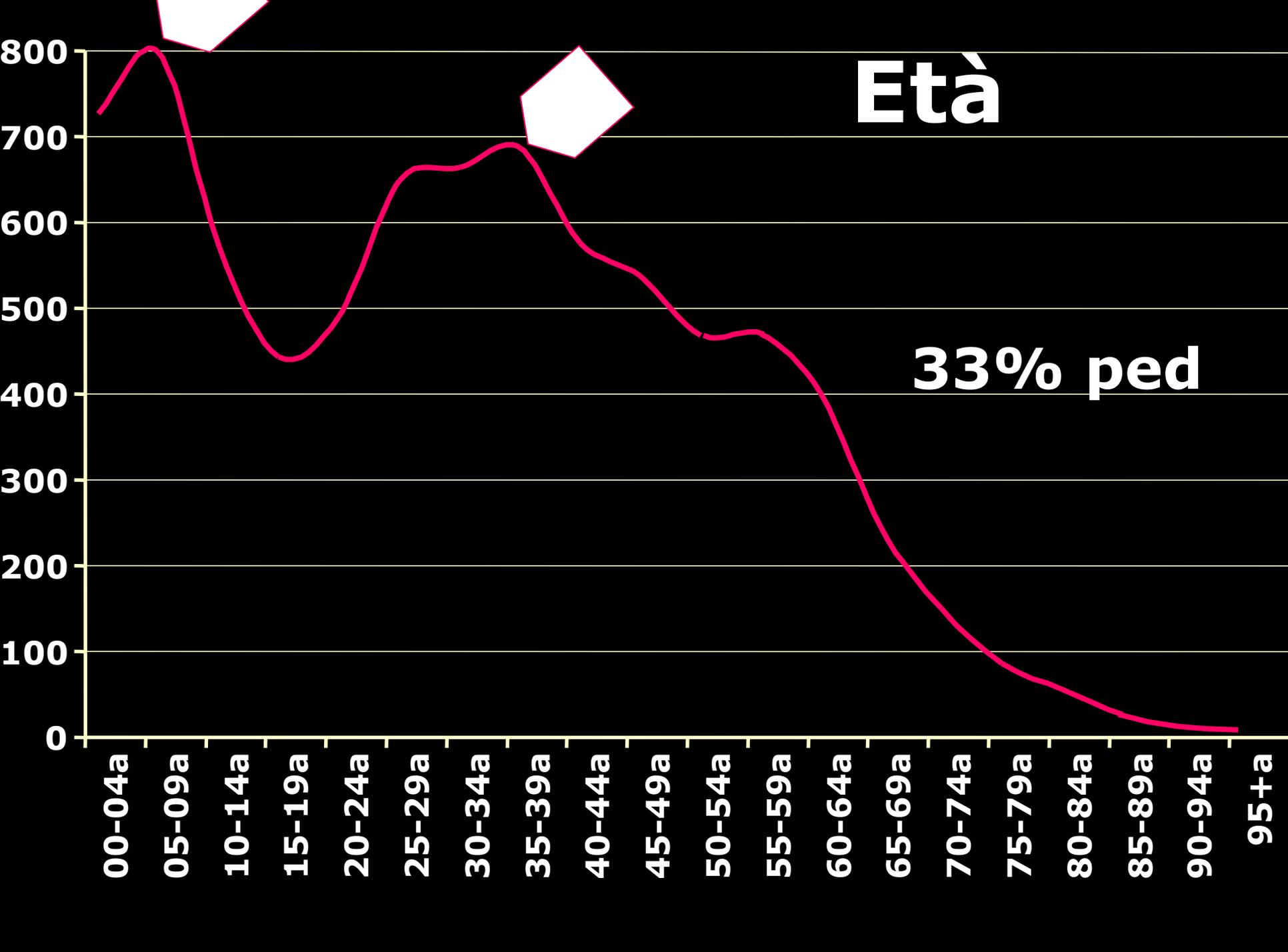
Prevalenza grezza

5 X 1.000

abitanti

**5.000 malati per milione
d'abitanti**





INTEGRAZIONI LEA



rappresentano il 48% sul tot prescrizioni

Risparmiare lavorando sull'appropriatezza prescrittiva attraverso i protocolli

Spesa massima prevedibile per tutti i protocolli individuati

1,75 milioni €

per anno/per milione di abitanti

Risparmio prevedibile grazie al conseguente controllo dell'appropriatezza prescrittiva

6,51 milioni €

per anno/per milione di abitanti



Bilancio
spesa-

**LA DIMENSIONE
DELLA MALATTIA
NON BASTA**



**CHI FA COSA,
DOVE, COME,
QUANDO**

PERCORSI DEI MALATI



Sistema di riferimento

Luoghi fisici dove si fanno cose specifiche

Logica clinica che porta a fare cosa per chi

Organizzazione che accompagna il paziente da un luogo ad un altro in modo "automatico"

PERCORSI DEI MALATI



**SERVE UN
COLLANTE, UNO
STRUMENTO
UNITARIO**





INFORMAZIONE

**CHE INFORMAZIONE SI
RACCOGLIE ?**



**QUELLA CHE SERVE PER
DECIDERE E FARE SUL
PAZIENTE**

Definizione

paziente e malattia

Prescrizioni

**Cartella clinica e percorso
paziente**

Diagnosi genetica

moduli

**i Centri Accreditati
gli ospedali
i Distretti Sanitari
i Servizi farmaceutici
territoriali e le
farmacie ospedaliere
Le riabilitazioni
Le reti territoriali
(cure palliative,
domiciliari integrate,**

**UN
UNICO
SYSTEM
A
INFORM
ATIVO
COLLEG
A**

A man in a dark suit and tie, standing in a landscape, with a large green apple on his face. The image is partially obscured by large, bold, green text on the right side.

Modulo Piano Terapeutico

Prescrizione

Facilitare la prescrizione: fascia del farmaco trasparente al medico prescrittore, moduli predefiniti per farmaci galenici ed orfani, acquisizione consenso informato per farmaci off-label, relazione per farmaci esteri ed extra-LEA

Approvvigionamento

Nel modo più economico possibile: farmacie ospedaliere

Erogazione

Vicina al luogo di vita del paziente e/o al Centro prescrittore secondo necessità, monitoraggio clinico e controllo della spesa farmaceutica regionale

Somministrazione

Vicina al luogo di vita del paziente e/o al Centro prescrittore secondo necessità, stretto monitoraggio di efficacia e sicurezza del farmaco nella pratica clinica

Quali trattamenti?

**IL SI coinvolge diversi attori,
funzioni e luoghi**

Farmaci orfani

Tutti gli altri farmaci

Trattamenti off-label

Dietetici

Parafarmaci

Farmaci esteri

Galenici magistrali

Dispositivi medici

Protesi ed ausili

Altri trattamenti

(Riabilitazione-procedure chirurgiche)

Prescrizione

Centri di expertise

Approvvigionamento

farmacie ospedaliere, altre

Erogazione

Servizi farmaceutici

ospedalieri e territoriali

distretti

Somministrazione e

monitoraggio

Centri di Exp

Altri ospedali

domicilio

TRE livelli di erogazione dei benefici previsti

1) LEA

2) INTEGRAZIONI regionali per entità nosologica, basate sui PROTOCOLLI

3) INTEGRAZIONI per specifiche esigenze individuali

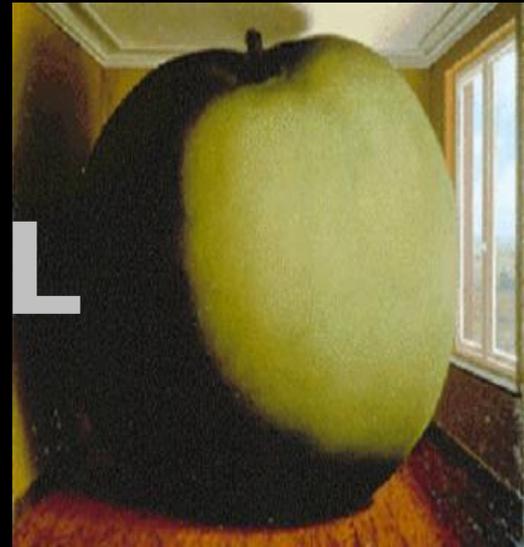
Fruibili se all'interno della rete di assistenza e attraverso il sistema informativo

121.868 pazienti

7.203 professionisti

1126 nodi

**NUMERI DEL
SISTEMA**



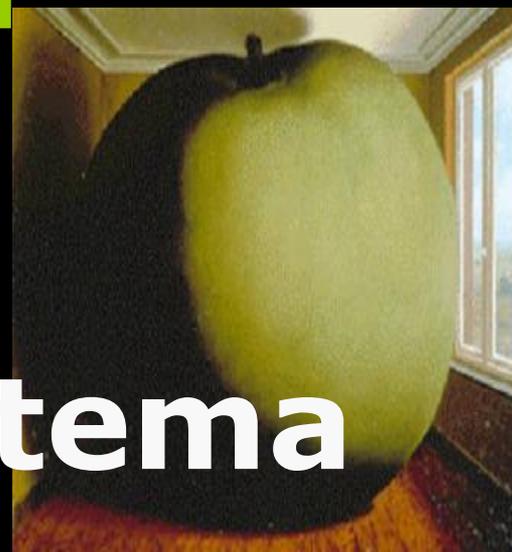
43.675 piani assistenziali

**112.455 prescrizioni e
approvvigionamenti**

56.074 prodotti dispensati

**43.594 episodi di
dispensazione**

Numeri del sistema



Controllo a priori prescrittore

Chi: solo medici dei Centri di riferimento

Cosa: solo trattamenti per MR previsti dai Lea, o dai protocolli, o motivati e autorizzati per integrazione individuale

Come: ordine nelle prescrizioni

Un solo piano per tutti i tipi di trattamenti e comune tra tutti gli specialisti coinvolti

Piano Terapeutico Personalizzato
Paziente: BIANCHI LINA 10/10/2000

Utente connesso: gh_mr_centro

Inserimento / Modifica Prescrizione

PTP da ricovero

1. Trattamenti extra-LEA prescrivibili gratuitamente in base a specifici protocolli regionali

Terapia	Nome commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost
Scegli una terapia			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

2. Farmaci e parafarmaci

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Nota-AIFA	Off-Label	Non-Sost
			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

3. Richiesta di trattamento/i extra-LEA essenziali ed insostituibili da autorizzare in regime di esenzione dal costo (per i residenti nelle ULSS della Regione Veneto in base alla nota prot. 305255/50070202 dell'11/06/2008)

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost	Galen.	Relaz.
			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	mostra

Aggiungi trattamento in esenzione

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

4. Preparati galenici

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost
			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Altro P. attivo: _____

Aggiungi galenico

5. Trattamenti dietetici prescrivibili in regime di esenzione dal costo.

Miscele speciali

Gruppo	Nome commerciale	Posologia

Aggiungi dietetico

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

6. Altri trattamenti (riabilitativi, chirurgici, etc.)

Trattamento	Data

Aggiungi trattamento

Elenco PTP

Inserimento / Modifica Prescrizione

 PTP da ricovero

1. Trattamenti extra-LEA prescrivibili gratuitamente in base a specifici protocolli regionali

Terapia	Nome commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost
<input type="text" value="Scegli una terapia"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza

2. Farmaci e parafarmaci

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Nota-AIFA	Off-Label	Non-Sost
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza

3. Richiesta di trattamento/i extra-LEA essenziali ed insostituibili da autorizzare in regime di esenzione dal costo (per i residenti nelle ULSS della Regione Veneto in base alla nota prot. 305255/50070202 dell'11/06/2008)

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost	Galen.	Relaz.
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	mostra

Aggiungi trattamento in esenzione

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza

4. Preparati galenici

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Altro P. attivo:

Aggiungi galenico

5. Trattamenti dietetici prescrivibili in regime di esenzione dal costo.

Miscele speciali

Gruppo	Nome commerciale	Posologia
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

Aggiungi dietetico

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza

6. Altri trattamenti (riabilitativi, chirurgici, etc.)

Trattamento	Data
<input type="text"/>	<input type="text"/>

Aggiungi trattamento

Elenco PTP

Sezione 1: protocolli terapeutici regionali

Sezione 2: LEA ed extra-LEA a carico dell'assistito

Sezione 3: richieste extra-LEA individuali

Sezione 4: galenici magistrali

Sezione 5: dietetici prescrivibili in regime di esenzione dal costo

Sezione 6: altri trattamenti

Il modulo del PTP

Registro Malattie Rare

Malattie Rare

Piano Terapeutico Personalizzato

Utente connesso: aneurologo1

Paziente: ROSSI MARIO 01/02/1947

Inserimento / Modifica Prescrizione

1. Trattamenti extra-LEA prescrivibili gratuitamente in base a specifici protocolli regionali

Terapia	Nome commerciale
CHININA SOLFATO	CHININA SOLFATO*20CPR 2
AMITRIPTILINA	ADEPRIL*30CPR RIV 25MG
FLURAZEPAM	DALMADORM*30CPS 15MG

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza

2. Farmaci e parafarmaci

Principio Attivo	Nome Commerciale

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza

Sezione
protocolli
terapeutici
regionali

Lookup Table -- Finestra di dialogo pagina Web

http://malattierare.test.pd/jsp/SWGeneralizzato/lookup.jsp?dato=_farmacoTerapiaProt&functionName=setl

<< < > >> Esci Pag. 1

	NOMECONFEZIONE	NOMEPIATTIVO	DITTA	SPEC	FASCIA
S	DALMADORM*30CPS 15MG	FLURAZEPAM MONOCLORIDRATO	MEDA PHARMA SpA *		C
S	DALMADORM*30CPS 30MG	FLURAZEPAM			
S	FELISON*30CPS				
S	FELISON*30CPS				
S	FLUNOX*20CPS				
S	FLUNOX*30CPS				
S	VALDORM*30CPS 15MG				
S	VALDORM*30CPS 30MG				

Messaggio dalla pagina Web

 Stai prescrivendo un farmaco con un uso off-label. Hai raccolto il consenso informato del paziente e firmato l'assunzione di responsabilità ??

OK

Inserimento / Modifica Prescrizione

1. Trattamenti extra-LEA prescrivibili gratuitamente in base a specifici protocolli regionali

Terapia	Nome commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost
CHININA SOLFATO	CHININA SOLFATO*20CPR 2	200 mg per 2/die	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
AMITRIPTILINA	ADEPRIL*30CPR RIV 25MG	50 mg/die	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
FLURAZEPAM	DALMADORM*30CPS 15MG	15 mg/die	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza S.S. Farmacia Territoriale-Ospedale S. Antonio

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza S.S. Farmacia Territoriale-Ospedale S. Antonio

2. Farmaci e parafarmaci

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Nota-AIFA	Off-Label	Non-Sost
RILUZOLO	RILUTEK*56CPR RIV 50MG	50 mg/die	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

- S.S. Farmacia Territoriale-Ospedale S. Antonio
- Servizio di Farmacia-P.O. Piove di Sacco

3. Richiesta di trattamento/i extra-LEA essenziali per i residenti in ULSS della Regione Veneto in base alla nota prot. 305255/50070202 dell'11/06/2008

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost	Galen.	Relaz.
			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	mostra

Aggiungi trattamento in esenzione

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza Scegli una farmacia

La prescrizione di altri trattamenti (LEA) e la scelta della struttura erogatrice



Malattie Rare

Scadenario Piani

Nuovo Certificato

Cerca Pazienti

Cerca Paziente con PIN

Ricerca nei Piani Terapeutici

Segnalazione Malattie non comprese

Elenco Malattie non comprese

Estrazione Dati

Gestione Somministrazione Orfani

Elaborazione SAS

Cambio Password

Manuale

Comune di residenza: Regione di residenza: Veneto Azienda ULSS di residenza: PADOVA
Stato estero di residenza:

Indirizzo di domicilio

Domicilio diverso dalla residenza: Sì No

Indirizzo: Cap:
Comune di domicilio: Prov:
Regione di domicilio: Azienda ULSS di domicilio:
Stato estero di domicilio:

Assistenza fornita da: Azienda ULSS di domicilio Azienda ULSS di residenza

Malattia

Malattia: SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA Vedi scheda sul sito
Malattia di riferim.: SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA
Codice esenzione: RF0100 Codice ICD9CM: 335.20
Medico certificatore: Dr. neurologo aneurologo

Usa Dietetici:

Usa farmaco orfano: Sì No Nome farmaco:

Dati Esordio Malattia

Primo centro che ha effettuato la diagnosi:
Data diagnosi: Data esordio malattia (mm/aaaa):
Fonte dati esordio: Riferiti da paziente Da documentazione

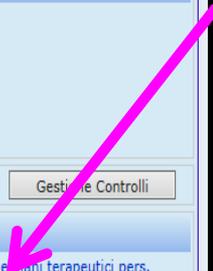
Dati Utente Certificatore

Centro che certifica: U.O. Clinica Neurologica
Presidio che certifica: Azienda Ospedaliera di Padova
Azienda che certifica: Azienda Ospedaliera di Padova
Data certificato: 10/12/2015

Piani Terapeutici Personalizzati

Il paziente **non ha attivo** alcun piano terapeutico.

Il neurologo può aprire la cartella clinica alle altre UO del Centro: «condivisione paziente»



Condividi Paziente

**Il neurologo
seleziona le UO
del Centro di
Riferimento per
la
«condivisione»
del paziente**

- Scadenario Piani
- Nuovo Certificato
- Cerca Pazienti
- Cerca Paziente con PIN
- Ricerca nei Piani Terapeutici
- Segnalazione Malattie non comprese
- Elenco Malattie non comprese
- Estrazione Dati
- Gestione Somministrazione Orfani
- Elaborazione SAS
- Cambio Password
- Manuale

Malattie Rare

Condizione del Paziente

Utente connesso: **aneurologo1**

ROSSI MARIO

Data di nascita: 01/02/1947
Luogo di nascita: PADOVA (PD)
Codice sanitario:
Codice fiscale:

Malattia: SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA
Data certificato: 10/12/2015
UO certificatore: U.O. di Neurologia - U.O.S di Neuropatologia e Psicopatologia - Azienda Ospedaliera di Padova
Medico certificato: Dr. neurologo aneurologo

Seleziona una o più UO dal "Centro per le malattie rare del sistema nervoso centrale-Padova" con le quali condividere il paziente:

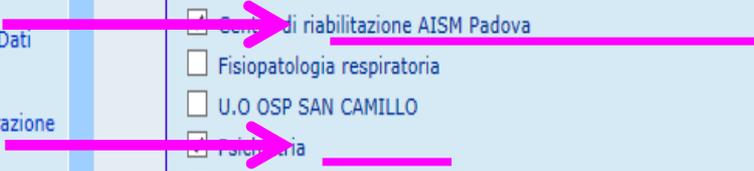
- Centro di riabilitazione AISM Padova
- Fisiopatologia respiratoria
- U.O OSP SAN CAMILLO
- Psichiatria
- Pneumologia
- U.O. di Neurologia - U.O.S di Neuropatologia e Psicopatologia
- U.O. Neuropsichiatria Infantile
- U.O. Clinica Neurologica II
- Riabilitazione ortopedica
- Fondazione Federico Milcovich Padova (già UILDM)
- Dipartimento di Pediatria

Salva Condivisioni

Messaggio dalla pagina Web

 Vuoi condividere il paziente con le UO scelte?

OK Annulla



Da parte di: Dr. neurologo aneurologo
del Centro: U.O. di Neurologia - U.O.S di Neuropatologia e Psicopatologia - Azienda Ospedaliera di Padova
Tel/Fax: /
ULSS: A.O. PADOVA

A favore di: MARIO ROSSI
data di nascita: 01/02/1947
luogo di nascita: PADOVA (PD)
residenza: VIA ISTRIA, 1 - PADOVA (PD)
affetto da: SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

1. Trattamenti extra-LEA prescrivibili gratuitamente in base a specifici protocolli regionali

Terapia	Nome commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost	Scheda
AMITRIPTILINA	ADEPRIL*30CPR RIV 25MG	50 mg/die	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
CHININA SOLFATO	CHININA SOLFATO*20CPR 250MG	200 mg per 2/die	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
FLURAZEPAM	DALMADORM*30CPS 15MG	15 mg/die	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

Farmacia che procura: S.S. Farmacia Territoriale - Ospedale S. Antonio (PADOVA)

Farmacia che eroga: S.S. Farmacia Territoriale - Ospedale S. Antonio (PADOVA)

2. Farmaci e parafarmaci

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Nota-AIFA	Off-Label	Non-Sost	Scheda
RILUZOLO	RILUTEK*56CPR RIV 50MG	50 mg/die	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

Farmacia che procura: S.S. Farmacia Territoriale - Ospedale S. Antonio (PADOVA)

Farmacia che eroga: S.S. Farmacia Territoriale - Ospedale S. Antonio (PADOVA)

3. Richiesta di trattamento/i extra-LEA essenziali ed insostituibili da autorizzare in regime di esenzione dal costo (per i residenti nelle ULSS della Regione Veneto in base alla nota prot. 305255/50070202 dell'11/06/2008)

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost	Galen.	Relaz.	Scheda
	RESOURCE THICKENUP NEU 227G NP	2 barattoli/mese	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		mostra

Farmacia che procura: S.S. Farmacia Territoriale - Ospedale S. Antonio (PADOVA)

Farmacia che eroga: S.S. Farmacia Territoriale - Ospedale S. Antonio (PADOVA)

4. Note del prescrivente

controllo tra...

[Integra il piano PTP nr.49164](#)

Elenco PTP

Nuovo piano

Integra per Ricovero

Ristampa

**Il fisiatra
 integra il piano
 già esistente
 redatto dal
 neurologo**

Si fa presente che nel piano sono presenti anche le seguenti prescrizioni

Terapia	Nome commerciale	Posologia
AMITRIPTILINA	ADEPRIL*30CPR RIV 25MG	50 mg/die
CHININA SOLFATO	CHININA SOLFATO*20CPR 250MG	200 mg per 2/die
FLURAZEPAM	DALMADORM*30CPS 15MG	15 mg/die

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia
RILUZOLO	RILUTEK*56CPR RIV 50MG	50 mg/die

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia
	RESOURCE THICKENUP NEU 227G NP	2 barattoli/mese

Inserimento / Modifica Prescrizione

1. Trattamenti extra-LEA prescrivibili gratuitamente in base a specifici protocolli regionali

Terapia	Nome commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost
Scegli una terapia	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza

2. Farmaci e parafarmaci

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Nota-AIFA	Off-Label	Non-Sost
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Aggiungi farmaco

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza

3. Richiesta di trattamento/i extra-LEA essenziali ed insostituibili da autorizzare in regime di esenzione dal costo (per i residenti nelle ULSS della Regione Veneto in base alla nota prot. 305255/50070202 dell'11/06/2008)

Principio Attivo	Nome Commerciale	Posologia	Off-Label	Non-Sost	Galen.	Relaz.
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	mostra

Aggiungi trattamento in esenzione

Farmacia che Procura: Del Centro di Residenza

Farmacia che Eroga: Del Centro di Residenza

L'integrazione avviene nel contesto del piano assistenziale esistente e secondo la struttura consueta del piano terapeutico a più livelli



REGIONE Veneto

Centro per le malattie rare del sistema nervoso centrale-Padova
Azienda U.L.S.S. N. 16 Padova
Centro di riabilitazione AISM Padova

Integrazione id n. 49165
del Piano Terapeutico Personalizzato (PTP) n. 49165
(valido dal 10/12/2015 al 10/12/2016)

Per il Medico

del signor ROSSI MARIO
C.F. T.S.

con esenzione per malattia rara RF0100 (ex DM 279/01)

Trattamenti in attesa di autorizzazione all'erogazione in esenzione dalla partecipazione al costo da parte dell'Azienda ULSS di residenza:

IABLE - MYTOBII P10

S.S. Farmacia Territoriale-Ospedale S.
Antonio(PADOVA)

Consapevole che il Piano Terapeutico Personalizzato comprende già le seguenti prescrizioni:

- ADEPRIL*30CPR RIV 25MG - 50 mg/die
- CHININA SOLFATO*20CPR 250MG - 200 mg per 2/die
- DALMADORM*30CPS 15MG - 15 mg/die
- RILUTEK*56CPR RIV 50MG - 50 mg/die
- RESOURCE THICKENUP NEU 227G NP - 2 barattoli/mese



REGIONE Veneto

Centro per le malattie rare del sistema nervoso centrale-Padova
Azienda U.L.S.S. N. 16 Padova
Centro di riabilitazione AISM Padova

Integrazione id n. 49165
del Piano Terapeutico Personalizzato (PTP) n. 49165
(valido dal 10/12/2015 al 10/12/2016)

Per il Paziente

del signor ROSSI MARIO
C.F. T.S.

con esenzione per malattia rara RF0100 (ex DM 279/01)

Trattamenti in attesa di autorizzazione all'erogazione in esenzione dalla partecipazione al costo da parte dell'Azienda ULSS di residenza:

IABLE - MYTOBII P10

S.S. Farmacia Territoriale-Ospedale S.
Antonio(PADOVA)

Consapevole che il Piano Terapeutico Personalizzato comprende già le seguenti prescrizioni:

- ADEPRIL*30CPR RIV 25MG - 50 mg/die
- CHININA SOLFATO*20CPR 250MG - 200 mg per 2/die
- DALMADORM*30CPS 15MG - 15 mg/die
- RILUTEK*56CPR RIV 50MG - 50 mg/die
- RESOURCE THICKENUP NEU 227G NP - 2 barattoli/mese

**Duplice
copia del
PTP
integrato
dal**

Al paziente sono prescritti i seguenti **farmaci orfani**

ALGLUCOSIDASI ACIDA UMANA RICOMBINANTE - MYOZYME*1F 50MG/F 20ML

Posologia: 20 mg/kg ogni 2 settimane

Data Prima Somministrazione: 15/12/2013

Peso	<input type="text"/>	Kg.
Altezza (nei pazienti pediatrici)	<input type="text"/>	cm.
Circonferenza cranica (nei pazienti pediatrici)	<input type="text"/>	cm.
Massa Ventricolo Sinistro	<input type="text"/>	g
Test dei sei minuti di marcia*	<input type="text"/>	Metri Percorsi
Capacità vitale forzata (FVC)*	<input type="text"/>	FVC % predetto
Dosaggio Ac anti-alfa-gucosidasi acida umana ricombinante IgG	<input type="text"/>	KU/l
Dosaggio Ac anti-alfa-gucosidasi acida umana ricombinante IgE	<input type="text"/>	KU/l
Ventilazione invasiva	<input type="text"/>	SI/NO
Prestazioni motorie correlate all'età	<input type="text"/>	Scala motoria infantile Alberta

Farmacia che Eroga: Del Centro di

Residenza

Centro che Somministra/Monitora :

Questo Centro

Distretto

Osp. di Residenza

Note orfani:

Moduli specifici per tipo farmaco

- **32** prodotti commerciali con qualifica di farmaco orfano hanno nel sistema informativo una scheda specifica per la prescrizione ed il follow-up
- **21** principi attivi sono così monitorati
- **97** entità nosologiche collegate a livello del DB ad uno o più farmaci orfani

Scheda di prescrizione e follow-up
FARMACI ORFANI
(incluso monitoraggio reazioni avverse)

Moduli specifici per tipo farmaco

Nuova somministrazione del piano 26330 valido dal 05/12/2013 al 05/12/2014

Farmaco Orfano: MYOZYME*1F 50MG/F 20ML

Parametri di Efficacia:

Peso	<input type="text"/>
Altezza (nei pazienti pediatrici)	<input type="text"/>
Circonferenza cranica (nei pazienti pediatrici)	<input type="text"/>
Massa Ventricolo Sinistro	<input type="text"/>
Test dei sei minuti di marcia*	<input type="text"/>
Capacità vitale forzata (FVC)*	<input type="text"/>
Dosaggio Ac anti-alfa-gucosidasi acida umana ricombinante IgG	<input type="text"/>
Dosaggio Ac anti-alfa-gucosidasi acida umana ricombinante IgE	<input type="text"/>
Ventilazione invasiva	<input type="text"/>
Prestazioni motorie correlate all'età	<input type="text"/>

Data Somministrazione:

Dosaggio:

Premedicazioni: Sì No Se si quali:

Eventuali effetti avversi a distanza

- Agitazione grave
- Agitazione lieve
- Agitazione moderata
- Aumento della pressione arteriosa grave
- Aumento della pressione arteriosa lieve
- Aumento della pressione arteriosa moderato
- Cefalea grave
- Cefalea lieve
- Cefalea moderata
- Eritema
- Irrequietezza
- Nausea grave
- Nausea lieve
- Nausea moderata
- Piressia grave
- Piressia lieve
- Piressia moderata
- Prurito
- Rash grave
- Rash lieve
- Rash moderato
- Reazione di ipersensibilità di tipo allergico grave
- Reazione di ipersensibilità di tipo allergico lieve
- Reazione di ipersensibilità di tipo allergico moderata
- Reazione nel punto di infusione grave
- Reazione nel punto di infusione lieve
- Reazione nel punto di infusione moderata
- Senso di costrizione al petto
- Tachicardia grave
- Tachicardia lieve
- Tachicardia moderata
- Tosse grave
- Tosse lieve
- Tosse moderata
- Tremore grave
- Tremore lieve
- Tremore moderato
- Vertigine grave

Eventuali effetti avversi alla somministrazione

- Affaticamento grave
- Affaticamento lieve
- Affaticamento moderato
- Aumento della pressione arteriosa grave
- Aumento della pressione arteriosa lieve
- Aumento della pressione arteriosa moderato
- Brividi grave
- Brividi lieve
- Brividi moderato
- Cefalea grave
- Cefalea lieve
- Cefalea moderata
- Dispnea grave
- Dispnea lieve
- Dispnea moderata
- Edema angioneurotico grave
- Edema angioneurotico lieve
- Edema angioneurotico moderato
- Iperidrosi grave
- Iperidrosi lieve
- Iperidrosi moderata
- Nausea grave
- Nausea lieve
- Nausea moderata
- Orticaria grave
- Orticaria lieve
- Orticaria moderata
- Piressia grave
- Piressia lieve
- Piressia moderata
- Rantoli gravi
- Rantoli lievi
- Rantoli moderati
- Rash grave
- Rash lieve
- Rash moderato
- Reazione di ipersensibilità di tipo allergico grave
- Reazione di ipersensibilità di tipo allergico lieve

Efficacia clinica

Sicurezza (ADR)

Scheda di somministrazione FARMACI ORFANI

➤ **163** parametri di efficacia presenti complessivamente nelle schede di follow-up dei farmaci orfani

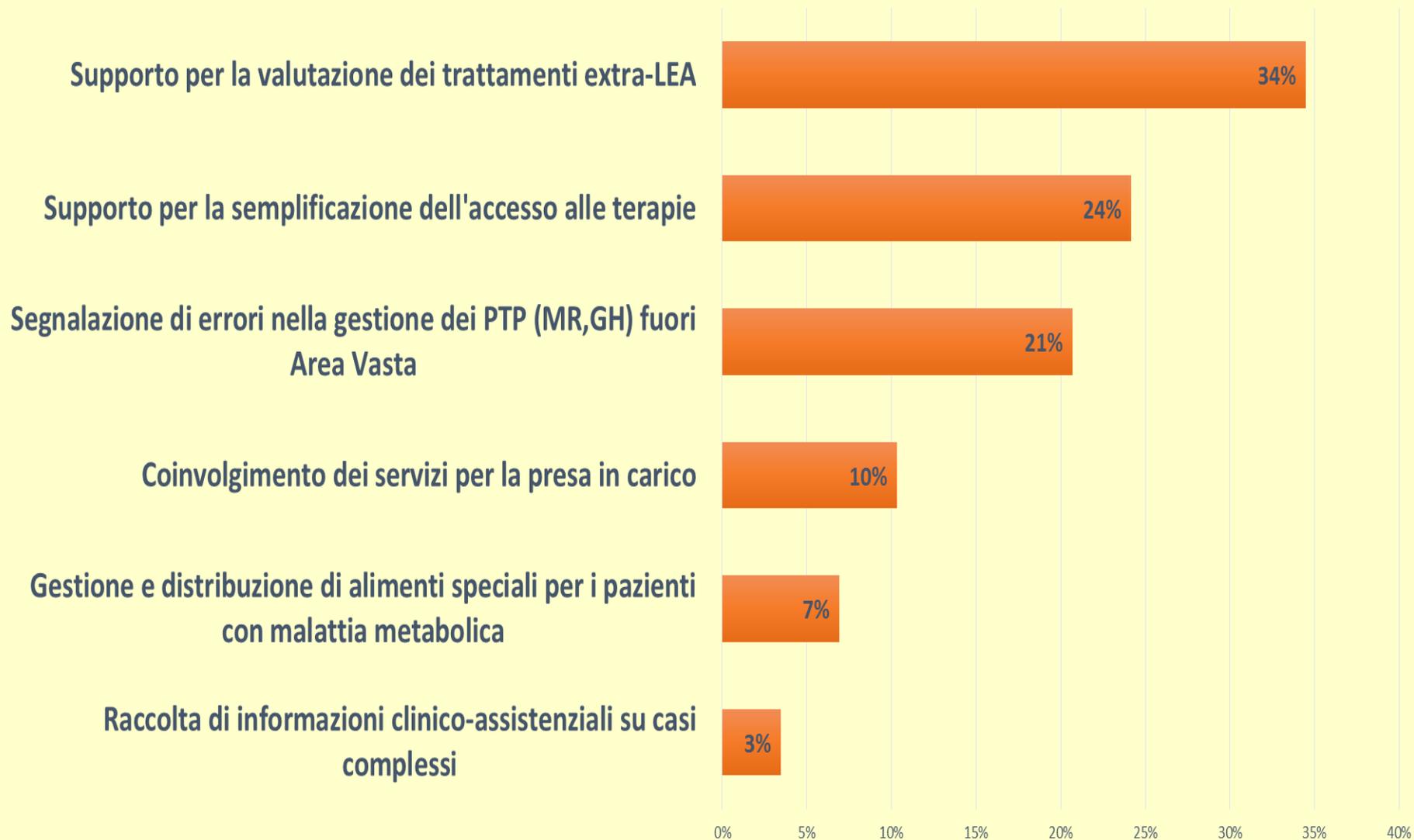
➤ **667** gli effetti avversi, distinti ulteriormente in effetti avversi alla somministrazione ed effetti avversi a distanza

Utenti Attivi Sistema MR Regione Veneto	Veneto	P.A. Bolzano	P.A. Trento
Centri di riferimento	832	93	56
Medici/amministrativi Distretti	537	18	51
Farmacie Ospedaliere	202	18	6
Servizi Farmaceutici	80	2	3
Somministratori	34	2	0
Altri utenti di servizio	40	5	10
Totale	1.651	138	126

Perché i distretti contattano il Centro Informazioni?



Perché il Centro Informazioni contatta i distretti?



ATTIVITA' DI FORMAZIONE ed AGGIORNAMENTO

Gennaio 2016 Corsi di formazione sulle nuove funzioni «integra» e «condividi». 30

Giugno 2014 Corso di formazione per la richiesta di rimborso per i comunicatori 32

Ottobre 2013 Nuova gestione di dietetici speciali e Registro GH. 90

Aprile 2015 Stato dell'assistenza alle persone con MR in Italia. 68

Febbraio-marzo 2010 Corso di formazione sul PTP. 102

Corsi di formazione ad personam per gli autorizzatori e i medici di distretto.

Regione Veneto



Regione Emilia Romagna



Provincia Autonoma di Bolzano



Provincia Autonoma di Trento



Regione Liguria



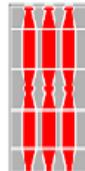
Regione Campania



Regione Puglia



Regione Umbria



Regione Sardegna



Inserimento certificati fuori regione

Azienda ULSS	Certificati
Provincia Autonoma di Bolzano	71
Provincia Autonoma di Trento	209
Regione Veneto	1976
Altre regioni consorziate	9903
Totale	12159

Regione Veneto



Regione Emilia Romagna



Provincia Autonoma di Bolzano



Provincia Autonoma di Trento



Inserimento PTT.

Azienda ULSS	PTP	Paz
Provincia Autonoma di Bolzano	79	44
Provincia Autonoma di Trento	51	25
Regione Veneto	1185	443
Regione Emilia	1282	577
Totale	2597	1089

Valutazione richiesta di trattamento/i extra-LEA essenziali ed insostituibili da autorizzare in regime di esenzione dal costo (per i residenti in Regione Veneto in base alla nota prot. 305255/50070202 dell'11/06/2008)

Da parte di: Dr.ssa mr_centro_pedpd
del Centro: Dipartimento di Pediatria - Azienda Ospedaliera di Padova
del ULSS: A.O. PADOVA
PTP nr.: 12419
valido dal: 14/06/2011 **al:** 14/06/2012

A favore di: GABRIELE VERDICCHIO
data di nascita: 10/10/2000
luogo di nascita: PADOVA (PD)
residenza: VIA MAZZINI 12 - PADOVA (PD)
affetto da : FENILCHETONURIA

Data Valutazione: 06/02/2012

Trattamento - COLECALCIUM 20BUSTINE
Posologia 1 bs die
[Relazione](#)

Riservato all'autorizzatore:

Autorizzo: Sì No

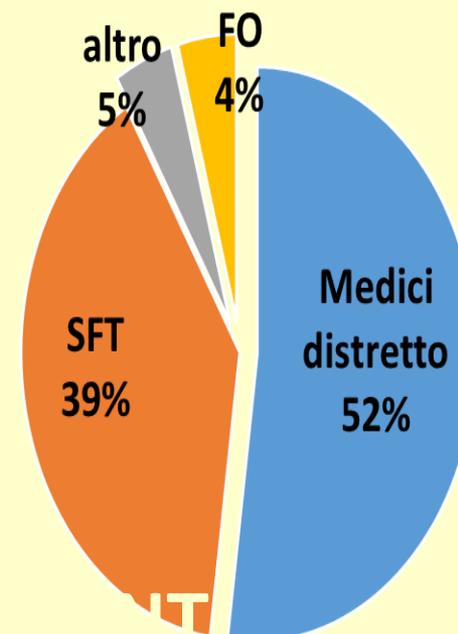
Nota:

Motivo Risposta Negativa:

- poichè al momento non ci sono evidenze scientifiche che documentino l'efficacia e/o sicurezza rispetto all'uso di tale trattamento per la Sua patologia.
- poichè le informazioni ricevute a supporto della richiesta non sono sufficienti a dimostrare l'efficacia e/o la sicurezza di tale trattamento per la Sua patologia, considerando la Sua specifica condizione clinica.

Altro

Trattamenti extra-LEA essenziali ed insostituibili da autorizzare in regime di esenzione dal costo



Le richieste ad personam di trattamenti extra-LEA

13.591 richieste

10.323 valutate

45% (4715) entro 10gg

70% in 30 giorn

3268 senza valutazione,

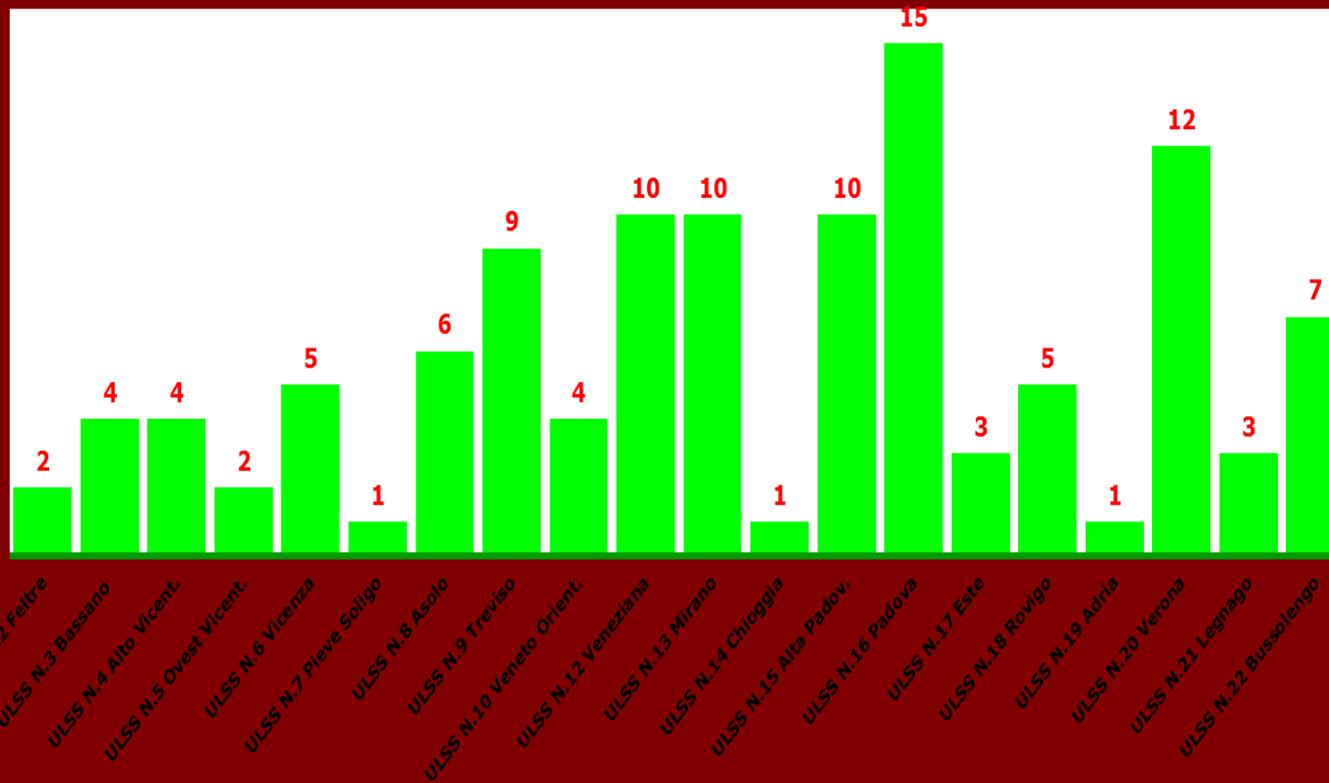
79% (2576) PT scaduti

21% (692) perdenti

dietetici dispensati per malattie metaboliche ereditarie

Azienda ULSS/AO	N.
Azienda U.L.S.S. N. 1 Belluno	93
Azienda U.L.S.S. N. 2 Feltre	1
Azienda U.L.S.S. N. 3 Bassano del Grappa	57
Azienda U.L.S.S. N. 4 Alto Vicentino	111
Azienda U.L.S.S. N. 5 Ovest Vicentino	1
Azienda U.L.S.S. N. 6 Vicenza	60
Azienda U.L.S.S. N. 8 Asolo	71
Azienda U.L.S.S. N. 9 Treviso	48
Azienda U.L.S.S. N. 12 Veneziana	124
Azienda U.L.S.S. N. 13 Mirano	181
Azienda U.L.S.S. N. 15 Alta Padovana	8
Azienda U.L.S.S. N. 16 Padova	136
Azienda U.L.S.S. N. 17 Este	19
Azienda U.L.S.S. N. 18 Rovigo	73
Totale	1243
Azienda U.L.S.S. N. 20 Verona	158
Azienda U.L.S.S. N. 21 Legnago	84
Azienda U.L.S.S. N. 22 Bussolengo	18

pazienti con SLA con richiesta di comunicatore



N_{tot} = 114

Rimborsi richiesti per il noleggio dei comunicatori da gara

Periodo		Richieste rimborsi spese
Anno 2014	Semestre - Tutti	190.680,78 €
Anno 2015	Semestre I	197.689,85 €
Anno 2015	Semestre II	211.148,95 €
Totale gara oggi, dopo		599.519,58 €



La somministrazione a domicilio

FATTORI DELLA COAGULAZIONE



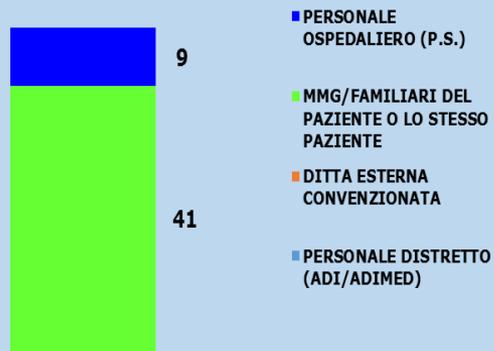
93% a domicilio

IMMUNOGLOBULINE SOTTOCUTE



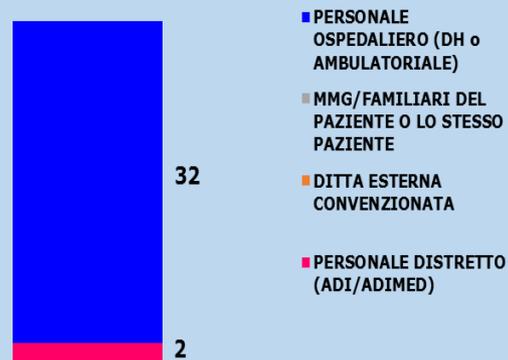
100% a domicilio

FARMACI ANGIOEDEMA EREDITARIO



80% aq domicilio

SOSTITUTORI ENZIMATICI



94% in ospedale

PAZIENTI IN TERAPIA CON GH IN VENETO

Prima e dopo l'avvio del S.I.

PZ. TOTALI

PRIMA: 887

DOPO: 736

- 17 %

PZ. PEDIATRICI

PRIMA: 577

DOPO: 425

- 27 %

SPESA MEDIA

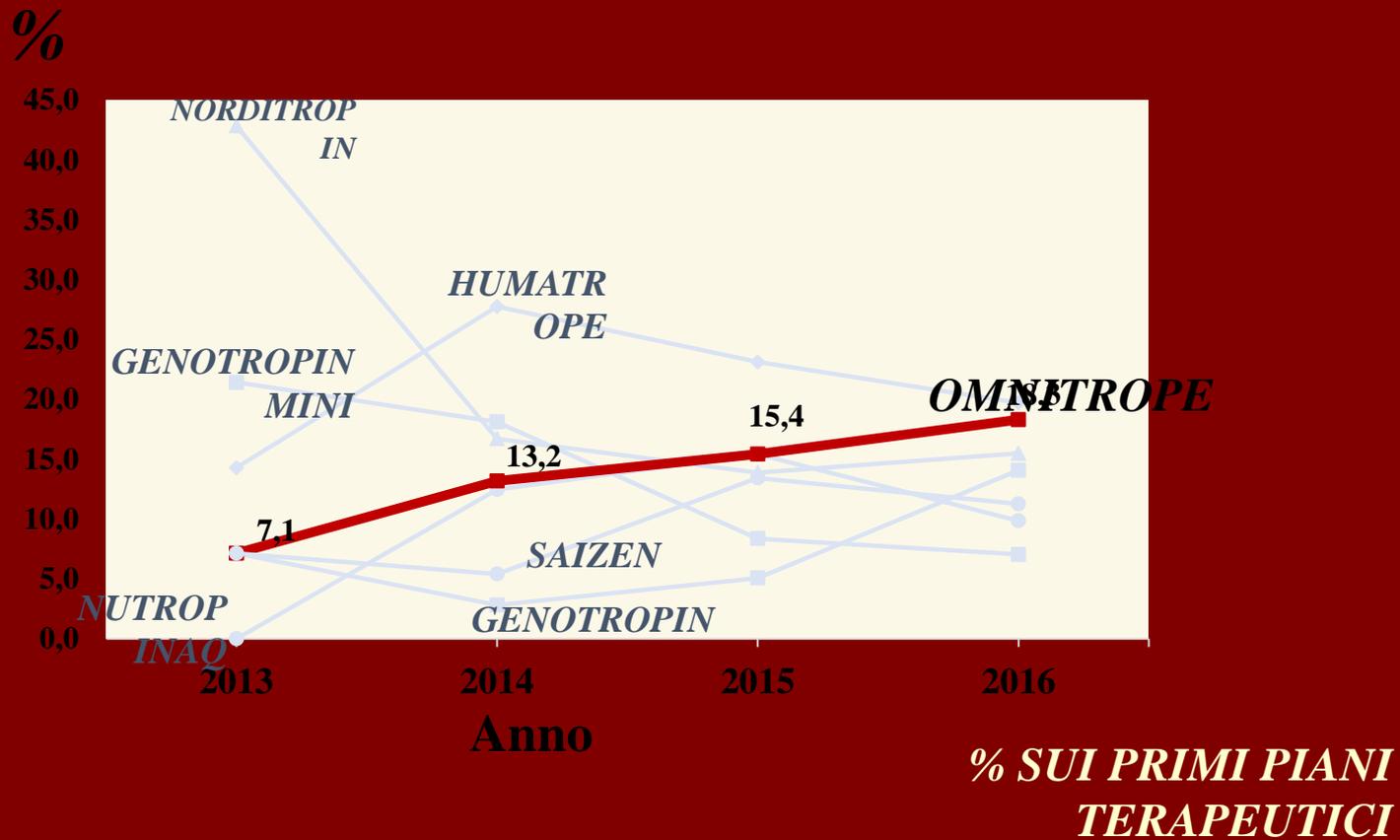
TRIMESTRALE

PRIMA: 1.328.524 E

DOPO: 1.028.492 E

- 23 %

Prescrizioni biosimilare



Accesso migliorato ai Farmaci Orfani

N pazienti eleggibili al trattamento con orfani

Da 122 a 170 per milione ab.

Pazienti entrati in terapia con un farmaco orfano

Dal 25% a oltre il 33% dei pazienti eleggibili

Luogo di erogazione e somministrazione

- **Nel caso della ERT, in oltre il 47% dei PTP si è realizzata una erogazione/somministrazione del farmaco orfano vicino al luogo di vita del paziente, riducendo lo spostamento del paziente per ottenere la terapia**
- **22 centri di ospedali di residenza della regione collegati ad hoc al sistema informativo regionale (+50% rispetto allo scorso anno) con il ruolo di somministratori di farmaci orfani**



Complessità

Macrogruppo diagnosi	Trattamenti prescritti	Media per PTP	N. max per PTP
Malformazioni congenite	4177	3,6	38
Sangue e organi ematopoietici	2379	1,5	9
Sistema nervoso-SNC	1950	2,2	20
Metabolismo (aminoacidi)	1571	2,9	18
Apparato visivo	1169	1,3	6
Ghiandole endocrine	1067	2,3	21
Disturbi immunitari	1062	2,4	13
Sistema nervoso-SNP	643	1,9	8
Sistema digerente	486	14,3	40
Metabolismo (carboidrati)	358	2,3	15
Pelle e tess. sottocutaneo	302	3,5	26
Metabolismo (minerali)	297	1,5	5
Sist. osteomuscolare e tess. connettivo	246	3,8	14
Metabolismo (lipidi)	196	1,5	6
Apparato genito-urinario	180	1,8	8
Metabolismo (altro)	109	3,9	13
Sistema circolatorio	99	2,4	11
Tumori	15	1,9	5
Condizioni morbose di orig. perinatale	3	3,0	3
Metabolismo (proteine)	3	1,5	2



100%

90%

80%

70%

60%

50%

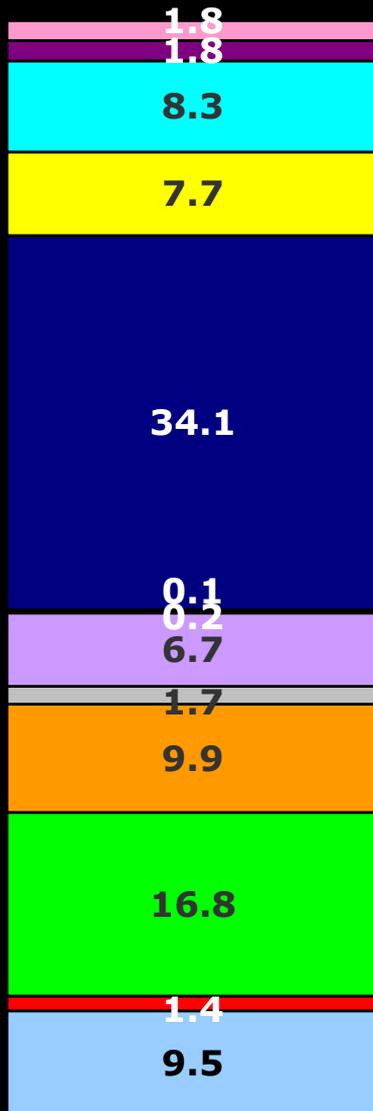
40%

30%

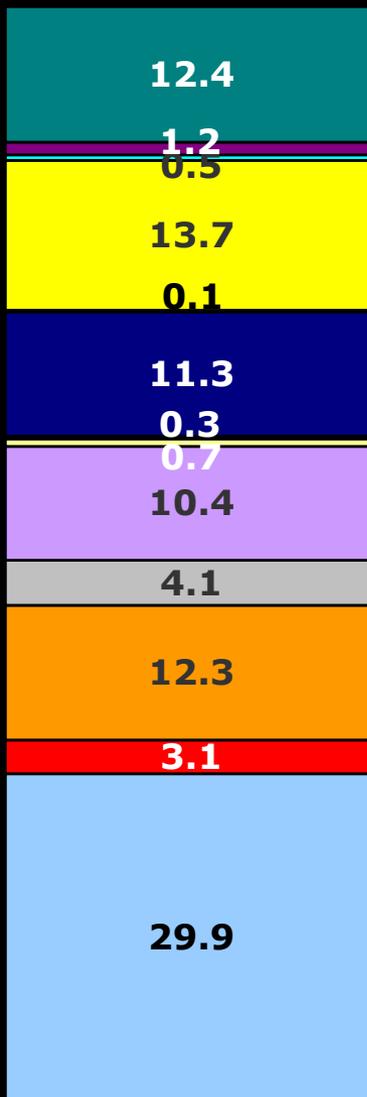
20%

10%

0%



TEORICA

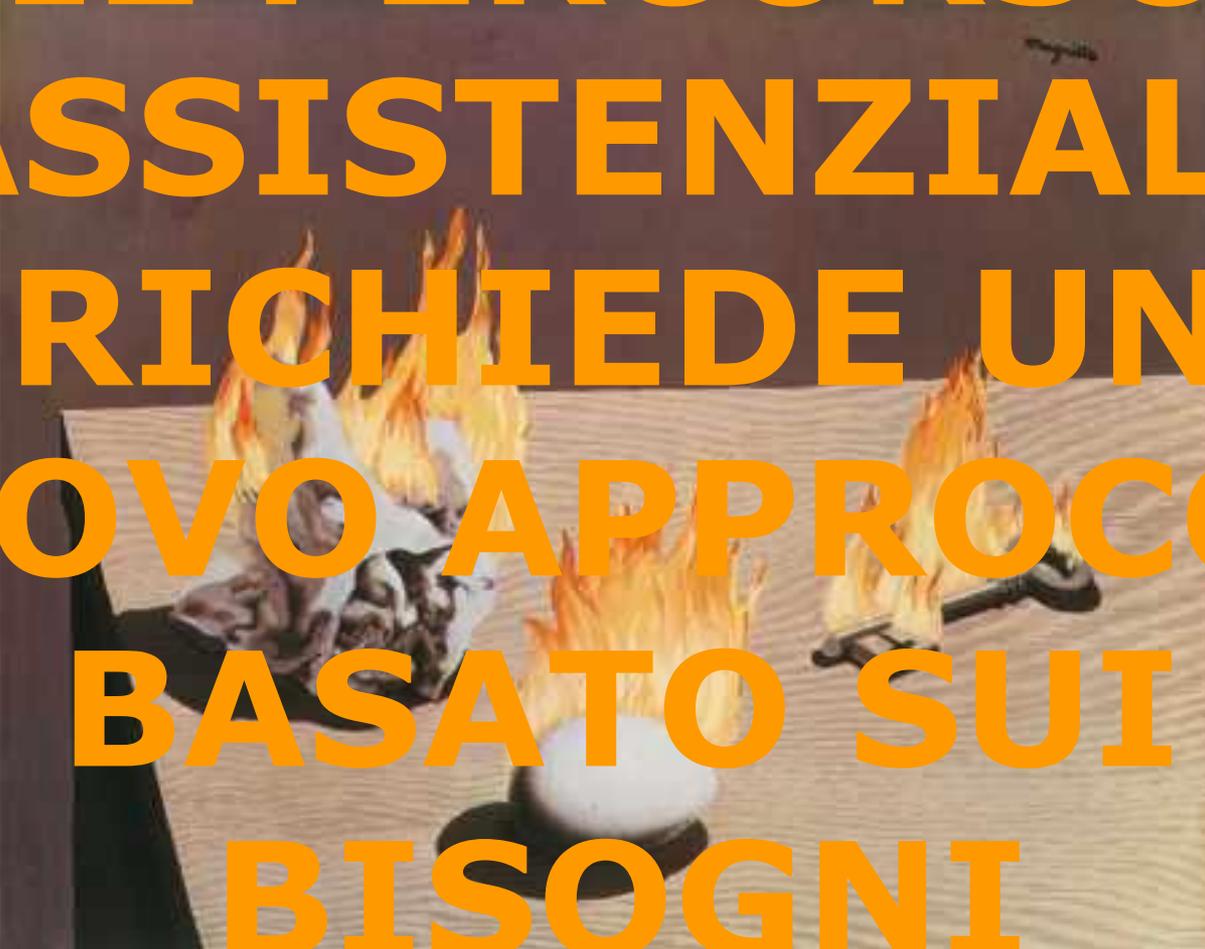


REALE

% Spesa

- Elaprase
- Tracleer-Volibris-Revatio
- Thelin-Ventavis
- Firazyr
- Kuvan
- Soliris
- Inovelon
- Exjade
- Wilzin
- Cystadane
- Naglazyme
- Aldurazyme
- Myozyme
- Carbaglu
- Zavesca
- Replagal-Fabrazyme

**IL PERCORSO
ASSISTENZIALE
RICHIEDE UN
NUOVO APPROCCIO
BASATO SUI
BISOGNI
ASSISTENZIALI**

A photograph of a desk with a lit candle, a pen, and a small figurine, overlaid with large yellow text. The scene is dimly lit, with the primary light source being the flame of the candle. The desk surface is light-colored, and the background is dark. The text is in a bold, sans-serif font, colored bright yellow, and is centered over the image.

SEMPRE

PRESA

IN

- X ogni paziente / famiglia
- X ogni malattia
- X ogni fase di malattia

CARICO

TECNICA



deve supportare

Il massimo sviluppo possibile/

la dignità/l'inclusione sociale/

la non-discriminazione/

**La qualità della
sopravvivenza**

La Presa in Carico

The background is a landscape with rolling green hills and mountains under a blue sky with a large, fluffy white cloud. In the foreground, a clear martini glass is superimposed, its stem extending down towards the bottom of the frame. The text is overlaid on the image.

Disegnare un piano assistenziale

Presca in carico

**tagliato sul paziente
e sulla famiglia**

dinamico nel tempo

**che assicuri continuità tra
il centro di riferimento,
l'ospedale, il territorio,**

il luogo di vita della persona

I piani assistenziali

dipendono dai

Bisogni Assistenziali



A painting of a wine glass with a landscape background. The glass is in the foreground, and the background shows a blue sky with a white cloud and a blue mountain range. The text is overlaid on the cloud.

**LE CONOSCENZE SUL PARADIGMA
MALATTIA DEVONO ESSERE ESTESE
ALLE CONOSCENZE DELLA SPECIFICA
SITUAZIONE DINAMICA DELLA
PERSONA**



**Dalla malattia
al profilo di menomazione**

**Dalla menomazione
al functioning**

**Dal functioning
alle attività**

**(cosa può fare, cosa ci si aspetta
che faccia, cosa vuole fare)**

**Dalle attività
all'ambiente di vita
(famiglia, scuola, lavoro...)**

MULTIDISCIPLINARE

Gli interventi comprendono
il trattamento medico, sanitario e socio-
sanitario

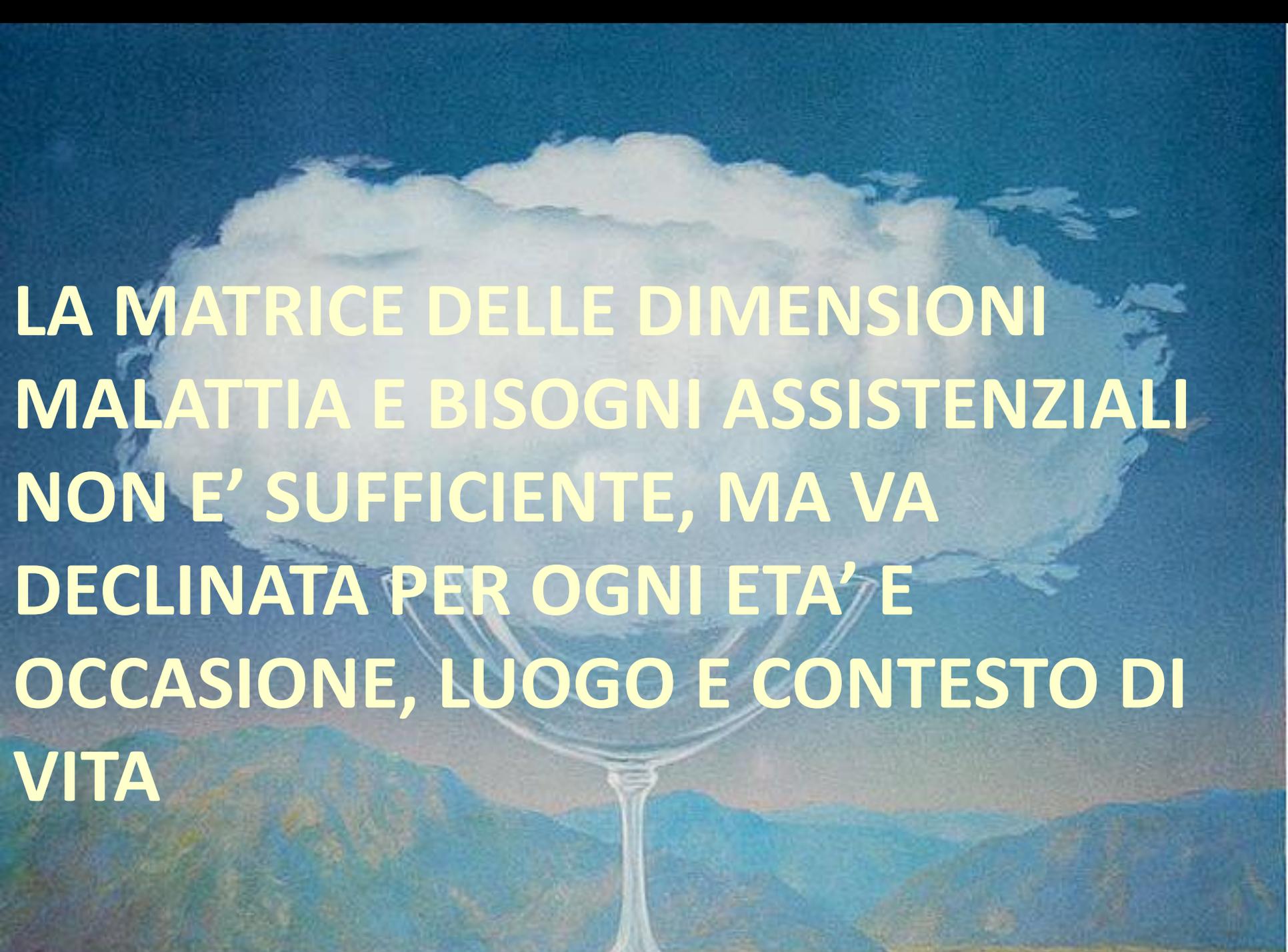
MA

Anche le dimensioni sociale,
educazionale, lavorativa, emozionale,
culturale...

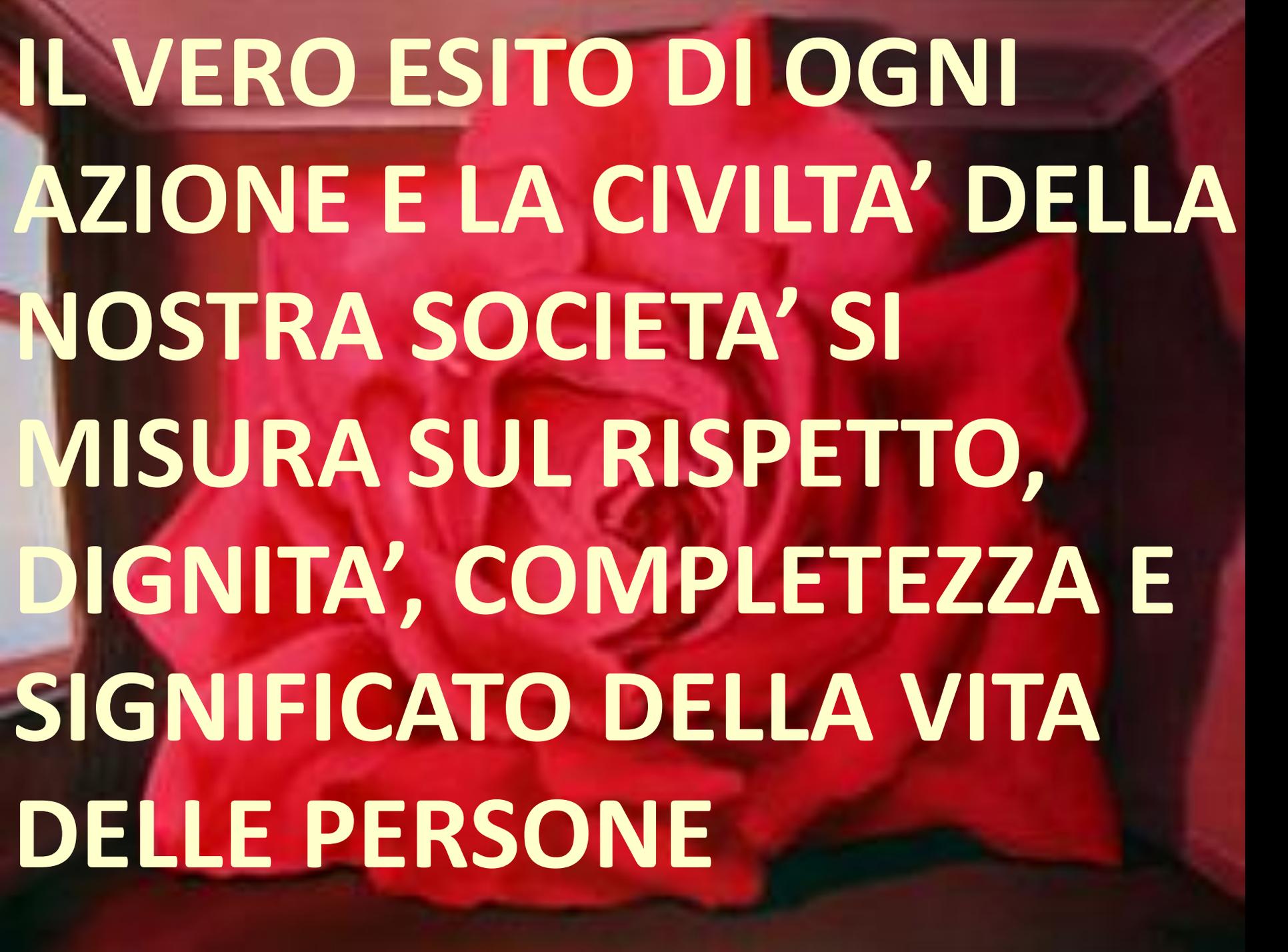
MULTISETTORIALE



MULTIDIMENSIONALE

A painting of a martini glass with a cloud inside, set against a blue background with mountains. The text is overlaid on the image.

**LA MATRICE DELLE DIMENSIONI
MALATTIA E BISOGNI ASSISTENZIALI
NON E' SUFFICIENTE, MA VA
DECLINATA PER OGNI ETA' E
OCCASIONE, LUOGO E CONTESTO DI
VITA**

A close-up photograph of a vibrant red rose, slightly out of focus, serving as the background for the text. The rose's petals are layered and detailed, with a rich red color. The text is overlaid in a bold, white, sans-serif font, centered horizontally and vertically across the image.

**IL VERO ESITO DI OGNI
AZIONE E LA CIVILTA' DELLA
NOSTRA SOCIETA' SI
MISURA SUL RISPETTO,
DIGNITA', COMPLETEZZA E
SIGNIFICATO DELLA VITA
DELLE PERSONE**