



*Giunta Regionale della Campania
Direzione Generale per la Tutela della Salute ed il
Coordinamento del Sistema Sanitari Regionale*

REGIONE CAMPANIA

Prot. 2020. 0195974 20/04/2020 08,39

Mitt. : Assistenza ospedaliera

Dest. : AI DIRETTORI GENERALI DELLE AA.SS.LL./AA.OO/AA.OO.UU.

Classifica : 50.4. Fascicolo : 72 del 2020



Ai Direttori Generali

AAOO, AAOOUU, AASSLL

LORO SEDE

Obiettivo: Misure di supporto ai pazienti affetti da Malattia Rara in Regione Campania durante l'infezione da SARS-COV-2 (COVID-19)

La pandemia in corso, definita "Sindrome respiratoria acuta grave coronavirus 2" (SARS-CoV-2), identificata con il nome "COVID-19", presenta, quali sintomi più comuni di avvenuto contagio, febbre, astenia e tosse secca. Alcuni pazienti possono presentare indolenzimento e dolori muscolari, congestione nasale, rinorrea, mal di gola o diarrea. Questi sintomi sono generalmente lievi e iniziano gradualmente. Nei casi più gravi, l'infezione può causare dispnea grave, polmonite, sindrome respiratoria acuta grave, insufficienza renale, tromboembolie, coagulopatia intramuscolare disseminata (CID), fino all'exitus. Il nuovo Coronavirus è un virus respiratorio che si diffonde principalmente attraverso il contatto diretto con soggetti affetti. La via di trasmissione primaria si verifica attraverso l'inalazione di goccioline emesse da persone infette, ad esempio tramite saliva, tosse, starnuti, contatti diretti personali, mani e superfici contaminate dalle stesse.

In questa situazione di emergenza, per evitare che le persone si rechino al pronto soccorso o dal medico di base, in caso di comparsa della sintomatologia o di sospetto, sono stati attivati dalla Regione numeri telefonici e percorsi dedicati. Nel caso specifico dei malati rari si assiste ad una emergenza nell'emergenza.

Le malattie rare sono numerose, approssimativamente tra le 5000 e le 8000, colpiscono il 6-8% della popolazione europea, ovvero tra i 27 e i 36 milioni di persone. In Campania, il Registro Malattie Rare regionale attesta la presenza di circa 20.000 pazienti. Le Malattie Rare possono manifestarsi a tutte le età e con gradi variabili di complessità e gravità clinica, comportando anche esiti ingravescenti. Nella maggior parte dei casi, infatti, i pazienti affetti da patologie rare sono più vulnerabili, sia in quanto presentano differenti comorbidità, in base al tipo di patologia, sia per la scarsa conoscenza da parte degli stakeholders coinvolti nella gestione della pandemia. I pazienti affetti da malattie rare e le loro famiglie, in questo contesto, possono trovare difficoltà nel ricevere risposte adeguate e tempestive in merito a loro dubbi o richieste, con aumentato sconforto e senso di abbandono. Molti di questi, infatti, hanno necessità di assistenza continua, dalle terapie ai trattamenti riabilitativi, ai dispositivi medici, spesso, salvavita, vivendo quindi un'emergenza nell'emergenza. I pazienti con malattia rara vanno perciò monitorati, tutelati e supportati, ed in particolar modo quelli in cui è presente uno stato congenito o acquisito di immunodepressione.

A questo proposito, il Ministero della Salute ha diramato un documento che sintetizza le "Raccomandazioni per la gestione dei pazienti immunodepressi residenti nel nostro Paese in corso di emergenza da COVID-19". Le suddette raccomandazioni sono state redatte, su iniziativa del Comitato Tecnico Scientifico della Protezione Civile, nell'ambito della situazione emergenziale dovuta alla diffusione del virus SARS-CoV-2, con Nota 0007942-27/03/2020-DGPROGS-MDS-P.

La Direzione Generale per la Tutela della Salute e il Coordinamento del SSR, in stretta collaborazione con il Centro di Coordinamento Malattie Rare Regione Campania (CCMRC), diretto dal Prof. G. Limongelli, e la Commissione Regionale Malattie Rare, date le criticità di questo momento storico, offre ai pazienti affetti da malattie rare un servizio di “Ascolto, Informazione e Orientamento” che semplifichi i loro percorsi in un contesto di emergenza e disorientamento. Le informazioni ed i contatti cui fare riferimento sono pubblicati sul sito internet del CCMRC: <http://www.ospedalideicolli.it/malattie-rare-campania/>.

Di seguito sono esplicitate le informazioni e le attività relative alle varie tappe del percorso cui va incontro il malato raro durante l'emergenza covid.

1. Accesso alla diagnosi

In un momento in cui risulta estremamente complesso accedere ai presidi di riferimento regionale delle Malattie Rare ormai impegnati fino allo stremo per la cura di pazienti COVID 19, il paziente con malattia rara/familiare e/o il medico curante e/o lo specialista di riferimento potranno contattare direttamente il CCMRC per segnalare un sospetto diagnostico. Il CCMRC, in collaborazione con la Commissione Regionale Malattie Rare, effettua un primo screening dei pazienti e classifica le segnalazioni in un database dedicato, prendendo in considerazione anche una serie di parametri (es. consulto e/o indagine: indifferibile, differibile o da programmare). Il CCMRC, in collaborazione con il referente aziendale malattie rare, supporta i pazienti tenendo conto dei percorsi assistenziali identificati dalle Aziende per l'emergenza COVID e ricorrendo, laddove necessario, a sistemi di teleconsulto o app già ampiamente disponibili in smartphone o tablets.

2. Accesso alle cure

L'emergenza epidemiologica da COVID-19 ha reso necessario disporre la proroga dei piani terapeutici per pazienti con malattie rare. Al fine di ottemperare alle misure adottate per il contrasto e il contenimento dell'infezione da COVID-19 sul territorio regionale, e in conformità alla nota prot. n. 0150487 del 09.03.2020 della Direzione Generale Tutela della Salute, è stata autorizzata la proroga di due mesi della validità dei Piani Terapeutici in scadenza a partire dal 9 Marzo 2020 (farmaci A-PHT, fascia H esitabili, fascia A). Inoltre, come da indicazioni AIFA e secondo la nota della Regione Campania del 17/03/2020 Prot. 2020 0164988, anche la validità dei Piani terapeutici AIFA web-based o cartacei, già sottoscritti dai medici specialisti e in scadenza nel mese di marzo o aprile, è estesa per 90 giorni a partire dal momento della scadenza. Si precisa, infine, che la proroga debba intendersi applicabile anche nel caso di Piani terapeutici che, essendo scaduti nel mese di febbraio, non erano stati ancora rinnovati alla data dell'11 marzo 2020, come da comunicazione AIFA del 6 Aprile 2020. In caso di evoluzione del quadro clinico di un paziente con malattia rara potrebbe sorgere la necessità di un follow-up improrogabile, sia per aggiornare/modificare la terapia, sia per monitorare i segni clinici con nuove indagini strumentali. Il paziente in questo caso contatta il medico curante e/o il medico specialista (disease manager) che, in caso di necessità, coinvolge il CCMRC, che può, del caso, monitorare la fluidità del percorso, mediando il rapporto tra i medici e i pazienti affetti da malattia rara.

3. Home therapy

L'attuale emergenza pone i pazienti con patologie specifiche e/o comorbidità, dovute a determinate patologie croniche e rare, in una condizione di rischio potenzialmente maggiore rispetto al resto della popolazione. Per i pazienti che hanno bisogno di terapia salvavita o di infusioni necessarie per rallentare la evoluzione della patologia, l'AIFA si è espressa attraverso un documento che sintetizza le “Raccomandazioni a carattere eccezionale per la somministrazione domiciliare dei farmaci per terapia enzimatica sostitutiva – ERT”, definendo a quali condizioni i farmaci possano essere somministrati presso il domicilio del paziente (Determinazione AIFA n. 341/220).

Il CCMRC analizza e monitora, insieme ai referenti aziendali e ai certificatori dei presidi regionali identificati (disease manager), il percorso dei pazienti ERT per malattie lisosomiali e/o con altre patologie che

necessitano di home therapy, affinché sia rispettato il principio della "continuità terapeutica". Dopo una prima fase di monitoraggio, su segnalazione degli stessi disease manager e/o referenti aziendali, saranno identificati i casi su cui porre maggiore attenzione e per i quali sarà necessario ripristinare la "continuità terapeutica" anche attraverso percorsi individualizzati.

4. Riabilitazione

Le attività riabilitative sono una parte fondamentale dell'assistenza al malato raro. Nei casi indifferibili il medico curante e/o lo specialista, in stretta collaborazione con il referente aziendale e con il CCMRC, definiscono il percorso individuale adeguato per il singolo paziente.

5. Emergenza

Per i pazienti con Malattie Rare del Sistema Immunitario e con Malattie Rare Autoimmuni, in collaborazione con l'Unità di Immunologia Clinica dell'AOU San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona di Salerno, è messo a disposizione un numero telefonico dedicato (3479486093). Il numero sarà attivo tutti i giorni della settimana dalle 8:00 alle 20:00 per rispondere ai quesiti dei pazienti relativi allo stato di immunodepressione; tale numero sarà, inoltre, utilizzabile anche dagli operatori sanitari dell'Emergenza-Urgenza (118/Pronto Soccorso), dalle USCA dal medico curante e/o chiunque ne avverta la necessità, per lo scambio di informazioni relative a condizioni di emergenza che possono verificarsi in questi pazienti. E' importante sottolineare che alcune malattie rare (es. osteogenesi imperfecta, epidermolisi bollosa, malattie metaboliche rare, et al.) possono richiedere un expertise specifico da parte degli operatori. In tali casi, l'esperienza del paziente e/o i familiari, ma, soprattutto, il contatto con il medico di riferimento (medico curante o specialista) o il CCMRC, possono essere di aiuto al personale ed agli operatori dell'emergenza.

6. Tutela paziente fragile in ambito di lavoro

L'art. 26 comma 2 del Decreto-legge n° 18 del 17/03/2020 identifica le categorie di soggetti che possono accedere a specifici benefici, in quanto portatori di handicap ai sensi dell'art. 3 c. 1 della L. 104/92; tra questi sono presenti i soggetti affetti da patologie correlate ad immunodepressione e quelli sottoposti a terapie oncologiche o salvavita. Inoltre, per facilitare il godimento dei diritti da parte dei pazienti, secondo il documento della Presidenza del Consiglio dei Ministri UPFPD-0000545-P-18/03/2020, è rilevante chiarire che gli organi abilitati a certificare la condizione di cui all'Art. 26 comma 2, sono sia i medici convenzionati con il S.S.N. che i medici preposti ai servizi di medicina generale. Infine, a tutela del rispetto di tale normativa per i pazienti affetti da patologie rare, il CCMRC identifica e cataloga le varie istanze, e, in collaborazione con il medico curante e/o specialista e/o medico competente, fornisce un potenziale indirizzo ad ogni singolo caso.

Il Dirigente UOD 04
Dr.ssa Maria Rosaria Romano



Avv. Antonio Postiglione

