

PDTA: PEMFIGO(RL0030) ALLEGATC

LINEE GUIDA DI RIFERIMENTO

ALTRI DOCUMENTI DI RIFERIMENTO

PROCESSO/FASE 1: PRIMA VISITA PRESSO MMG/PLS O SPECIALISTA

1.1) Prima visita presso medico non appartenente al PDR che valuta anamnesticamente il pazi

A. MMG/PLS

B. Specialista (Dermatologo)

C. Accesso al Pronto Soccorso Soccorso per paziente con bolle ed erosioni cutanee e/o delle mucosa.

PROCESSO/FASE 2: SOSPETTO CLINICO

Il paziente, previo contatto del medico che ha posto il sospetto di malattia, accede al PDR con visita

Prima visita presso il PDR

Accesso

del paziente presso il centro di riferimento per la prima valutazione da parte dello specialista del PDR responsabile del Pemfigo, (DISEASE MANAGER): valuta clinicamente il paziente, prende visione di precedenti consulenze effettuate e degli esami già praticati dal paziente. Se è possibile con gli elementi a disposizione della prima visita al PDR, certifica la patologia. Se vi sono ancora esami da effettuare o consulenze da richiedere, effettua richiesta con codice di esenzione R99 (sospetto malattia rara) su impegnativa del medico curante

1.Richiesta esami di laboratorio**2.Richiesta esami diagnostico-strumentali:**

=>rx torace

=>ecografia addominale

=>ecografia linfonodale

3.Richiesta esami di primo livello**PROCESSO/FASE 3: DIAGNOSI****1.Quadro clinico** => bolle ed erosioni cutanee e/o delle C19 erosioni post-bollose;**2.Istologia compatibile e/o esame di immunofluorescenza diretta****(DIF) positivo;****3.Positività di anticorpi anti-Dsg1 o Dsg3.****PROCESSO/FASE 4: PRESA IN CARICO**

malattia rara (cod. RI0030).

4.2) Prescrizione della terapia**Trattamento di prima linea**=>Corticosteroidi+adiuvanti di I e II linea**Terapia di supporto**=> plasmaferesi o immunoferesi, management nutrizionale**4.2) Follow-up presso il PDR**Calendario stabilito dal *disease manager*

D D_1

<i>Documento</i>	<i>Link</i>
Italian Guidelines in Pemphigus - adapted from the European Dermatology Forum (EDF) and European Academy of Dermatology and Venerology (EADV)	https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29860771
Pemphigus. S2 Guideline for diagnosis and treatment – guided by the European Dermatology Forum (EDF) in cooperation with the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV)	https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/jdv.12772
British Association of Dermatologists' guidelines for the management of pemphigus vulgaris 2017	https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/bjd.15930
DECRETO N. 34 DEL 08/08/2017 (allegato A) Regione Campania-BURC n. 66 del 4 Settembre 2017	http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=108791&ATTACH_ID=161780
DCA 48 del 27/10/2017-BURC n. 81 del 6 Novembre 2017	http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=110350&ATTACH_ID=164219
Decreto n. 61 del 05/07/2018- BURC n. 50 del 21 Luglio 2018	http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=115525&ATTACH_ID=172628
DCA n. 32 del 25/03/2019- BURC n. 21 del 15 Aprile 2019	http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=119327&ATTACH_ID=178511

(dermatologo)

Documento Nazionale o Regionale o Aziendale	Raccomandazione delle Linee Guida di riferimento
---	--

iente.

Decreto n. 34 del 08/08/2017 (allegato A) Regione Campania	Vedi riferimenti bibliografici nel presente documento

specialistica. Viene valutato attraverso valutazione anamnestica e clinica

Documento di riferimento	Raccomandazione delle Linee Guida di riferimento
--------------------------	--

DCA 48 del 27/10/2017	
DCA 48 del 27/10/2017	Vedi riferimenti bibliografici nel presente documento
Documento di riferimento	Raccomandazione delle Linee Guida di riferimento
	Vedi riferimenti bibliografici nel presente documento
Documento di riferimento	Raccomandazione delle Linee Guida di riferimento
	Vedi riferimenti bibliografici nel presente documento
	Vedi riferimenti bibliografici nel presente documento



Responsabilità	Interfaccia e luogo	Tempi
----------------	---------------------	-------

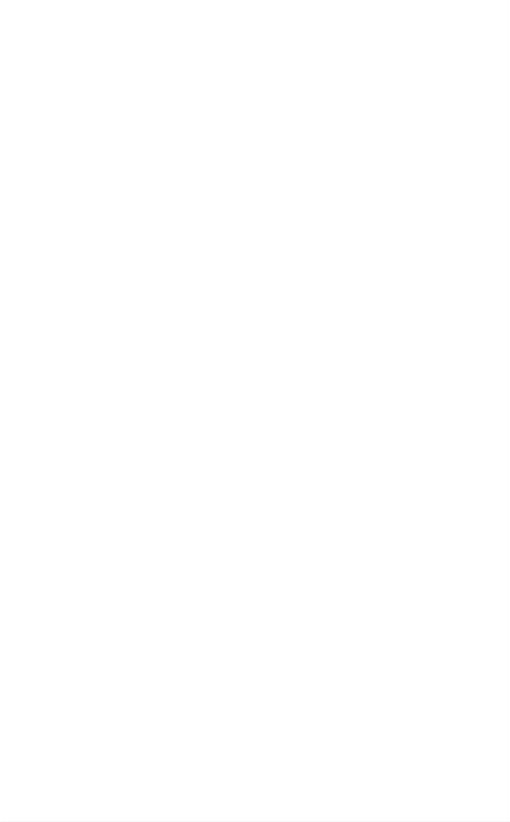
Il MMG o pediatra di libera scelta rilascia impegnativa: in caso di sospetto clinico invia il paziente presso il PDR	Inter o sovradistrettuale/ territorio	U (Urgente): entro 72 ore; B (Breve): entro 10 giorni; D (Differibile): entro 30 giorni per le visite o 60 giorni per gli accertamenti diagnostici; P (Programmata): entro un arco temporale massimo di 180 giorni, a seconda dei tempi stabiliti mediante prenotazione presso lo specialista
Il medico specialista, in caso di sospetto di malattia, invia il paziente presso il PDR	Inter o sovradistrettuale/ territorio/ospedale	

--	--	--

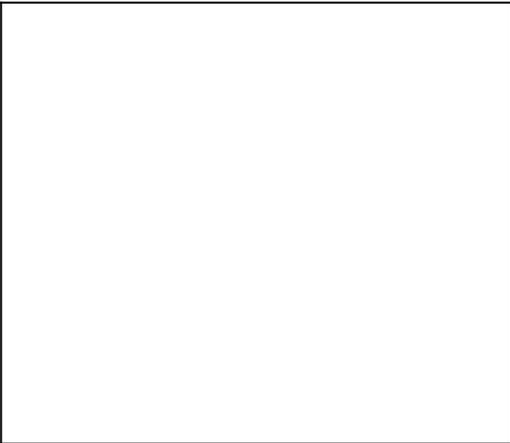


Responsabilità	Interfaccia e luogo	Tempi
----------------	---------------------	-------

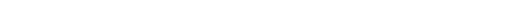
Prenotazione stilata dallo specialista PDR (prenotazione tramite supporto informatico effettuato dallo specialista, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea)	PDR: U.O. ospedale	
Richiesta esami effettuata dallo specialista PDR prima visita (registrazione prestazione attraverso supporto informatico effettuata da caposala dedicata, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea).	PDR: U.O. ospedale	Richiesta al momento della visita specialistica con il DISEASE MANAGER
Responsabilità	Interfaccia e luogo	Tempi
Lo specialista PDR effettua registrazione del paziente attraverso supporto informatico, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea e certificazione di malattia rara	PDR	Per conferma diagnostica e certificazione
Responsabilità	Interfaccia e luogo	Tempi
	PDR	
Lo specialista PDR effettua valutazione periodica del paziente attraverso supporto informatico	PDR	Tempistiche a seconda della severità di malattia



Indicatore



Indicatore



1.% di pazienti con sospetto di pemfigo per i quali si richiede ricerca di anticorpi anti-DSMG 1 e 3 (ELISA), ed esecuzione di biopsia cutanea e immunofluorescenza diretta della cute perilesionale.
2.% pazienti che vengono inviati al PDR, non solo in caso di conferma, ma anche in caso di sospetto della patologia.

Indicatore

% di pazienti con diagnosi di malattia secondo le linee guida / numero totale pazienti sospettati al momento della disponibilità del profilo laboratoristico e dell'esame istologico valutazione del raggiungimento dei criteri istologici necessari per la diagnosi.

Indicatore

% dei pazienti diagnosticati che assumono la terapia

% dei pazienti che eseguono visite di follow up in funzione della fase di malattia e verifica della compliance del paziente.