

“PROGETTO OSSERVATORIO MALATTIE RARE”

Torino, 5 giugno 2015



Focus sulle malattie Rare: Esperienze aziendali

Maria Carmen Azzolina

Direzione Sanitaria Presidio Molinette

Enrico Fusaro

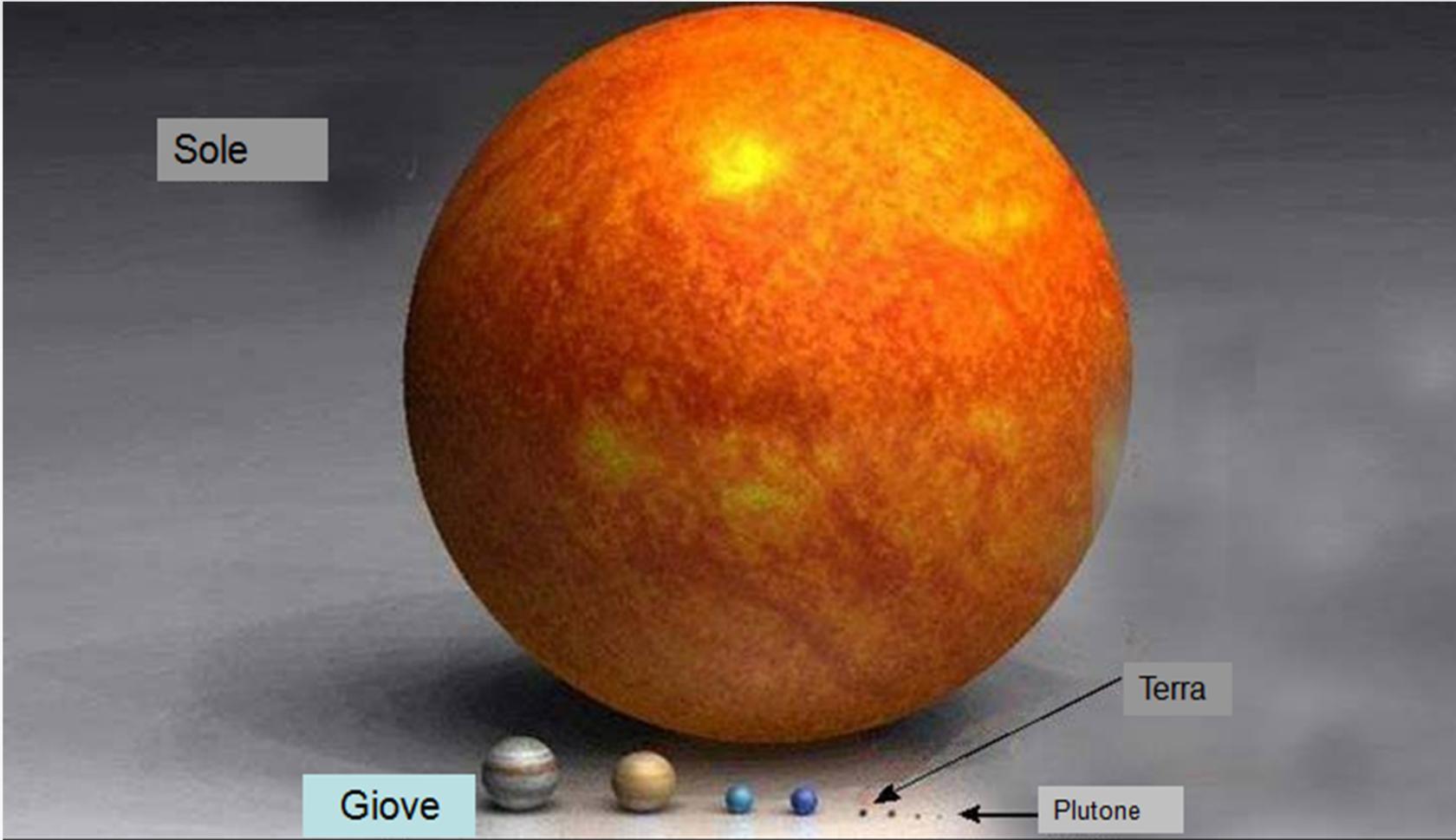
SC Reumatologia

***Referenti Aziendali per la Rete Interregionale Piemonte e Valle
d'Aosta per le Malattie Rare – Presidio Molinette
AOU Città della Salute e della Scienza di Torino***









Sole

Giove

Terra

Plutone

Esperienza nell' AOU Città della Salute e della Scienza di Torino



ORGANIZZAZIONE



FORMAZIONE



MIGLIORAMENTO
DELL'OFFERTA ASSISTENZIALE

Esperienza nell' AOU Città della Salute e della Scienza di Torino



ORGANIZZAZIONE



FORMAZIONE



MIGLIORAMENTO
DELL'OFFERTA ASSISTENZIALE

Obiettivi dell'Analisi

Valutare la registrazione Aziendale

QUANTITA'

QUALITA'

PATOLOGIE PIU' REGISTRATE

Parametro Qualitativo

Schede CHIUSE / Schede IN MODIFICA

DIAGNOSI
(Sospetto Diagnostico)



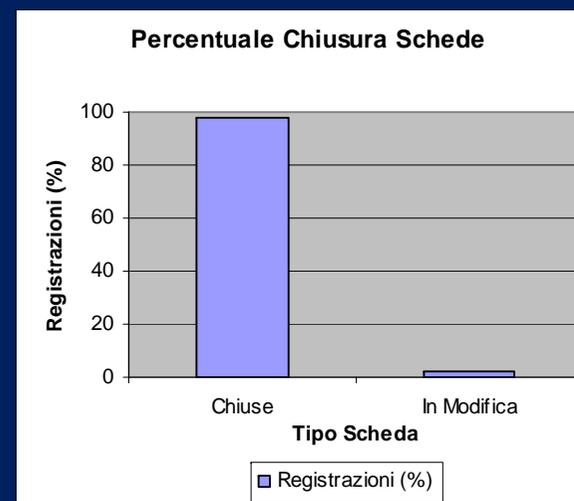
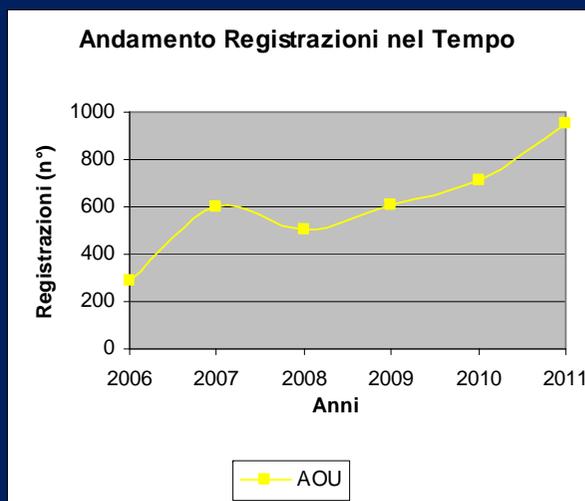
CHIUSURA



CSI
CMID
ISS

TOTALE A.O.U San Giovanni Battista di Torino – Presidio Molinette

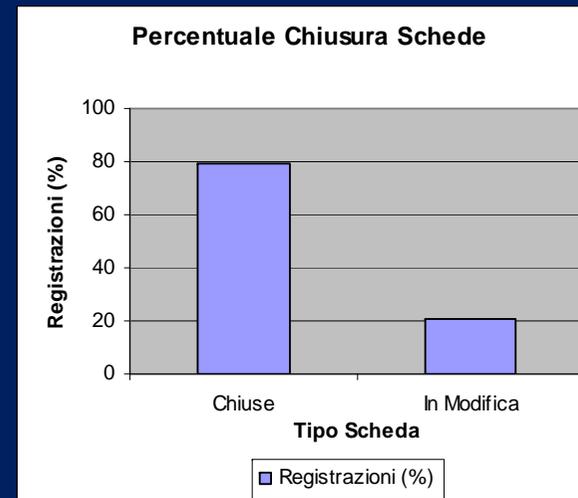
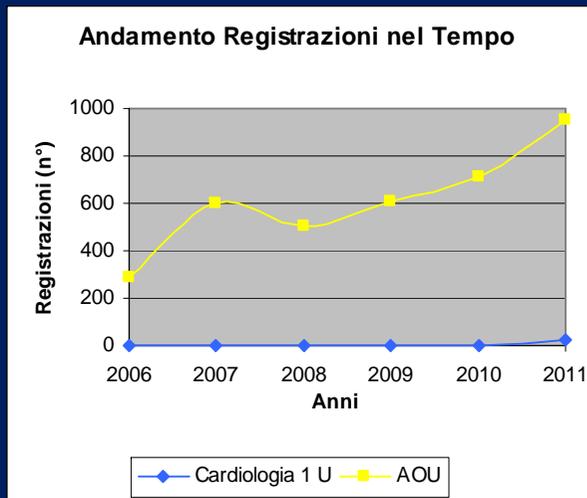
Anno	Totale RegISTRAZIONI	Schede Definitive	Schede Temporanee	Schede Chiuse	Schede in modifica
2006	287	282	5	287	0
2007	600	574	26	600	0
2008	505	432	73	505	0
2009	610	534	76	610	0
2010	709	521	188	709	0
2011	915	768	147	851	64
Totale	3626	3111	515	3562 (98%)	64 (2%)



Schede inviate a ISS: 2062 su 3626 (56.8%)

Cardiologia 1 U

Anno	Totale RegISTRAZIONI	Schede Definitive	Schede Temporanee	Schede Chiuse	Schede in modifica
2006	-	-	-	-	-
2007	-	-	-	-	-
2008	-	-	-	-	-
2009	-	-	-	-	-
2010	-	-	-	-	-
2011	24	14	10	19	5
Totale	24 (0.7%)	14	10	19 (79%)	5 (21%)



Schede inviate a ISS: 0 su 24 (0%)

2009: Circolare sulle modalità di registrazione con indicazione dei riferimenti del Referente aziendale e del Borsista delle Malattie Rare



Numero Aziendale dedicato Malattie Rare

335 1328109

Orario
Lunedì – Venerdì
9.00 – 16.00


 SERVIZIO SANITARIO NAZIONALE REGIONE PIEMONTE
 AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA
 SAN GIOVANNI BATTISTA DI TORINO
 C.so Bramante 88 – 10126 Torino
 Cod. Fiscale 05438190018
DIPARTIMENTO DIREZIONE SANITARIA
 Direttore Dott. Roberto ARIONE
 tel. 011-6335202 razione@molinetto.piemonte.it fax 011-6335790

Prot. N° 00058234 Torino, li 29 luglio 2009

SIGG. DIRETTORI SS.CC.
LORO SEDI

OGGETTO: MALATTIE RARE: Registrazione pazienti

Si ricorda alle SS.LL. che la Deliberazione della Giunta Regionale n. 22-11870 del 2 marzo 2004 prevede l'istituzione della Rete Regionale per la prevenzione, diagnosi e terapia delle malattie rare.

La Rete prevede la partecipazione di **più** i dirigenti medici specialisti operanti presso le Aziende Sanitarie Regionali. Pertanto ogni specialista che gestisce pazienti affetti da malattie rare deve rilasciare la dichiarazione attestante l'assenza ticket per patologia. Ciò è possibile tramite l'inserimento dei dati del paziente (scheda di segnalazione) sul portale "Malattie Rare" della Regione.

Per attivare le procedure necessarie ad ottenere la password per l'inserimento dei dati del paziente sul portale e per gli aspetti tecnici connessi, il medico specialista può contattare il dott. Simone Parisi presso la S.C. Reumatologia al n. 011/6335548, al doct n. 7091 oppure al cellulare n. 3471658253 dal lunedì al venerdì dalle ore 9 alle ore 15.

Soltanto dopo aver compilato online la scheda di segnalazione di malattia rara sarà possibile redigere Piani Terapeutici specifici per pazienti affetti da tali patologie su modulo allegato alla scheda di segnalazione stessa.

Resta comunque valida, come per la compilazione di tutti gli altri Piani Terapeutici, una volta redatto quello collegato alla scheda di segnalazione, la necessità di stamparne tre copie, apporre su ognuna, in originale, timbro personale e firma del medico strutturato che effettua la prescrizione ed inviare una copia alla Direzione Sanitaria entro la settimana successiva alla data di compilazione.

Chiedo alle SS.LL. di voler dare la massima diffusione della presente a tutto il personale medico afferente alla S.C. da Loro diretta. La presente nota è disponibile sul Portale aziendale (<http://www.molinetto.piemonte.it> - Area Riservata: Area Interna AOU - Dipartimento Direzione Sanitaria - Direzione Sanitaria - Piani Terapeutici), che richiedo di visionare periodicamente per gli aggiornamenti.

Grato per la fattiva collaborazione porgo cordiali saluti.

IL DIRETTORE DIPARTIMENTO
DIREZIONE SANITARIA
 (Dott. Roberto ARIONE)
firmato in originale

DDS/MCA

S.C. DIREZIONE SANITARIA
 PRESIDIO MOLINETTO
 Dott. Roberto ARIONE
 Tel. 011.6335202
 razione@molinetto.piemonte.it

S.C. DIREZIONE SANITARIA
 PRESIDIO AGAZZI
 Tel. 011.6335847542
 razione@molinetto.piemonte.it

S.C. SERVIZI OSPEDALIERI E DIREZIONE
DELLA TECNOLOGIA SANITARIA
 Dr.ssa Silvia BARRONDO
 Tel. 011.6335884
 sbarrondo@molinetto.piemonte.it

S.C. ORGANIZZAZIONE SERVIZI
SUPPLEMENTARICI TI E DELLA
ESABILITAZIONE
 Tel. 011.6335880/9322/7079/9899
 ospedolog@molinetto.piemonte.it

S.C. QUALITÀ, RISK MANAGEMENT
E ACCREDITAMENTO
 Dott. Marco RUFFINO
 Tel. 011.6335840
 m.ruffino@molinetto.piemonte.it

S.C. FARMACIA
 Dr.ssa Silvia STROZZA
 Tel. 011.6335468
 strozza@molinetto.piemonte.it

S.C. PEDIATRIA SANITARIA 1
 Dott. Roberto COPPOLA
 Tel. 011.6335972
 rcoppola@molinetto.piemonte.it

S.C. MEDICINA DEL LAVORO
 Dott. Paolo VERONANO
 Tel. 011.6335983
 pveronano@molinetto.piemonte.it

S.C. DIREZIONE SERVIZI DI
INTEGRAZIONE TERRITORIALE

SERVIZIO COORDINAMENTO ATTENTI
DEMENTIA PROTETTA

SERVIZIO DAY SURVEY CENTRALIZZATO
 Dott. Aldo RUZZACCHINO
 Tel. 011.6335438
 aruzzacchino@molinetto.piemonte.it

Registratore Dipartimentale
 Dr.ssa Daniela Silvia ORALLINI
 Tel. 011.6335202
 dorallini@molinetto.piemonte.it

2010

Reinvio della Circolare del 2009 con le Direttive aziendali e invio di Circolare regionale sulle modalità del percorso del paziente affetto da malattia rara, diagnosticata o sospetta

Richiesta ai Direttori di Struttura di individuare un medico di riferimento per le malattie rare

Programmazione di eventi formativi



Numero Aziendale dedicato Malattie Rare

335 1328109

Orario
Lunedì – Venerdì
9.00 – 16.00



SERVIZIO SANITARIO NAZIONALE
REGIONE PIEMONTE
AZIENDA OSPEDALIERA
SAN GIOVANNI BATTISTA DI TORINO
C.so Bramante 88 - 10126 Torino
Cod. Fiscale 05438190018

DIPARTIMENTO DIREZIONE SANITARIA

Struttura Complessa
Direzione Sanitaria Presidio "Molinette"

Direttore Dott. Roberto ARIONE
tel. 011-633.5201 arione@molinette.piemonte.it fax 011-633.5790

Segreteria tel. 011-633.5301/5753

Prot. N.

Torino,

A TUTTI I SIGG.RI MEDICI

OGGETTO:
MALATTIE RARE: Registrazione pazienti

Si ricorda alle SS.LL. che la Deliberazione della Giunta Regionale n. 22-11870 del 2 marzo 2004 prevede l'istituzione della Rete Regionale per la prevenzione, diagnosi e terapia delle malattie rare.

La Rete prevede la partecipazione di tutti i dirigenti medici specialisti operanti presso le Aziende Sanitarie Regionali. Pertanto ogni specialista che gestisce pazienti affetti da malattie rare deve rilasciare la dichiarazione attestante l'esenzione ticket per patologia. Ciò è fattibile tramite l'inserimento dei dati del paziente (scheda di segnalazione) sul portale "Malattie Rare" della Regione.

Per attivare le procedure necessarie ad ottenere la password per l'inserimento dei dati del paziente sul portale e per gli aspetti tecnici connessi, il medico specialista può contattare il dott. Simone Parisi presso la S.C. Reumatologia al n. 0116335548, al dect n.7091 oppure al cellulare n.347 1658255 dal lunedì ai venerdì dalle ore 9 alle ore 15.

Soltanto dopo aver compilato on line la scheda di segnalazione di malattia rara sarà possibile redigere Piani Terapeutici specifici per pazienti affetti da tali patologie su modulo allegato alla scheda di segnalazione stessa.

Resta comunque valida, come per la compilazione di tutti gli altri Piani Terapeutici, una volta redatto quello collegato alla scheda di segnalazione, la necessità di stamparne tre copie, apporre su ognuna, in originale, timbro personale e firma del medico strutturato che effettua la prescrizione ed inviare una copia alla Direzione Sanitaria entro la settimana successiva alla data di compilazione.

Grato per la futura collaborazione porgo cordiali saluti.

IL DIRETTORE DI DIPARTIMENTO
(Dott. Roberto ARIONE)

DSPM/MCA



**AZIENDA OSPEDALIERO UNIVERSITARIA
SAN GIOVANNI BATTISTA
TORINO
DELIBERAZIONE DEL COMMISSARIO**

DELIBERAZIONE N. 185/126/70/2012 DEL 30 MARZO 2012

OGGETTO: COSTITUZIONE GRUPPO DI LAVORO AZIENDALE MALATTIE RARE

**IL COMMISSARIO
Dott. Emilio IODICE**

nominato con D.G.R. n. 2-3185 del 27 dicembre 2011

- Visti gli atti relativi alla materia in trattazione e, in particolare, esaminata la proposta della S.C. Direzione Sanitaria Presidio Molinette;
- Letto il DM 18.05.2001, n. 279, recante: "Regolamento di istituzione della rete delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sensi dell'art. 5, comma 1, lettera b), del D.Lgs. 29.04.1998, n. 124";
- Vista la DGR n. 22-11870 del 02.03.2004, che ha costituito la Rete Regionale di sorveglianza, diagnosi e terapia delle Malattie Rare, ha reso obbligatorio il centro Malattia Rara da parte degli operatori di tutti i Presidi sanitari ed ha istituito un ufficio di Coordinamento, con funzioni di gestione del Registro, promozione dell'informazione degli operatori e di collaborazione con l'Istituto Superiore e le Associazioni dei pazienti;
- Dato atto che, con DGR n. 38-15326 del 12.04.2005, è stato istituito un centro specialistico, formato dai referenti delle Aziende Sanitarie Ospedaliere, quale struttura Regionale di Coordinamento della Rete;
- Considerato che con le DGR 234 del 01.02.2008 e 306 del 08.02.2008, la Giunta Regionale della Valle d'Aosta ha approvato la realizzazione di un Centro e di un Registro interregionale per le malattie rare del Piemonte e della Valle d'Aosta e ne ha nominato il Responsabile;
- Dato atto che, con DGR n. 19-13605 del 22.03.2010 la Giunta Regionale del Piemonte ha ottimizzato il funzionamento della citata rete interregionale, per agevolare le attività della Rete e fornire una risposta efficace ai pazienti affetti da malattia rara da stabilire che le singole A.S.R. Ed i Presidi ex artt. 42 - 43 L. 833/78 identifichino nella deliberazione a trasmettere ai competenti uffici regionali, un Gruppo di lavoro Malattie Rare coordinato da un referente aziendale, cui competono le seguenti attività:
 - monitorare i percorsi regionali ed aziendali dei pazienti affetti da malattia rara presso l'azienda sanitaria o che siano residenti nel territorio di competenza, alla assistenza ospedaliera, domiciliare e la transizione fra ospedale e territorio necessario, anche percorsi di domiciliarizzazione protetta;
 - mantenere i contatti con le altre Aziende e con il Centro di Coordinamento Interregionale;
 - coordinare le procedure necessarie per l'effettuazione di esami genetici o di laboratorio di altre Regioni o di altri Stati;
 - monitorare le modalità di segnalazioni di malattia rara da parte degli specialisti caso dei referenti delle aziende sanitarie locali, verificare la rispondenza alla malattia rara e presenza dei certificati di richiesta di esenzione redatti dagli specialisti ospedalieri;
 - organizzare, in collaborazione con il Centro di Coordinamento della Rete Interregionale,

DELIBERA

1. di istituire, in ottemperanza alla DGR n.19-13605 del 22.03.2010, il Gruppo di Lavoro Aziendale per le Malattie Rare, al quale competono le attività indicate in premessa, prevedendone la seguente composizione:

Prof.ssa Maria Grazia Bernengo	Direttore Dermatologia - Referente clinico aziendale
Dott. Enrico Fusaro	Direttore Reumatologia - Referente clinico aziendale
Dott.ssa Maria Carmen Azzolina	Dirig. Medico Direzione Sanitaria Presidio Molinette – Referente organizzativo aziendale
Dott. Luca Besso	Dirig. Medico Nefrologia
Dott.ssa Maria Claudia Vigliani	Dirig. Medico Neurologia 4 U
Dott.ssa Daniela Libertucci	Dirig. Medico Pneumologia
Dott.ssa Roberta Giordano	Dirig. Medico Endocrinologia
Dott.ssa Anna Morgando	Dirig. Medico Gastroenterologia
Dott.ssa Maria Bruzzone	Dirig. Medico Reumatologia
Dott.ssa Sandra Ubertalli Ape	Dirig. Medico Dermatologia
Dott.ssa Alessandra Borchiellini	Dirig. Medico Ematologia 1 U
Dott. Enrico Grosso	Dirig. Medico Genetica medica U
Dott.ssa Paola Manzini	Dirig. Medico Banca del Sangue
Dott.ssa Paola Crosasso	Dirig. Medico Farmacia
Dott.ssa Piera Merli	Dirig. Medico Riabilitazione funzionale
Sig.ra Nadia Bosco	Coord. Inf. Direzione Sanitaria Presidio Molinette

Dott.ssa Emanuela Buffa Di Perrero	Referentè Prof.ssa Maria Grazia Bernengo
Dott. Federico Ambrogio	Referente Dr. Enrico Fusaro

Esperienza nell' AOU Città della Salute e della Scienza di Torino



ORGANIZZAZIONE



FORMAZIONE



MIGLIORAMENTO
DELL'OFFERTA ASSISTENZIALE



CONVEGNO

MALATTIE RARE PERCORSI CLINICI E ORGANIZZATIVI

Martedì 25 maggio 2010
Aula Magna Dogliotti - Molinette Incontra

AOU San Giovanni Battista di Torino
Corso Bramante 88 - Torino

Responsabili scientifici: Prof. Maria Grazia Bemengo
Dr. Enrico Fusaro
Dr.ssa Maria Carmen Azzolina
Dr.ssa Paola Crosasso
Dr. Simone Parisi

PROGRAMMA

8,30 Registrazione dei partecipanti
9,00 Saluto delle Autorità

Sessione I: Malattie rare: percorsi organizzativi

Moderatori: Prof.ssa Maria Grazia Bemengo, Dr. Enrico Fusaro

9,20	La Rete Interregionale delle Malattie rare Piemonte e Valle d'Aosta	Prof. Dario Roccatello
9,40	Il ruolo dell'Assessorato nel supporto alla rete	Dr.ssa Maria Maspoli
10,00	Ruolo dei referenti all'interno dell'Azienda	Dr.ssa Maria Carmen Azzolina
10,20	La prescrizione del farmaco nelle malattie rare	Dr.ssa Paola Crosasso
10,40	Pausa	
11,00	Il portale MaRare	Dr. Simone Baldovino
11,20	Attività pratica di registrazione	Dr. Simone Parisi
12,30	Discussione	
13,00	Pausa pranzo	

Sessione II: Malattie rare: percorsi clinici interdisciplinari. L'esempio della Malattia di Behçet

Moderatori: Prof.ssa Maria Grazia Bemengo, Dr. Enrico Fusaro

14,00	Il ruolo del:	Pronto Soccorso	Dr. Camillo Antrò
		Dermatologo	Dr.ssa Ambra Bonvicino – Dr. Stefano Ciochelli
		Neurologo	Dr.ssa Maria Claudia Vigliani
		Neuroradiologo	Dr. Guido Stura
		Gastroenterologo	Dr. Alfredo Marzano
		Oculista	Dr. Savino D'Amelio
		Genetista	Prof. Antonio Amoroso
		Reumatologo	Dr.ssa Clara Lisa Peroni
16,30	Discussione		
17,00	Conclusioni		
17,15	Verifica dell'apprendimento ECM		

 A.O.U. San Giovanni Battista di Torino Organizzazione e Sviluppo Servizi Umani	MODULO MFM 007 LOCANDINA	Revisione n°5 data di emissione 03 Dicembre 2010 Approvato ed emesso in originale
--	---	---

Evento residenziale

TITOLO
MALATTIE RARE:
PERCORSI CLINICI E
ORGANIZZATIVI

DATA
24 maggio 2011

ORARIO
9.00 - 17.30

SEDE
Aula Magna "A.M. Dogliotti"
Ospedale Molinette
A.O.U. San Giovanni Battista di Torino

Corso accreditato su
 Sistema ECM Regione Piemonte
 COD. 7942 - Crediti calcolati: 5

PROGRAMMA

Ore 8.30:
 Registrazione partecipanti

Ore 9.00:
 Saluto Autorità

Ore 9.15 - 13.00:
 I sessione
*La Rete interregionale per le
 Malattie rare: modalità operative di
 prescrizione e gestione del
 Registro Regionale*

pausa pranzo

Ore 14.00 - 17.00:
 II sessione
*Percorsi clinici interdisciplinari:
 l'esempio dell'amiloidosi*

Ore 17.00
 Conclusioni

Ore 17.15
 Verifica dell'apprendimento

DESTINATARI:

Medici, Farmacisti, Biologi, Amministrativi
 - Regione Piemonte -
interessati al progetto formativo

DOCENTI

- o AZZOLINA M. Carmen
- o BALDOVINO Simone
- o BENEVOLO Giulia
- o BERNENGO Maria Grazia
- o BESSO Luca
- o BONVICINO Ambra
- o BRUZZONE Maria
- o BUFFA DI PERRERO Emanuela
- o COSSEDDU Domenico
- o CROSASSO Paola
- o FUSARO Enrico
- o GIORGI Mauro
- o GROSSO MARRA Walter
- o MANGANARO Marco
- o MASPOLI Maria
- o MAZZUCCO Gianna
- o MENGOZZI Giulio
- o MORANDO Anna
- o PARISI Simone
- o PALMUCCI Laura
- o ROCCATELLO Dario
- o RESTAENO Gabriella
- o SECOLONI Giuseppe
- o UBERTALLI Sandra



**MALATTIE RARE:
PERCORSI CLINICI E ORGANIZZATIVI**

3° edizione

Aula Magna "A.M. Dogliotti" - Ospedale Molinette

A.O.U. San Giovanni Battista di Torino

PROGRAMMA

h. 8.30: Registrazione partecipanti

h. 9.00: Saluto delle Autorità
Presentazione dell'evento (MG Bernengo, MC Azzolina, T. Mongini, E. Fusaro)

h. 9.30 - 11.00: La rete interregionale per le Malattie rare

- Release dell'applicativo Malattie rare: stato dell'arte (S. Baldovino)
- La segnalazione delle malattie rare nell'AOU S. G. Battista di Torino: il report 2011 (F. Ambrogio, E. Buffa di Perrero)
- Transizione interaziendale per patologie rare (R. Lala)
- Discussione

h. 11.00 - 13.00: Percorsi clinici interdisciplinari: Il pioderma gangrenoso

- Rilievi clinici ed istopatologici (S. Ubertalli Ape)
- Rapporti tra pioderma gangrenoso e malattie croniche intestinali (M. Astegiano)
- Rapporti tra pioderma gangrenoso e patologie reumatologiche (A. Laganà)
- Discussione

h. 14.00 - 17.00: Percorsi clinici interdisciplinari: le miopatie infiammatorie

- Classificazione e diagnosi differenziale (L. Veroelli)
- Il ruolo del:
Neurologo (T. Mongini)
Dermatologo (A. Bonvicino)
Pneumologo (D. Libertucci)
Fisiatra (M. Campagnoli)
Reumatologo (M. Bruzzone)
- Il percorso terapeutico (T. Mongini, A. Bonvicino, D. Libertucci, M. Campagnoli, M. Bruzzone)
- Discussione

h. 17.00: Verifica dell'apprendimento - Questionario ECM

RESPONSABILI SCIENTIFICI

M. Grazia BERNENGO
M. Carmen AZZOLINA
Enrico FUSARO
Tiziana MONGINI

PROGETTISTA

Imelda TESINI

SEGRETERIA ORGANIZZATIVA

Chiara PEROTTI - Formazione Molinette
Tel : 011/6333214 - Fax : 011/6335116
e.mail: cperotti@molinette.piemonte.it

Corso accreditato su
Sistema ECM Regione Piemonte COD. 10533
Crediti calcolati: 4

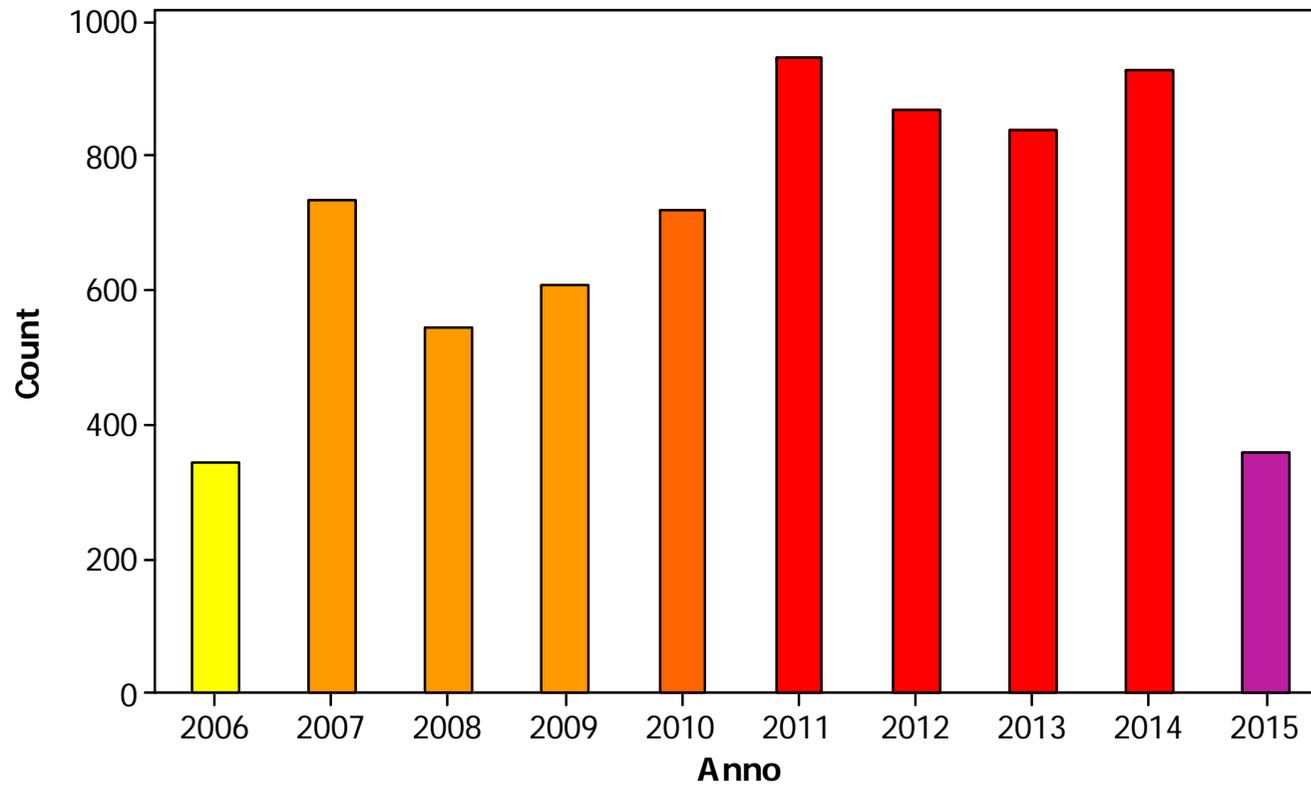
I crediti ECM verranno assegnati esclusivamente se:

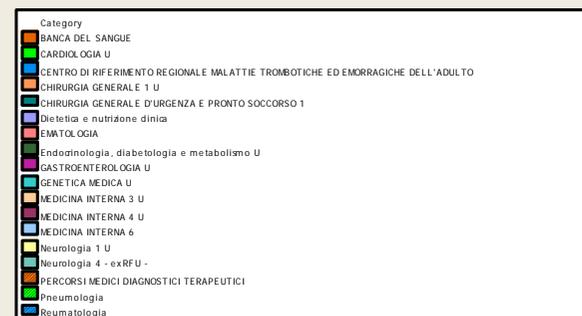
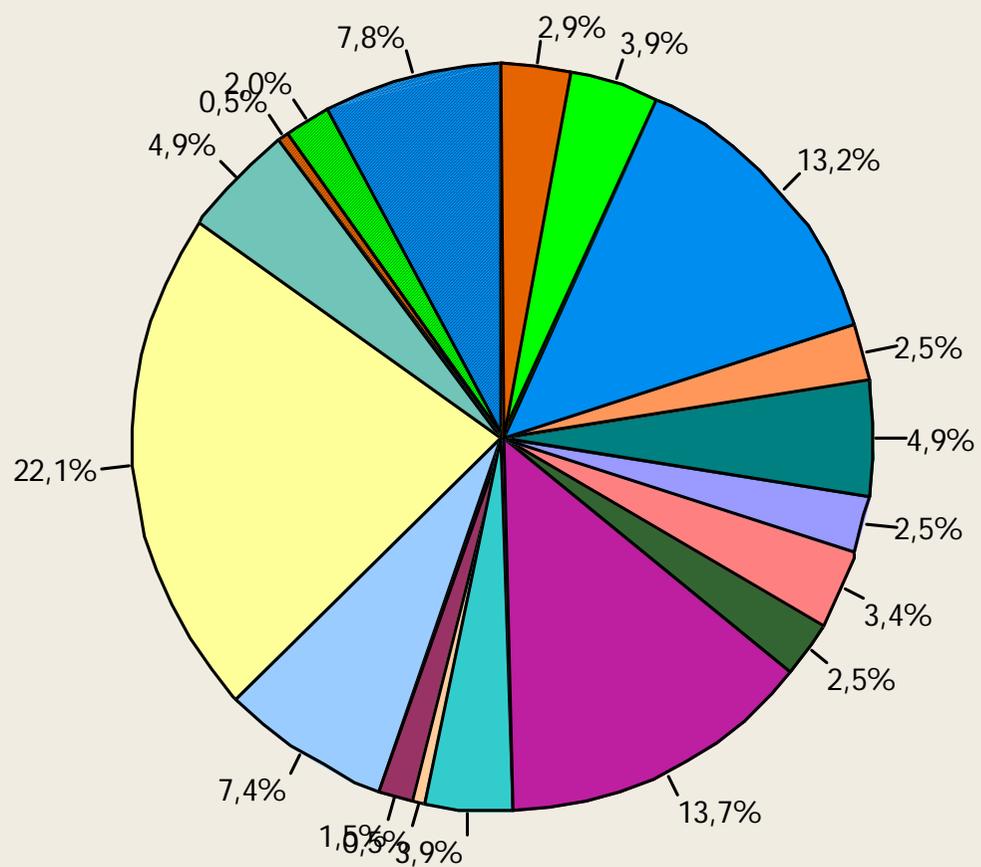
- Presenza (100%) al corso
- Superamento verifica apprendimento
- Consegna modulistica prevista

Per i dipendenti A.O.U. San Giovanni Battista di
Torino l'evento è in Aggiornamento Facoltativo



Malattie Rare / Schede Registro





Esperienza nell' AOU Città della Salute e della Scienza di Torino



ORGANIZZAZIONE

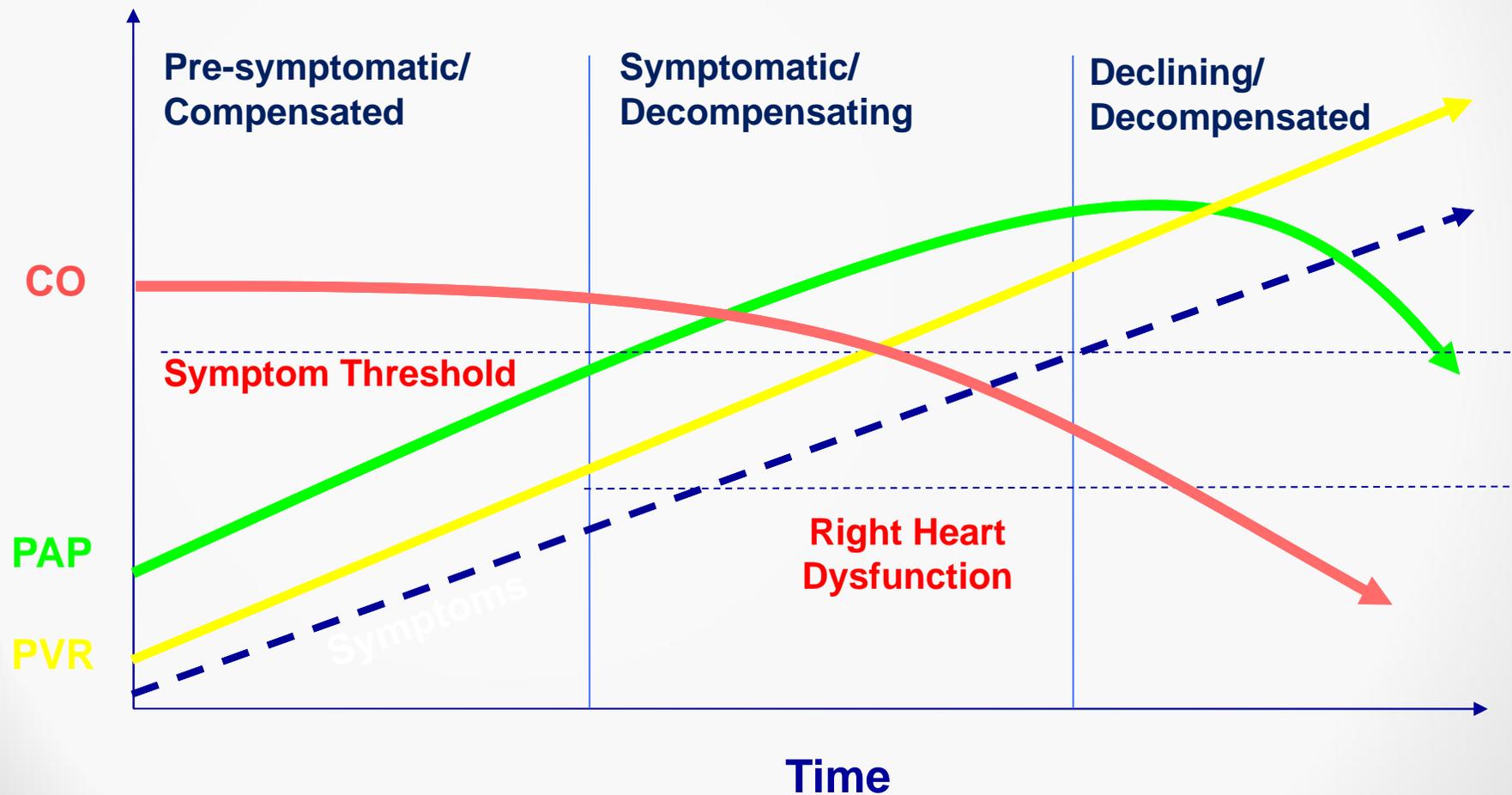


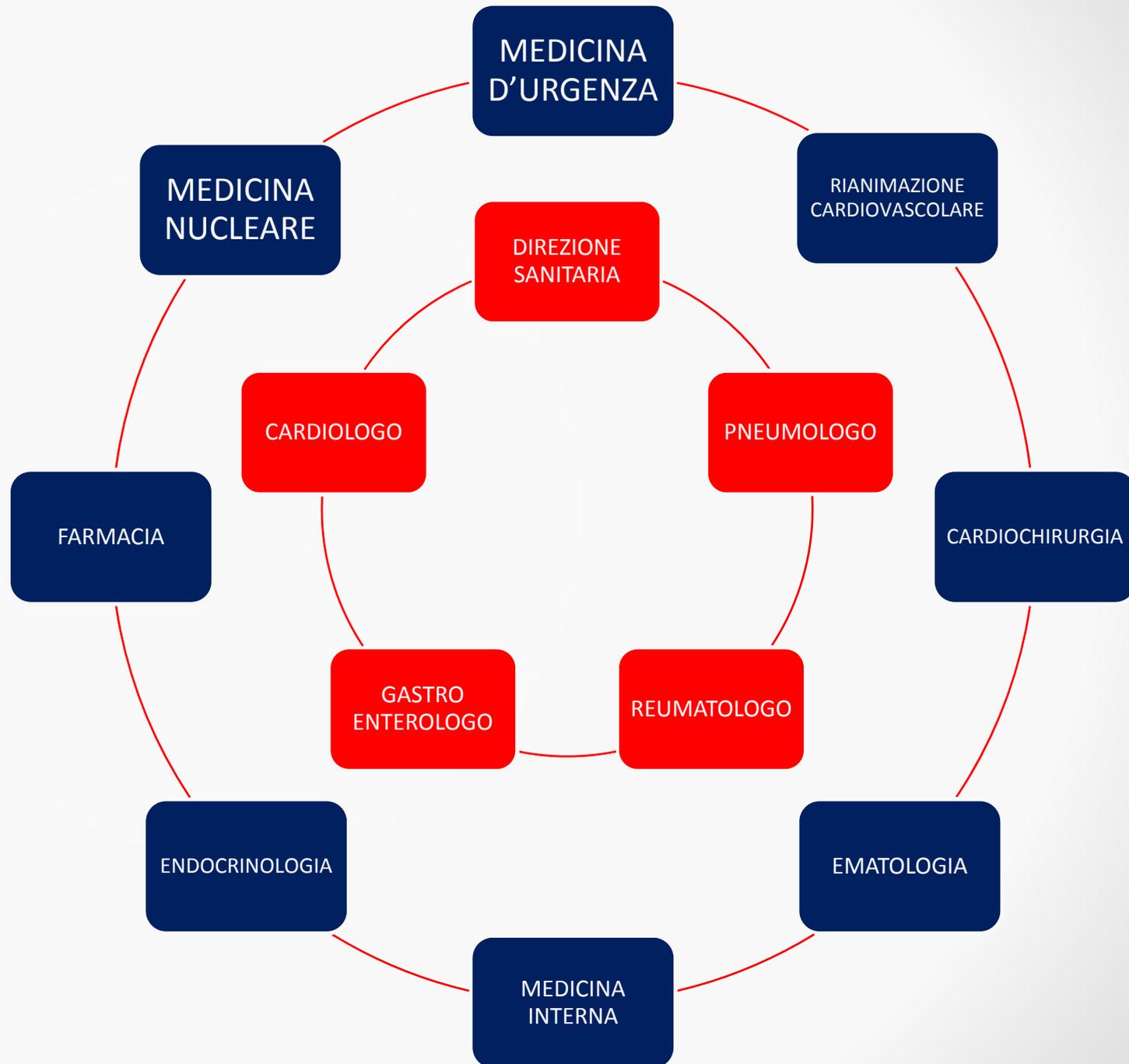
FORMAZIONE



MIGLIORAMENTO
DELL'OFFERTA ASSISTENZIALE

PAH all'esordio è asintomatica pur in presenza di modificazioni emodinamiche





Cateterismo cardiaco destro con test di vasoreattività





AZIENDA OSPEDALIERO - UNIVERSITARIA
Città della Salute e della Scienza di Torino

SEDE LEGALE: Corso Bramante, 88/90 - 10126 Torino Centralino: tel. +39.011.6331633 P.I./Cod. Fisc. 10771180014
www.cittadellasalute.to.it

DIREZIONE AZIENDALE

tel. : 011.633.5200/5206/5721/4694
fax : 011.633.6675/4271
email: direzioneaziendale@cittadellasalute.to.it

Prof. n° **0119042**
del **3 DIC. 2014**
Titolario **S/D**

Al Dott. Roberto ARIONE
Direttore Sanitario
Presidio Molinette/SGAS

Al Dott. Vinicio SANTUCCI
Direttore Sanitario
Presidio OIRM

Alla Dott.ssa Grace RABACCHI
Direttore Sanitario
Presidio S. Anna

Al Sigg.ri:

Dott.ssa Gabriella AGNOLETTI
Dott.ssa Maria Carmen AZZOLINA
Dott. Massimo BOFFINI
Prof.ssa Caterina BUCCA
Dott. Luca CHECCO
Dott. Enrico FUSARO
Dott. Mauro GIORGI
Dott. Walter GROSSO MARRA
Dott.ssa Daniela LIBERTUCCI
Dott. Sebastiano MARRA
Dott. Pierluigi OMEDE'
Dott. Antonio OTTOBRELLI
Dott.ssa Clara Lisa PERONI
Prof. Mauro RINALDI
Dott. Pierluigi SBARRA
Dott. Tullio USMIANI

LORO SEDI

OGGETTO: Costituzione Gruppo Aziendale Ipertensione Polmonare dell'A.O.U. "Città della Salute e della Scienza" di Torino

* Letto il DM 18.05.2001, n. 279, recante: "Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie, ai sensi dell'art. 5, comma 1, lettera b), del D.Lgs. 29.04.1998, n. 124";

* Vista la DGR n. 22-11870 del 02.03.2004, che ha costituito la Rete Regionale per la prevenzione, sorveglianza, diagnosi e terapia delle Malattie Rare, ha reso obbligatorio il censimento dei casi di Malattia Rara da parte degli operatori di tutti i Presidi sanitari ed ha istituito un Centro Regionale di Coordinamento, con funzioni di gestione del

Dott.ssa Gabriella AGNOLETTI	Presidio OIRM - Cardiologia pediatrica
Dott.ssa Maria Carmen AZZOLINA	Presidio Molinette - Direzione Sanitaria
Dott. Massimo BOFFINI	Presidio Molinette - Cardiocirurgia
Prof.ssa Caterina BUCCA	Presidio Molinette - Pneumologia

Dott. Luca CHECCO	Presidio Molinette - Cardiologia
Dott. Enrico FUSARO	Presidio Molinette - Reumatologia
Dott. Mauro GIORGI	Presidio Molinette - Cardiologia
Dott. Walter GROSSO MARRA	Presidio Molinette - Cardiologia U
Dott.ssa Daniela LIBERTUCCI	Presidio Molinette - Pneumologia
Dott. Sebastiano MARRA	Presidio Molinette - Cardiologia
Dott. Pierluigi OMEDE'	Presidio Molinette - Cardiologia U
Dott. Antonio OTTOBRELLI	Presidio Molinette - Gastroenterologia
Dott.ssa Clara Lisa PERONI	Presidio Molinette - Reumatologia
Prof. Mauro RINALDI	Presidio Molinette - Cardiocirurgia
Dott. Pierluigi SBARRA	Presidio Molinette - Cardiologia
Dott. Tullio USMIANI	Presidio Molinette - Cardiologia



SIEDI LEGALE: Corso Bramante, 88/90 - 10126 Torino **Centralino:** tel. +39.011.6301630 **P.A.I. Cod. Fis.** 10771390114
www.cittadelsalute.it

Presidi Ospedalieri: - Molinette, Ispettorato I - Istituto S. Giovanni Battista Sede - carb. tel. +39.011.432405
- Centro Neurologico Ospedale, Istituto Chirurgico Ospedale Regina Elena Adelaide - carb. tel. +39.011.493111
- Istituto Regina Margherita, Istituto Oncologico S. Anna - carb. tel. +39.011.513444

GRUPPO AZIENDALE IPERTENSIONE POLMONARE

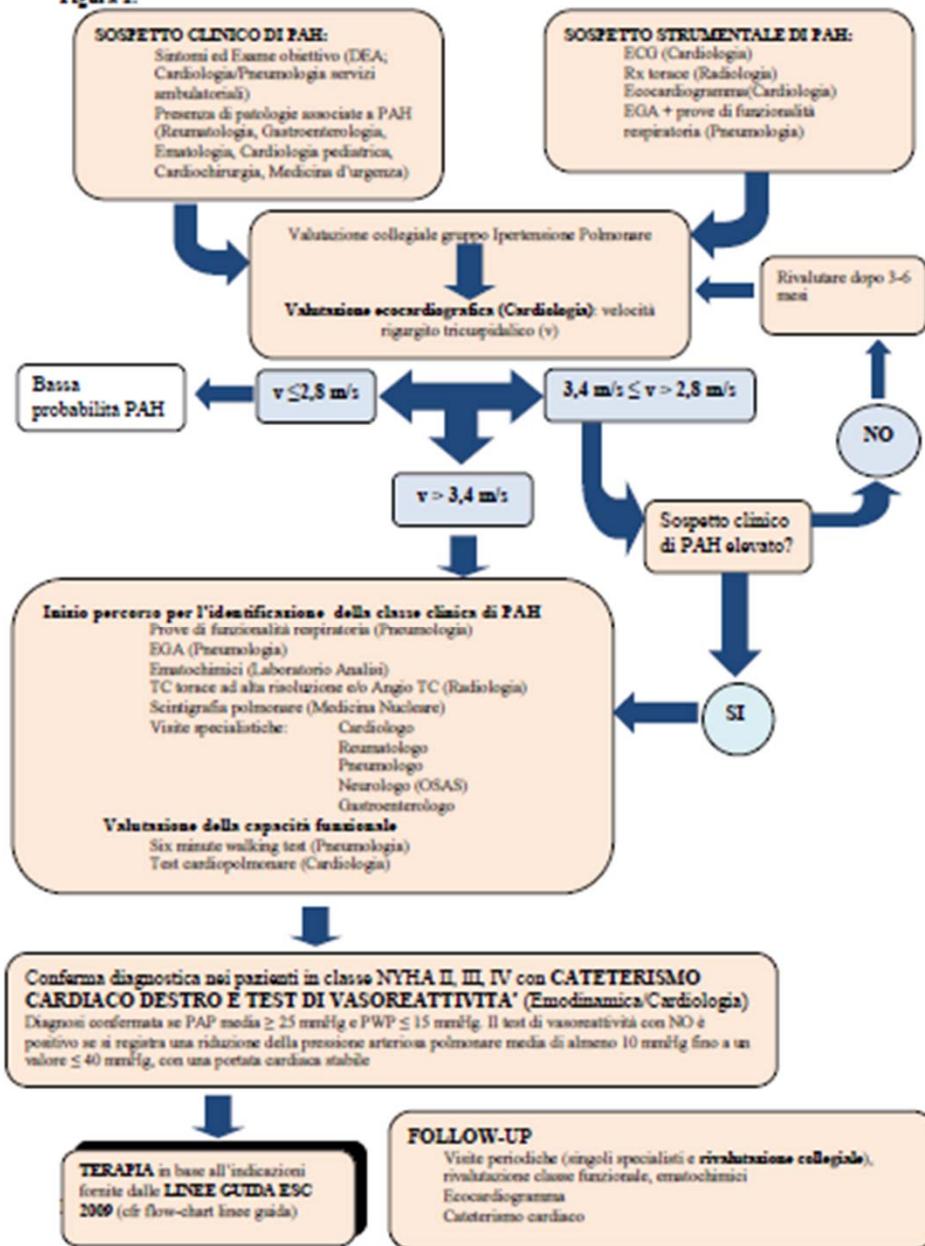
AUTORI

Dott.ssa Maria Carmen AZZOLINA	Direzione Sanitaria Presidio Molinette
Dott. Luca CHECCO	Cardiologia 2
Dott. Enrico FUSARO	Reumatologia
Dott. Walter GROSSO MARRA	Cardiologia 1
Dott.ssa Daniela LIBERTUCCI	Pneumologia
Dott. Sebastiano MARRA	Cardiologia 2
Dott. Antonio OTTOBRELLI	Gastroenterologia
Dott.ssa Clara Lisa PERONI	Reumatologia
Dott. Tullio USMIANI	Cardiologia 2

Tabella 1: Classificazione clinica dell'ipertensione polmonare (Dana Point 2008)

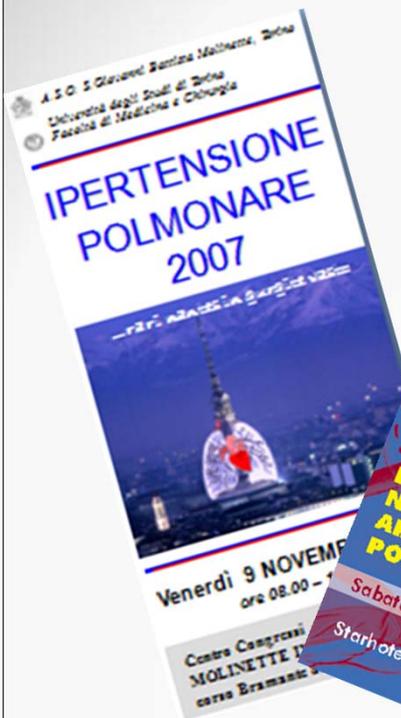
1. Ipertensione Arteriosa Polmonare (PAH)	
1.1	Idiopatica
1.2	Ereditaria
1.3	Causata da farmaci o tossine
1.4	Associata a (APAH)
1.4.1	Connettivopatie
1.4.2	Infezione da HIV
1.4.3	Ipertensione portale
1.4.4	Cardiopatie congenite
1.4.5	Schistosomiasi
1.4.6	Anemia emolitica cronica
1.5	Ipertensione polmonare persistente dei neonati
2. Malattia vaso-occlusiva polmonare e/o Angiomiomi polmonare capillare	
2. Ipertensione Polmonare conseguente a malattie del cuore sinistro	
2.1	Disfunzione Sistolica
2.2	Disfunzione diastolica
2.3	Valvulopatie
3. Ipertensione polmonare associata a malattie polmonari e/o ipossia	
3.1	Malattie polmonari ostruttive croniche
3.2	Malattie interstiziali polmonari
3.3	Altre malattie polmonari con un pattern misto sia restrittivo che ostruttivo
3.4	Disordini respiratori del sonno
3.5	Ipoventilazione alveolare
3.6	Esposizione cronica a elevate altitudini
3.7	Anomalie dello sviluppo
4. Ipertensione polmonare conseguente a tromboembolia cronica	
5. Ipertensione polmonare con meccanismi non definiti e/o multifattoriali	
5.1	Disordini ematologici: disordini mieloproliferativi, splenectomia
5.2	Malattie sistemiche: Sarcoidosi, Istiocitosi a cellule di Langerans, Linfangioleiomatosi, Neurofibromatosi, vasculiti
5.3	Malattie metaboliche: glicogenosi, malattia di Gaucher, distiroidismi
5.4	Altro ostruzione neoplastica, fibrosi mediastinica, insufficienza renale cronica in trattamento dialitico

Figura 1.



Stato dell'arte

- Ambulatorio interdisciplinare attivo a cadenza settimanale dal 2011.
- Sono stati finora selezionati 97 pazienti. I pazienti sono stati classificati secondo lo schema proposto nel Congresso mondiale di Nizza 2013 e secondo classe prognostica.
- Dopo 5 anni di follow-up la sopravvivenza è stata dell'85%. I decessi sono stati causati da insufficienza respiratoria e da sindromi da bassa portata. 11 pazienti sono stati inviati ad un centro di terzo livello per la tromboendarterectomia. I restanti sono in terapia medica secondo linee guida.
- All'ultimo follow-up solo il 37% dei pazienti era passato ad una classe a prognosi migliore, mentre il 6% è passato nella classe a prognosi peggiore.



DOI: 10.1111/j.1540-8175.2011.01467.x

CME

© 2011, Wiley Periodicals, Inc.
Echocardiography

Echo Doppler Predictors of Pulmonary Artery Hypertension in Patients with Systemic Sclerosis

Simone Frea, M.D.,* Michele Capriolo, M.D.,* Walter Grosso Marra, M.D.,* Margherita Cannillo, M.D.,* Enrico Fusaro, M.D.,† Daniela Libertucci, M.D.,‡ Mara Morello, M.D.,* and Fiorenzo Gaita, M.D.*

IPERTENSIONE POLMONARE: ESEMPIO DI GESTIONE MULTIDISCIPLINARE

Fusaro E³, Azzolina MC, Parisi S³, Sturnia S¹, Omedè P¹, Grosso Marra W¹, Libertucci D², Ambrogio F³, Scarati M³, Bruzzone³ M, Di Cuia M¹, Bollati M¹, D'Ascenzo F¹, Gaita¹ F, Arione R De Giovanni R

S.C. Reumatologia, ²S.C. Direzione Sanitaria Presidio Molinette, ¹S.C. Cardiologia, ³S.C. Pneumologia. A.O.U San Giovanni Battista di Torino.

L'IPERTENSIONE POLMONARE IN PAZIENTI AFFETTI DA SCLEROSI SISTEMICA PROGRESSIVA IN UN DAY HOSPITAL (DH) DI REUMATOLOGIA

PARISI S, CENTANARO DI VITTORIO C, LAGANA' A., FUSARO E, PERONI C.L.

(S.C. Reumatologia AOU S. Giovanni Battista di Torino)



SEDE LEGALE: Corso Bramante, 88/90 - 10126 Torino Centralino: tel. +39.011.6331633 P.A./Cod. Fisc. 10771180014
www.cittadellasalute.to.it

DIREZIONE AZIENDALE

tel. : 011.633.5200/46/94/5584/5206/5721
fax : 011.633.6675/4271
E-mail: direzioneaziendale@ciittadellasalute.to.it

Prof. n° **10118998**

del **102 DIC 2011**

Titolario **SLA**

Al Dott. Roberto ARNONE
Direttore Sanitario
Presidi Molinette/SGAS

Al Dott. Vinicio SANTUCCI
Direttore Sanitario
Presidio OIRM

Alla Dott.ssa Grace RABACCHI
Direttore Sanitario
Presidio S. Anna

Alla Dott.ssa Emma ZELASCHI
Direttore sanitario
Presidi C.T.O./M. Adelaide

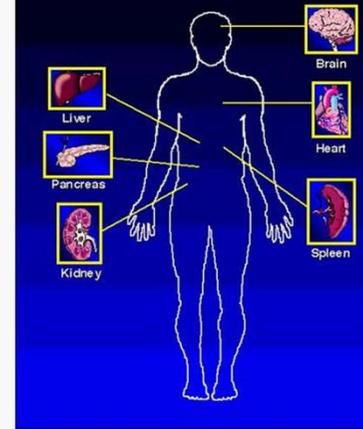
Al Sigg.ri:
Dott. Marco ASTEGIANO
Dott.ssa Maria Carmen AZZOLINA
Dott.ssa Francesca BARISONE
Dott.ssa Giulia BENEVOLO
Dott. Luca BESSO
Dott. Roberto BROCCOLETTI
Dott.ssa Roberta CASONI
Dott.ssa Federica CAVALLO
Dott. Dario COCITO
Dott. Riccardo FALETTI
Dott. Enrico FUSARO
Dott. Mauro GIORGI
Dott. Walter GROSSO MARRA
Prof.ssa Gianna MAZZUCCO
Dott. Giulio MENGOZZI
Dott.ssa Anna MORGANDO
Dott.ssa Laura ORSI
Dott.ssa Clara Lisa PERONI
Dott. Gabriella RESTAGNO
Dott.ssa Sandra UBERTALLI APE

LORO SEDI

Oggetto: Costituzione Gruppo Aziendale Amiloidosi dell'A.O.U. "Città della Salute e della Scienza di Torino"

* Letto il DM 18.05.2001, n. 279, recante: "Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di

Organs Affected by Amyloid



Dott. Marco ASTEGIANO	Presidio Molinette - Gastroenterologia
Dott.ssa Maria Carmen AZZOLINA	Presidio Molinette - Direzione Sanitaria

Pag. 2 di 2

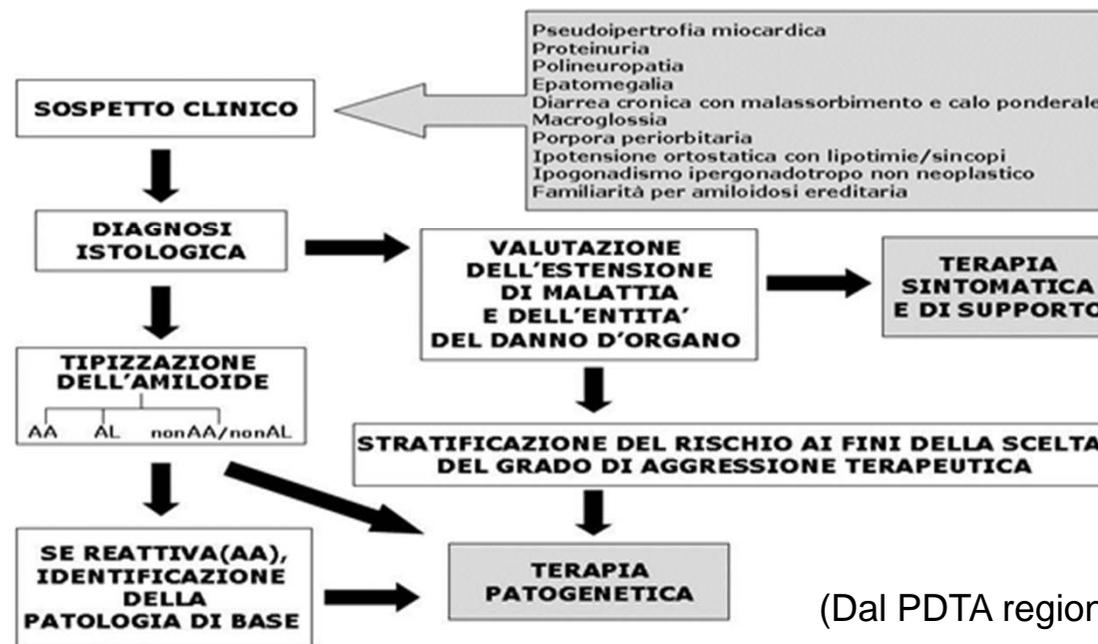
Dott.ssa Francesca BARISONE	Presidio Molinette - Radiologia
Dott.ssa Giulia BENEVOLO	Presidio Molinette - Ematologia
Dott. Luca BESSO	Presidio Molinette - Nefrologia
Dott. Roberto BROCCOLETTI	Presidio Molinette - Odontostomatologia
Dott.ssa Roberta CASONI	Presidio Molinette - Medicina Nucleare
Dott.ssa Federica CAVALLO	Presidio Molinette - Ematologia
Dott. Dario COCITO	Presidio Molinette - Neurologia
Dott. Riccardo FALETTI	Presidio Molinette - Radiologia
Dott. Enrico FUSARO	Presidio Molinette - Reumatologia
Dott. Mauro GIORGI	Presidio Molinette - Cardiologia
Dott. Walter GROSSO MARRA	Presidio Molinette - Cardiologia U
Prof.ssa Gianna MAZZUCCO	Presidio Molinette - Anatomia Patologica
Dott. Giulio MENGOZZI	Presidio Molinette - Laboratorio Analisi
Dott.ssa Anna MORGANDO	Presidio Molinette - Gastroenterologia
Dott.ssa Laura ORSI	Presidio Molinette - Neurologia
Dott.ssa Clara Lisa PERONI	Presidio Molinette - Reumatologia
Dott.ssa Gabriella RESTAGNO	Presidio OIRM - Genetica
Dott.ssa Sandra UBERTALLI APE	Presidio Molinette - Dermatologia

Cardiologia
Dermatologia
Ematologia
Gastroenterologia
Nefrologia
Neurologia
Odontostomatologia
Reumatologia
Trapianto fegato

Direzione sanitaria

Anatomia patologica
Genetica
Laboratorio analisi
Medicina nucleare
Risonanza magnetica

Tabella 1 : algoritmo diagnostico-terapeutico per le amiloidosi



(Dal PDTA regionale)

Stato dell'arte

1. **Rete di comunicazione** tra gli specialisti interessati per stabilire un percorso facilitato di accesso ai pazienti in fase diagnostica e terapeutica.
2. **Analisi** dei casi diagnosticati ed eventualmente tipizzati nell'ultimo quinquennio presso l'Anatomia Patologica del Presidio Molinette. Risultano diagnosticati istologicamente 90 pazienti (18/anno in media).
3. Nell'anno 2014, nell'ambito del Presidio Molinette sono stati **ricoverati** in R.O. 25 pazienti affetti da amiloidosi, per la maggior parte di tipo AL, come atteso. **I pazienti ambulatoriali** in carico alla Nefrologia eventualmente in combinazione con altre Specialità, prevalentemente Ematologie e Cardiologie, risultano 13.
4. E' in corso la **ricognizione** dei casi in carico ambulatoriale alle singole specialità per definire l'attività nel complesso.

Progettualità

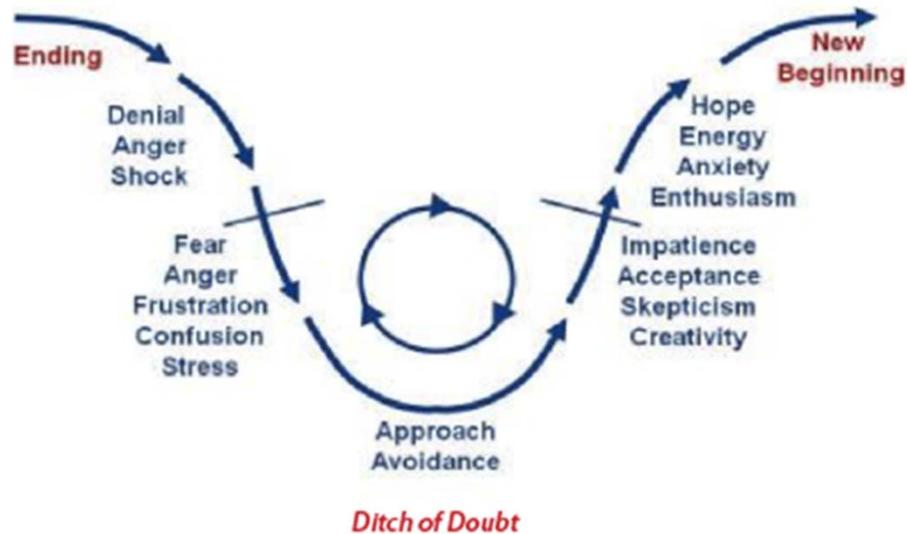
Valutare la possibilità a medio termine di avvio di una **diagnostica della malattia su base proteomica**, utilizzando eventuali tecnologie già disponibili a livello dell'AOU Città della Salute e della Scienza di Torino.

E' inoltre previsto un **Evento scientifico** da svolgersi nella prima parte del 2016, sia di approfondimento diagnostico-terapeutico, sia di presentazione dell'attività e dei risultati della casistica Aziendale

Transitional Care



The Transition Curve



PAZIENTE

FAMIGLIA

ORGANIZZAZIONE





**AZIENDA OSPEDALIERO UNIVERSITARIA
SAN GIOVANNI BATTISTA
TORINO
DELIBERAZIONE DEL COMMISSARIO**

DELIBERAZIONE N. 134/125/70/2012 DEL 15 MAR, 2012

OGGETTO: COSTITUZIONE GRUPPO TRANSIZIONE MALATTIE RARE

**IL COMMISSARIO
Dott. Emilio IODICE**

nominato con D.G.R. n. 2-3185 del 27 dicembre 2011

- Esaminata la proposta del Direttore della S.C. Direzione Sanitaria Presidio Molinette;
- Premesso che
 - la transizione è il processo di competenze e responsabilità del team socio-assistenziale pediatrico al team dell'adulto e che le patologie rare sono definite in base a una prevalenza inferiore ad 1: 2000 abitanti e a caratteristiche di gravità, cronicità e potenziale disabilità;
 - la storia naturale di molte malattie rare si è significativamente modificata grazie al miglioramento delle conoscenze scientifiche;
 - l'aspettativa di vita di soggetti affetti da malattie rare è pertanto significativamente aumentata raggiungendo frequentemente l'età adulta. E' necessario pertanto prevedere, per questi pazienti, un percorso per la transizione dall'età pediatrica all'età adulta;
 - la transizione necessita di un trasferimento di conoscenze dal team pediatrico a quello dell'adulto; è necessario altresì educare i giovani pazienti per prepararli al ruolo di protagonisti effettivi della propria condizione di salute.
- Considerato che al fine di attivare dei processi di transizione si rendono necessarie le seguenti condizioni:
 - creare una rete di specialisti dedicati;
 - favorire il coordinamento tra medici e strutture;
 - implementare l'interesse verso la patologia e i bisogni del soggetto che diventa adulto;
 - conciliare la diversa modalità di gestione clinica del pediatra rispetto al medico dell'adulto;
 - organizzare spazi, formare il personale, predisporre percorsi facilitati;
 - favorire cambiamenti culturali:
 - per i medici pediatri, attivare la transizione
 - per i medici dell'adulto, coordinare e lavorare in équipes multidisciplinari
 - per i pazienti, assumere un ruolo attivo relativamente alla gestione della propria patologia;
 - migliorare le capacità relazionali;
 - realizzare un coordinamento tra gli specialisti pediatri e gli specialisti dell'età adulta, con intese per l'età di passaggio, sia per gli aspetti assistenziali, psicologici e psichiatrici, che per il deficit cognitivo e neuropsicologico;
 - creare un "core-team" che coordini l'attività di transizione con figure di riferimento stabili.
- Preso atto dei seguenti obiettivi del progetto di transizione:
 - ridurre il vuoto assistenziale nella fase di passaggio dall'età pediatrica all'età adulta, facilitando la continuità assistenziale e la maggior aderenza alla cura da parte dei pazienti;
 - sviluppare le conoscenze relative alle patologie trattate e predisporre specifici percorsi clinici ed organizzativi;
 - migliorare la qualità della vita del paziente e dei familiari, favorire la presa di coscienza della malattia da parte dei soggetti coinvolti; ridurre l'ansia e lo stress per il cambiamento;

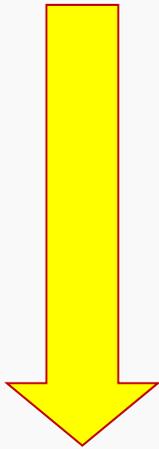
Pagina 1 di 3



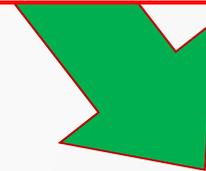
DELIBERA

I. alla luce di quanto sopra riportato, di istituire il Gruppo di Transizione per le Malattie Rare al quale competono le attività sopra citate, il quale avrà la seguente composizione:

- Per l'OIRM-S. Anna:
 - Roberto Lala – medico endocrinologo referente malattie rare
 - Paola Saracco – medico ematologo
 - Daniela Corsi - medico igienista responsabile SS percorsi di cura
 - Marisa Sacco – responsabile assistenza e tecnico sanitario OIRM
 - Danila Ciravegna – coordinatore tecnici della riabilitazione
- Per il CTO/Maria Adelaide:
 - Annamaria Zagni – medico direzione sanitaria
 - Palma Ciaramitaro – medico neurologo
 - Mauro Petrillo – medico neuro-urologo
 - Aquilina Colonna – infermiere
 - Ivana Grimaldi – coordinatore infermieristico
 - Mariella Baucia – assistente sociale
- Per il S. Giovanni Battista di Torino:
 - Maria Carmen Azzolina – medico direzione sanitaria
 - Enrico Fusaro – medico reumatologo
 - Andrea Benso – medico endocrinologo
 - Nadia Bosco – coordinatore infermieristico
 - Luciano Serazzi – coordinatore infermieristico



**AMBULATORIO DEDICATO
COMUNICAZIONE PEDIATRA - INTERNISTA
RETE DI SPECIALISTI A SUPPORTO**



Assistenza farmaceutica



Rete dei Galenici



Farmacista di Reparto



Analisi della spesa



**Segnalazione farmaco
off-label per malattia rara**

Attività:

Isorisorse

Istituzionali



Rete Interregionale del Piemonte e della Valle d'Aosta

European Union Committee of Experts
on Rare Diseases

orphanet

Ringraziamenti

Federico Ambrogio

Michela Magistrello

Galina Marincheva

Guido Pagana

Simone Parisi

Alessia Tron

Borsiti delle Malattie Rare

Nadia Bosco

Infermiera di Direzione Sanitaria

“PROGETTO OSSERVATORIO MALATTIE RARE”

Torino, 5 giugno 2015



Focus sulle malattie Rare: Esperienze aziendali

Maria Carmen Azzolina

Direzione Sanitaria Presidio Molinette

Enrico Fusaro

SC Reumatologia

***Referenti Aziendali per la Rete Interregionale Piemonte e Valle
d'Aosta per le Malattie Rare – Presidio Molinette
AOU Città della Salute e della Scienza di Torino***