



**LINEE DI INDIRIZZO PER L'ORGANIZZAZIONE DI CORSI DI
ADDESTRAMENTO RIVOLTI A PERSONE AFFETTE DA MALATTIE
EMORRAGICHE CONGENITE E/O AI LORO ASSISTENTI
FINALIZZATI AL RILASCIO DELL'AUTORIZZAZIONE AL TRATTAMENTO
INFUSIONALE DOMICILIARE**

**Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province Autonome di Trento e Bolzano
del 13 Marzo 2013 (Rep. Atti N. 66/2013) ex DCA n. 64 del 5 settembre 2013**



Sommario

Riferimenti normativi	3
Introduzione.....	4
Corsi di addestramento	4
Commissione.....	5
Contenuti, durata del corso e giudizio di idoneità	6
Domanda di ammissione al Corso.....	6
Autorizzazione all'autoinfusione e all'infusione	7
Modalità e regole per l'autoinfusione o per l'infusione	7
Trattamento dei dati personali.....	8



Riferimenti normativi

L'Accordo tra il Governo, le Regioni e le Provincie Autonome di Trento e Bolzano del 13 Marzo 2013 (Rep. Atti N. 66/2013) sulla definizione dei percorsi regionali o interregionali di assistenza per le persone affette da Malattie Emorragiche Congenite (MEC), recepito dalla regione Abruzzo con DCA n. 64 del 5 settembre 2013, definisce che *“le malattie emorragiche congenite (MEC) sono malattie rare ed ereditarie, caratterizzate dal deficit di una proteina plasmatica necessaria per la coagulazione del sangue il cui trattamento farmacologico” è “basato sia su prodotti plasmaderivati sia su prodotti a tecnologia ricombinante”.*

Ai sensi del suddetto Accordo, le Regioni assicurano funzioni assistenziali di diverso livello di complessità attraverso i Presidi accreditati MEC, in base a quanto previsto dal DM 279/2001 e s.m.i..

Inoltre, l'Accordo del 10 maggio 2007 (Rep. Atti n. 103/CSR) sul «Riconoscimento di Centri di coordinamento regionali e/o interregionali, di Presidi assistenziali sovraregionali per patologie a bassa prevalenza e sull'attivazione dei registri regionali ed interregionali delle malattie rare», ha stabilito che la Rete Nazionale per le Malattie Rare, ivi compresi i Presidi accreditati per le MEC, è costituita dalle reti regionali o interregionali formalmente identificate dalle Regioni con deliberazioni di Giunta.

Con DGR n. 808 del 22 dicembre 2017 e s.m.i. la regione Abruzzo ha approvato la rete regionale per le Malattie Rare, in attuazione al Piano Nazionale Malattie Rare 2013-2016 (PNMR) di cui all'Accordo Rep. Atti n. 140/CSR del 16 ottobre 2014 e al DPCM del 12 gennaio 2017 sui nuovi LEA, recepito con DGR n. 521 del 26 settembre 2017, che ha ridefinito l'elenco delle malattie rare con i relativi codici per le quali è prevista l'esenzione dalla partecipazione al costo delle prestazioni di assistenza sanitaria (Allegato 7 del DPCM del 12 gennaio 2017).

La rete regionale delle Malattie Rare, di cui la rete MEC è parte integrante, è **sogetta a periodica valutazione e conseguente eventuale aggiornamento** in esito all'attività di monitoraggio condotta presso l'ASR Abruzzo.

Attualmente, all'esito dell'ultimo aggiornamento deliberato con DGR n. 717/2019 (Allegato 1, Gruppo 6, Codice di esenzione RDG020), i presidi della Rete individuati per le MEC sono: la UOSD Centro Emofilia e Malattie Rare del Sangue (Dipartimento Oncoematologico) del P.O. S. Spirito-Pescara e la



UOC Servizio Immunotrasfusionale Ospedaliero Aziendale-Centro Emofilia e Patologie trombotiche del P.O. SS. Annunziata di Chieti.

Introduzione

Tra i compiti assegnati ai Presidi della rete per le MEC vi è quello dell'educazione sanitaria dei propri assistiti. Tra questi, particolare rilevanza, riveste l'addestramento dei pazienti o dei loro tutor al trattamento infusione domiciliare che si basa sulla somministrazione endovenosa a scopo terapeutico o profilattico, di concentrati liofilizzati, di fattori della coagulazione, plasma derivati o ottenuti con le tecniche di DNA ricombinante, da parte del paziente stesso o del suo assistente (caregiver), senza la presenza del personale medico o infermieristico.

La capacità di autotrattamento, accompagnata da comportamenti responsabili e consapevoli, rappresenta per il paziente con MEC un elemento di sicurezza per la precocità dell'intervento che si viene a realizzare e una grande conquista di libertà. L'autoinfusione, infatti, permettendo al paziente con MEC di infondersi o essere infuso al proprio domicilio o sul posto dell'incidente emorragico, ne garantisce non solo l'indipendenza da presidi sanitari durante incidenti emorragici, ma anche la tempestività di intervento e quindi una maggiore efficacia del trattamento.

I benefici attesi sono la prevenzione delle artropatie e delle emorragie maggiori e la migliore qualità di vita anche in termini di sicurezza e di fiducia in sé stessi.

Pertanto, in ottemperanza al DCA n. 64/2013, al fine di predisporre specifiche iniziative per rendere effettivo il trattamento domiciliare delle MEC, la regione Abruzzo, con il presente documento, vuole fornire ai Presidi accreditati per le MEC, indicazioni per l'organizzazione di eventi finalizzati all'informazione e alla formazione del paziente affetto da MEC e dei suoi familiari, inclusi corsi di autoinfusione domiciliare.

Corsi di addestramento

L'autoinfusione domiciliare è autorizzata a seguito della partecipazione a corsi di addestramento specifico degli emofilici o coagulopatici e dei loro caregiver, senza alcun onere a carico ed è effettuata in una delle seguenti situazioni:

- a) All'atto dell'insorgere di un'emorragia spontanea;
- b) In occasione di un evento traumatico;
- c) In attuazione di un particolare programma profilattico/terapeutico formulato dal



responsabile o altro medico del Presidio per le MEC.

I presidi identificati per la presa in carico e la gestione delle MEC sono autorizzati ad organizzare e svolgere corsi gratuiti di addestramento per il trattamento domiciliare dei pazienti e/o dei loro assistenti.

I medesimi Presidi dovranno:

1. Individuare il personale medico e paramedico specializzato, dedicato alla risoluzione delle problematiche didattiche e di assistenza dei pazienti in trattamento domiciliare;
2. Garantire la reperibilità nell'arco delle 24 h, del personale medico per il controllo sulla corretta applicazione del trattamento;
3. Verificare periodicamente l'idoneità dei pazienti o dei loro assistenti all'autoinfusione/infusione e documentarne gli esiti nella cartella paziente;
4. Registrare e/o acquisire e conservare nella cartella del paziente le registrazioni relative alle infusioni di prodotti terapeutici effettuati a domicilio;
5. Approntare specifico programma formativo.

Commissione

Presso l'Azienda Sanitaria, sede del Presidio, è istituita una Commissione, nominata dal Direttore Generale della stessa Azienda.

La Commissione è presieduta da un medico Trasmfusionista/Ematologo che ricopre il ruolo di "Responsabile del corso" ed è composta, inoltre, preferibilmente da un medico ematologo, da un operatore sanitario non medico, pratico del settore, da un amministrativo e da un rappresentante designato dalle associazioni di categoria.

Detta Commissione provvede a:

1. Stabilire i contenuti teorico-pratici, le modalità di svolgimento del Corso e la necessità di eventuali corsi di aggiornamento;
2. Predisporre il format della scheda di autoinfusione/infusione su cui il paziente ovvero l'assistente dovrà annotare, subito dopo l'autoinfusione o infusione, il tipo ed il lotto del preparato, nonché il quantitativo usato.
3. Valutare l'esistenza dei requisiti posseduti dai pazienti e dagli assistenti ritenuti necessari



perché essi siano inclusi nel Corso per il trattamento domiciliare;

4. Valutare, mediante esame teorico-pratico, il grado di preparazione dei discenti;
5. Rilasciare il certificato di idoneità attestante l'abilitazione del paziente o assistente al trattamento domiciliare;
6. Rilasciare il documento di autorizzazione nel quale sarà specificato il farmaco, la posologia e ogni altra indicazione utile al trattamento domiciliare;
7. Comunicare al MMG/PLS del paziente l'esito del corso, il rilascio dell'autorizzazione nonché i provvedimenti di sospensione o revoca della stessa.

Contenuti, durata del corso e giudizio di idoneità

Il Corso prevede una durata complessiva, differenziata in base a ciascun allievo, non inferiore a 30 ore ed include almeno 8 ore di educazione teorica, nonché una parte pratica finalizzata alla valutazione dell'episodio emorragico, alla preparazione degli emoderivati liofilizzati specifici ed alla loro infusione, al fine di garantire una corretta esecuzione ed autonoma conduzione degli interventi da parte del paziente stesso o dell'assistente.

Gli insegnamenti relativi alla parte pratica del Corso, possono essere impartiti anche attraverso la frequenza degli allievi alle attività dei Presidi della Rete durante visite di controllo.

Il corso è svolto da personale medico e paramedico, che ne faccia domanda, esperto in malattie della coagulazione e in tecniche e metodologie trasfusionali, sotto la direzione del medico "Responsabile del corso".

Nel caso di pazienti minorenni la partecipazione ai corsi è subordinata all'autorizzazione da parte di chi ne esercita la potestà genitoriale o la tutela legale.

Nel caso di paziente di età < a 16 anni o incapace, l'intervento dell'assistente è obbligatorio.

Costituisce prerogativa del Responsabile del Corso ammettere o non ammettere gli interessati al Corso.

Domanda di ammissione al Corso

Le domande di ammissione al Corso di addestramento sono presentate ai Presidi della Rete per le MEC.

Le domande contengono:



- a) le generalità e i recapiti del paziente e/o dell'assistente;
- b) la dichiarazione di designazione dell'assistente da parte del paziente, quando questi non intenda o non sia in grado di praticare l'autoinfusione, oppure da parte di chi ne esercita la potestà genitoriale o la tutela, in caso di paziente minorenni o incapace;
- c) il consenso del paziente al trattamento.

La domanda deve essere sottoscritta dal paziente, dall'assistente se previsto e, in caso di minore o di incapace, da chi ne esercita la potestà genitoriale o la tutela legale.

Autorizzazione all'autoinfusione e all'infusione

L'abilitazione o l'autorizzazione per l'assistente ad effettuare a domicilio l'infusione di concentrati liofilizzati di fattori della coagulazione è valida esclusivamente nei confronti del paziente che lo ha designato direttamente o per il tramite di chi ne esercita la potestà genitoriale o la tutela legale.

La Commissione, su segnalazione del responsabile del presidio della Rete individuato per le MEC, anche a seguito di motivata richiesta del medico di medicina generale del paziente, può sospendere l'autorizzazione, qualora, in occasione delle visite di controllo sia accertata la temporanea inidoneità del paziente al trattamento domiciliare.

La Commissione può revocare l'autorizzazione qualora vi sia fondato motivo di ritenere che l'effettuazione del trattamento a domicilio possa risultare pericolosa per l'incolumità del paziente.

Qualora il paziente o l'assistente non rispettino le regole indicate nel paragrafo successivo, la Commissione revoca l'autorizzazione.

Nel rispetto della normativa vigente in materia di protezione e trattamento dei dati personali, la Commissione comunica al MMG/PLS del paziente l'esito del corso, il rilascio dell'abilitazione e dell'autorizzazione, nonché gli eventuali provvedimenti di sospensione o revoca delle stesse.

Modalità e regole per l'autoinfusione o per l'infusione

I pazienti ovvero gli assistenti devono attendere al trattamento domiciliare con la più scrupolosa osservanza delle tecniche apprese durante il Corso di addestramento. L'assistente si impegna a partecipare al corso di addestramento e ad assistere il paziente stesso nel corso del trattamento. Per qualsiasi situazione anomala o in caso di incidenti di qualsiasi entità che dovessero verificarsi a seguito dell'infusione, il paziente o l'assistente effettuano specifica segnalazione al presidio della Rete individuato per le MEC.



Per gli episodi emorragici maggiori, entro il più breve tempo possibile e comunque non oltre le ventiquattro ore dall'autoinfusione o infusione praticata a domicilio, il paziente deve sottoporsi a visita di controllo presso il presidio della Rete individuato per le MEC o presso il più vicino Presidio Ospedaliero.

Il rapporto del paziente, dell'assistente e della famiglia con il presidio della Rete individuato per le MEC, nonché con il MMG/PLS è improntato alla massima collaborazione.

Il paziente ovvero l'assistente aggiorna costantemente la scheda di autoinfusione/infusione nella quale dovrà annotare, rispettivamente, subito dopo l'autoinfusione o infusione, il tipo ed il lotto del preparato, nonché il quantitativo usato.

Ogni paziente in trattamento domiciliare, di regola ogni tre mesi e comunque non oltre sei mesi, o secondo il parere dei medici del presidio della Rete individuato per le MEC, è tenuto a sottoporsi a visita medica generale e ad esami di controllo presso il presidio stesso.

Trattamento dei dati personali

I dati personali vengono raccolti, organizzati, conservati, consultati, elaborati, codificati, selezionati ed estratti con modalità manuali ed informatizzate, nel rispetto della normativa vigente in materia.

