



PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE AICE

2a Edizione - 11 marzo 2010

Gruppo di Redazione

Massimo Morfini
Gabriele Calizzani
Hamisa Jane Hassan
Alfonso Iorio
Angelo Claudio Molinari
Gaetano Muleo
Elena Santagostino
Annarita Tagliaferri
Ivana Menichini (*supporto metodologico, NECSTEP srl, Modena*)

Revisori Sez. B, Cap. 3 Attività di Laboratorio

Rossella Bader
Sandro Cinotti
Armando Tripodi

Validazione

Consiglio Direttivo AICE
Presidente: Pier Mannuccio Mannucci
Coordinamento validazione: Massimo Morfini

INDICE GENERALE

- SEZIONE A: INTRODUZIONE AL PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE AICE
- SEZIONE B: STANDARD DI QUALITÀ PER I CENTRI DI TRATTAMENTO DELL'EMOFILIA E DI ALTRE MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE ED ACQUISITE
- SEZIONE C: SISTEMI E CRITERI DI VALUTAZIONE NELL'AMBITO DEL PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO AICE
- SEZIONE D: SISTEMA DI PESATURA DEI REQUISITI AICE
- SEZIONE E: PROCEDURA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE AICE



SEZIONE A

INTRODUZIONE AL PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE AICE



SOMMARIO SEZIONE A

PREMESSA.....	6
FINALITÀ DEL PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE AICE.....	8
OBIETTIVI STRATEGICI DEL PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE AICE.....	8
CARATTERISTICHE DEL PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE AICE.....	9
DESTINATARI DEL MODELLO PER L'ACCREDITAMENTO AICE	10
STRUTTURA DEL MODELLO PER L'ACCREDITAMENTO AICE	11
DEFINIZIONI	13
ABBREVIAZIONI	15
RIFERIMENTI	16
Riferimenti normativi	16
Riferimenti tecnico-scientifici.....	17



Modifiche rispetto alla Ed. 1 della Sezione

Le modifiche alla revisione precedente della Sezione sono evidenziate con una barra sul lato destro del testo modificato.

Premessa

L'Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE), nata per coordinare su tutto il territorio nazionale le attività mediche assistenziali e la ricerca nel campo dell'emofilia e di altre coagulopatie congenite, ha sentito il bisogno di dare avvio ad un processo culturale estremamente importante ed ambizioso, che coinvolgesse i professionisti del settore nella ideazione ed attivazione di un Programma per la definizione di standard di qualità tecnico-professionali e per l'Accreditamento Professionale nell'ambito dei Centri di diagnosi e trattamento dell'emofilia.

L'iniziativa, in linea con gli obiettivi statutari della Associazione, ha inteso sviluppare un modello di buona pratica professionale che permetta ai professionisti del settore di condividere standard organizzativi e clinici di assistenza, controllare il livello delle cure erogate e migliorarne costantemente la qualità. L'iniziativa dovrebbe rappresentare anche una proposta alle istituzioni per l'individuazione delle diverse tipologie dei Centri presenti sul territorio. Infatti, AICE crede fortemente che le problematiche dei pazienti meritino una grande attenzione, non solo da parte dei professionisti impegnati nell'erogazione delle prestazioni sanitarie, ma anche da parte delle istituzioni nazionali e locali preposte alla programmazione dei servizi e dell'industria del settore, che può rendersi promotrice di iniziative così importanti.

La delicatezza del tema e la complessità della materia hanno richiesto e richiederanno un notevole sforzo, sia dal punto di vista della disponibilità dei professionisti a mettere in discussione il proprio operato, sia dal punto di vista organizzativo nella diagnosi e trattamento dell'emofilia.

In tal senso, l'incarico di definire gli elementi costitutivi del Programma di Accreditamento Professionale AICE è stato affidato ad un Gruppo di Studio costituito da professionisti del settore, coadiuvato da partner esterni specializzati nella conduzione di progetti di gestione della qualità e di percorsi di definizione e valutazione di standard in ambito sanitario.

L'ambizioso obiettivo di AICE si è concretizzato, con il contributo dottrinale del Consiglio Direttivo di AICE e con il contributo finanziario indipendente ed incondizionato di sette ditte produttrici di fattori della coagulazione ad uso terapeutico, nell'avvio, all'inizio del 2006, del progetto "IMPROVE AICE".



Il primo e fondamentale prodotto del Gruppo di Studio di cui sopra è stato quello di elaborare l'allegato Manuale, il quale definisce gli Standard organizzativi e professionali che i Centri dovrebbero adottare nella diagnosi e cura dell'emofilia e di sindromi affini, nonché i criteri per la valutazione della conformità dei Centri agli stessi Standard e la procedura di accreditamento prevista.

A questo essenziale passaggio del progetto, hanno fatto seguito attività strutturate di promozione/diffusione del Manuale degli Standard AICE e di addestramento dei valutatori, seguite da una prima fase sperimentale di applicazione e verifica del Modello stesso presso alcuni Centri che si sono offerti su base volontaristica e che sono stati selezionati dal Consiglio Direttivo AICE fra i candidati.

A seguito della sperimentazione sul campo, è stato richiesto a tutti i Centri AICE di effettuare un'autovalutazione in merito al proprio livello di adeguatezza rispetto agli Standard definiti, nonché di fornire eventuali suggerimenti in ordine a modifiche da apportare al Manuale.

A fronte delle modifiche apportate, nel mese di marzo 2010 è stata pubblicata la 2^a Edizione del Manuale, attività con la quale si può considerare conclusa la fase di sperimentazione e di valutazione sul campo dell'efficacia e della fattibilità dell'intero progetto, e quindi il lavoro del Gruppo di Studio.

Nel 2010, verrà dunque avviato il Programma di Accreditazione Professionale AICE presso i Centri che ne faranno richiesta (speriamo tutti quelli che sono attualmente soci di AICE).

*Pier M. Mannucci
Presidente, AICE*



Finalità del Programma di Accredimento Professionale AICE

La finalità del *Programma di Accredimento Professionale dei Centri Emofilia* è quella di promuovere il conseguimento, da parte dei Centri Emofilia, di elevati standard professionali, nonché la adozione di politiche di miglioramento continuo e di *best practice*, "attestati" a seguito di un processo di valutazione rigoroso ed indipendente che mira ad assicurare la massima trasparenza sui livelli di qualità garantiti ai pazienti.

L'adesione al Programma di Accredimento Professionale offre l'opportunità ai suddetti Centri di:

- presidiare in modo efficace la qualità dell'assistenza, valorizzando gli aspetti a valenza tecnico-professionale accanto a quelli tipicamente organizzativi/gestionali previsti di norma dai sistemi di accreditamento oggi in vigore;
- adottare logiche di *best practice* basate sull'evidenza scientifica e centrati sui bisogni e sulle aspettative del paziente;
- assumere la diretta responsabilità del costante miglioramento delle performances favorendo la crescita professionale di tutto il personale operante nei Centri;
- creare occasioni "strutturate" di confronto e valutazione tra pari.

Obiettivi strategici del Programma di Accredimento Professionale AICE

Gli obiettivi che AICE intende perseguire attraverso l'avvio di un Programma di Accredimento Professionale sono i seguenti:

- Promuovere nei Centri Emofilia l'erogazione di prestazioni assistenziali di elevata qualità, in grado di garantire al paziente terapie adeguate, aggiornate ed uniformi per qualità e metodologia in tutto il territorio nazionale.
- Elaborare un modello di riferimento improntato ai principi che caratterizzano il Governo Clinico, idoneo a ridurre, per quanto possibile, la componente di incertezza e di individualità esperienziale insita nell'attività sanitaria e a favorire la adozione di oggettivi criteri di valutazione delle attività e dei risultati conseguiti.
- Implementare un sistema dinamico improntato alla *best practice*, in grado di evolversi in funzione del contesto di riferimento e del progresso tecnico-scientifico, allo scopo di orientare i Centri al miglioramento continuo della qualità delle prestazioni e dei relativi esiti.



- Favorire il confronto dei Centri sul piano della professionalità, intesa nella sua globalità di gestione, organizzazione, attività clinica e diagnostica, centralità del paziente.
- Progettare un sistema di standard ed un modello di valutazione in grado di integrarsi con altri modelli di riferimento (accreditamento istituzionale, certificazione ISO 9000, etc.).
- Attivare un processo di valutazione tra pari professionalmente qualificato, oggettivo, indipendente e sistematico del rispetto degli standard definiti e del conseguimento dei risultati previsti, che coinvolga anche i rappresentanti dei pazienti.
- Promuovere la massima diffusione dell'iniziativa ed un elevato grado di adesione alla stessa presso i Centri Emofilia italiani.
- Rafforzare il ruolo di AICE come soggetto qualificato per promuovere il miglioramento continuo delle competenze dei professionisti della disciplina.

Caratteristiche del Programma di Accreditamento Professionale AICE

Il Programma di Accreditamento AICE, coerentemente con gli obiettivi strategici delineati, è caratterizzato da alcuni aspetti peculiari, di seguito sintetizzati.

- centralità dei professionisti nella definizione degli Standard di qualità e nella valutazione del loro soddisfacimento da parte dei Centri che aderiscono al Programma;
- volontarietà dell'adesione al Programma di Accreditamento Professionale;
- approccio non sanzionatorio e che garantisca riservatezza su eventuali valutazioni negative;
- riconoscimento formale dello stato di conformità ai requisiti stabiliti.

Da un punto di vista metodologico, gli Standard AICE sono stati sviluppati in riferimento ai seguenti "criteri-guida":

- focus su aspetti di natura sia tecnico-professionale che organizzativa, privilegiando gli elementi che garantiscono una gestione globale del paziente;
- sviluppo degli Standard secondo una "logica di processo", al fine di agevolarne la comprensione ed il corretto inquadramento nell'ambito del percorso di gestione del paziente;
- impegno a definire Standard inerenti ad aspetti su cui i Centri abbiano effettiva capacità di governo;



- impegno a definire Standard caratterizzati da un grado di applicabilità complessivamente sostenibile dalle diverse tipologie di Centro, ma atti comunque ad identificare e promuovere comportamenti orientati alla *best practice* e al miglioramento continuo delle *performances*;
- attenzione al presidio dei meccanismi di interfaccia con alcuni soggetti-chiave con cui i Centri si rapportano (Reparti ospedalieri, Laboratori, consulenti esterni, ...);
- volontà di riconoscere ai Centri la facoltà di definire, in funzione delle proprie risorse e peculiarità organizzative, le modalità e gli strumenti ritenuti idonei al fine di soddisfare i requisiti definiti dal Modello;
- impegno richiesto ai Centri di identificare i riferimenti scientifici adottati per l'elaborazione dei protocolli operativi applicati, ma di aderire, ove presenti, alle Linee Guida elaborate da AICE. Gli Standard previsti dal Modello di Accreditamento Professionale AICE non hanno la finalità di sostituirsi ai riferimenti scientifici a oggi disponibili, del resto in continua evoluzione in funzione del contesto di riferimento e del progresso tecnico-scientifico, ma di garantirne la corretta identificazione, applicazione e presidio.

Destinatari del Modello per l'Accreditamento AICE

Il Decreto Ministeriale n. 279 del 18 maggio 2001, il quale regola l'istituzione della rete nazionale delle malattie rare, individua quale unità del sistema il "Presidio Sanitario", inteso genericamente come Struttura ospedaliera dove si svolgono attività diagnostiche e terapeutiche.

I difetti ereditari della coagulazione, fra cui è compresa l'emofilia, sono inseriti nell'elenco delle malattie rare, di cui all'Allegato 1 del citato Decreto.

Pertanto, il target di riferimento del Modello per l'Accreditamento Professionale AICE è costituito dai Presidi Sanitari deputati alla diagnosi, al trattamento e alla gestione a lungo termine dei pazienti affetti dalle suddette malattie.



Struttura del Modello per l'Accreditamento AICE

Il Modello per l'Accreditamento Professionale AICE è strutturato nelle seguenti Sezioni:

- Sezione A: "Introduzione al Programma di Accredimento Professionale AICE".
- Sezione B: "Standard di Qualità per i Centri di trattamento dell'emofilia e di altre malattie emorragiche congenite ed acquisite".
- Sezione C: Sistemi e criteri di valutazione nell'ambito del Programma di Accredimento AICE.
- Sezione D: Sistema di pesatura dei requisiti AICE.
- Sezione E: Procedura di Accredimento Professionale AICE.

La presente Sezione A "Introduzione" ha la funzione di descrivere i "criteri quadro" adottati per lo sviluppo del Programma di Accredimento Professionale AICE , ossia le finalità, gli obiettivi strategici, le caratteristiche ed il target di riferimento del Programma, nonché la Struttura del Modello impostato ed i principali riferimenti normativi e tecnico-scientifici considerati per lo sviluppo degli Standard di qualità.

La Sezione B "Standard di Qualità per i Centri di trattamento dell'emofilia e di altre malattie emorragiche congenite ed acquisite" definisce i requisiti professionali ed organizzativi che i Centri devono dimostrare di soddisfare per conseguire l'accREDITamento AICE.

Tali requisiti individuano le azioni, le modalità operative o i comportamenti considerati "buone pratiche" di riferimento.

Le tipologie di requisiti previste dal modello AICE sono le seguenti:

- *Requisiti generali dell'Organizzazione (Cap. 0):* sono finalizzati alla corretta gestione del Centro Emofilia nel suo complesso. Essi riguardano aspetti che in genere sono previsti da tutti i modelli di gestione per la Qualità (accreditamento istituzionale, ISO 9000, etc.); il modello AICE si concentra solo su quelli ritenuti significativi dal punto di vista professionale (es. gestione della formazione, momenti di verifica e valutazione periodica, etc.).
- *Requisiti relativi alla Educazione/informazione/formazione ai pazienti o ai loro familiari (Cap. 1):* sono finalizzati a garantire la corretta e puntuale trasmissione al paziente e ai *caregiver* di tutti gli elementi informativi necessari alla corretta gestione della malattia.
- *Requisiti relativi alla Assistenza al paziente (Cap. 2):* sono finalizzati ad assicurare un adeguato approccio diagnostico-terapeutico-assistenziale ai pazienti presi in carico dai Centri in tutte le fasi della malattia.



- *Requisiti relativi alle Attività di Laboratorio (Cap. 3):* sono finalizzati a garantire la corretta esecuzione e controllo dei test necessari ad un corretto inquadramento diagnostico del paziente. In particolare, il Par. 3.1 è applicabile ai Centri che erogano le prestazioni analitiche richieste all'interno di un proprio Laboratorio, mentre il Par. 3.2 definisce, per i Centri che non hanno in dotazione un Laboratorio interno, le corrette modalità di presidio dei Laboratori esterni di cui essi si avvalgono.

La Sezione C "Sistemi e criteri di valutazione nell'ambito del Programma di Accredimento Professionale AICE" descrive il sistema di valutazione del livello di adesione dei Centri Emofilia ai requisiti definiti dal Modello di Accredimento AICE, nonché i criteri di formulazione del giudizio finale in ordine al rilascio dell'Accredimento Professionale AICE.

La Sezione D "Sistema di pesatura dei requisiti AICE" stabilisce i pesi assegnati ai singoli requisiti definiti alla Sezione B.

La Sezione E "Procedura di Accredimento Professionale AICE" descrive le procedure di accreditamento e le modalità organizzative adottate da AICE, a fronte del ricevimento di una domanda di adesione al Programma, per l'organizzazione e l'esecuzione degli Audit finalizzati al rilascio e al mantenimento dell'Accredimento.



Definizioni

Analita	Sostanza rilevata/misurata da un test di laboratorio.
Azione correttiva	Azione finalizzata a prevenire il ripetersi di una situazione di non conformità rispetto ad uno standard specificato, mediante la rimozione della relativa causa.
Azione preventiva	Azione finalizzata a prevenire il verificarsi di una potenziale situazione di non conformità rispetto ad uno standard specificato o comunque di una situazione critica, mediante la rimozione della relativa causa.
Cartella paziente	Insieme di tutte le registrazioni relative ad anamnesi, diagnosi iniziale e follow up clinico-laboratoristico-strumentale e terapeutico inerenti al paziente, effettuate in forma cartacea e/o in forma elettronica.
Centro Emofilia, Centro Trattamento Emofilia	Presidio sanitario deputato alla diagnosi, al trattamento e alla gestione a lungo termine dei pazienti affetti da emofilia e da altre malattie emorragiche congenite ed acquisite.
Consenso informato ad un trattamento sanitario	Espressione della volontà di un soggetto avente potestà che, opportunamente informato, autorizza ad effettuare uno specifico trattamento sanitario.
Controllo Qualità interno (Laboratorio)	Insieme delle procedure interne adottate da un Laboratorio per stabilire in modo continuo se i risultati ottenuti in una serie di analisi siano sufficientemente affidabili da essere ritenuti validi e se vi siano tendenze associate con una certa variazione che possano essere rilevate prima che siano oltrepassati i limiti di qualità prefissati.
Dati e registrazioni della qualità	Tutti i dati e le registrazioni, su supporto cartaceo o elettronico necessari a fornire evidenza del sistematico svolgimento delle attività previste e/o del soddisfacimento degli standard gestionali ed operativi definiti da una Organizzazione.
Dispositivo medico	Si rinvia alle definizioni di cui alle specifiche Direttive comunitarie in materia recepite dal D. Lgs. n. 46 del 24/02/1997.
Documenti prescrittivi	Tutti i documenti, su supporto cartaceo o elettronico, che definiscono le regole e gli standard da applicare nell'ambito di un'Organizzazione.
Emergenza emorragica	Situazione clinica in cui siano minacciate le funzioni vitali del paziente a causa di una grave emorragia e per cui il differimento del trattamento può mettere in pericolo la vita del paziente stesso.
Evidenza oggettiva	Informazione la cui veridicità può essere dimostrata sulla base di fatti acquisiti a seguito di osservazioni, misurazioni, prove o altri nessi.
Follow-up	Periodo di osservazione, secondo un definito protocollo di indagini cliniche, in cui vengono osservate determinate variabili biologiche e/o cliniche di un paziente allo scopo di seguirne l'evoluzione del quadro clinico o di monitorare l'andamento della patologia di base.
High responder	Pazienti emofilici con inibitore che manifestano un'alta risposta anamnestica (aumento dei livelli di anticorpi inibitori) dopo l'esposizione a concentrati di Fattore VIII/IX o di altri derivati contenenti anche quantità minime di Fattore VIII/IX.



Linea Guida clinica	Insieme di raccomandazioni di comportamento clinico, elaborate attraverso un formale percorso metodologico che include una revisione sistematica delle informazioni scientifiche disponibili e la interpretazione multidisciplinare e multiprofessionale di queste ultime. Il suo obiettivo è indirizzare le decisioni cliniche in modo da favorire l'impiego di interventi di documentata efficacia nelle circostanze cliniche e nei contesti organizzativi appropriati.
Low responder	Pazienti emofilici con inibitore che manifestano una bassa risposta anamnestica (aumento dei livelli di anticorpi inibitori) dopo l'esposizione a concentrati di Fattore VIII/IX o di altri derivati contenenti anche quantità minime di Fattore VIII/IX.
Non conformità	Scostamento rispetto a standard specificati.
Procedura	Documento che definisce la sequenza di attività, le responsabilità e le modalità necessarie a regolamentare un processo o una attività a fronte di obiettivi prefissati. L'estensione ed il livello di dettaglio delle procedure possono differire in funzione del grado di complessità/articolazione dei processi/attività da esse regolamentate e dal livello di competenza del personale preposto alla loro applicazione.
Processo	Successione strutturata di attività finalizzate a produrre un risultato che ha valore per il cliente (interno o esterno) finale.
Protocollo	Schema pre-definito, localmente concordato, di comportamento ottimale come dato di partenza per attività cliniche (o operative), elaborato in riferimento alle Linee Guida disponibili. Dà conto delle ragioni, vincoli, obiettivi delle attività in oggetto.
Reazione avversa	Un effetto indesiderato osservato in un soggetto in relazione ad una procedura diagnostica o terapeutica.
Recupero in vivo	Misura della resa percentuale o frazionale del fattore infuso, calcolata rapportando il quantitativo infuso col livello plasmatico post infusione (livello plasmatico del fattore infuso U/dL diviso la dose infusa U/Kg).
Urgenza emorragica	Situazione clinica in cui siano minacciate le funzioni di un organo o apparato e per cui il differimento del trattamento può determinare una definitiva o grave perdita della sua funzionalità.
Valutazione Esterna della Qualità (VEQ) in Laboratorio	Attività di monitoraggio periodico, su base collaborativa, della precisione e della accuratezza dei metodi analitici impiegati presso un laboratorio di analisi.



Abbreviazioni

AICE	Associazione Italiana Centri Emofilia
ADP	<i>Adenosin Di Phosphate</i> (Adenosindifosfato)
aPTT	<i>Activated Partial Thromboplastin Time</i> (Tempo di Tromboplastina Parziale Attivato)
AV	Artero Venosa
BDD	<i>B Domain Deleted</i>
CQi	Controllo Qualità interno (Laboratorio)
CVC	Catetere Venoso Centrale
DDAVP	1-Deamino-8-D-Arginine Vasopressin (Desmopressina)
HAV	<i>Hepatitis A Virus</i>
HBV	<i>Hepatitis B Virus</i>
HCV	<i>Hepatitis C Virus</i>
HIV	<i>Human Immunodeficiency Virus</i> (Virus Immunodeficienza Umana)
ITI	<i>Immune Tolerance Induction</i> (Induzione Immunotolleranza)
PT	<i>Prothrombin Time</i>
RMN	Risonanza Magnetica Nucleare
TT	Tempo di Trombina
UB	Unità Bethesda
VEQ	Valutazione Esterna della Qualità
VWF:Ag	<i>Von Willebrand Factor:Antigen</i> (antigene del fattore Von Willebrand)
VWF:RCoF	<i>Von Willebrand Factor:Ristocetin CoFactor</i> (attività di cofattore ristocetinico)



Riferimenti

Riferimenti normativi

- 1) D.Lgs. n.502 del 30/12/92 *Riordino della disciplina in materia sanitaria*, a norma dell'art.1 della legge 23 ottobre 1992, n.421 e successive modificazioni.
- 2) DPR 14 gennaio 1997 *Approvazione dell'Atto di indirizzo e coordinamento in materia di requisiti strutturali, tecnologici ed organizzativi minimi per l'esercizio delle attività sanitarie da parte delle strutture pubbliche e private.*
- 3) *Accordo ai sensi dell'articolo 4 del D.Lgs. 28 agosto 1997 n.281 tra il governo, le regioni e le P.A. di Trento e di Bolzano sul riconoscimento di Centri di Coordinamento Regionali e/o interregionali di Presidi assistenziali sovra regionali per patologie a bassa prevalenza e sull'attivazione dei registri regionali ed interregionali delle malattie rare.* Punto 6B-Repertorio Atti n.103/CSR.
- 4) Comitato Nazionale per la Biosicurezza e le Biotecnologie. *Linee guida per test genetici - Rapporto del Gruppo di lavoro 19 maggio 1998.* Pubblicazione della Presidenza del Consiglio dei Ministri - Dipartimento per l'informazione e l'Editoria. Consultabili all'indirizzo: http://www.iss.it/binary/tege/cont/LG_TG_19980519.1151678979.PDF. Ultimo accesso: 1 settembre 2008.
- 5) D.Lgs. n.229 del 19 giugno 1999 *Norme per la razionalizzazione del Servizio Sanitario nazionale a norma dell'articolo 1 della legge 30 novembre 1998, n.419.*
- 6) Decreto ministeriale - Ministero della Sanità - 18 maggio 2001, n. 279: *Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera b) del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124.* Pubblicato in Gazzetta Ufficiale 12 luglio 2001, n. 160 Supplemento Ordinario n.180/L.
- 7) Legge 3 del 21 ottobre 2001 *Riforma del Titolo V della Costituzione.*
- 8) DPR 23 maggio 2003 *Approvazione del Piano Sanitario nazionale 2003-2005.*
- 9) Decreto Legislativo 30 giugno 2003, n. 196 *Codice in materia di protezione dei dati personali.*
- 10) *Accordo tra il Ministro della salute, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano sul documento recante: Linee-guida per le attività di genetica medica.* Accordo ai sensi dell'art. 4, del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281 pubblicato su GU n. 224 del 23/09/2004.
- 11) DPR 7 aprile 2006 *Approvazione del piano Sanitario Nazionale 2006-2008.*
- 12) Rete Regionale per la cura delle Malattie Emorragiche Congenite. Bollettino Ufficiale Regione Emilia-Romagna n. 119 (parte seconda n.32) - Deliberazione della Giunta Regionale 22 luglio 2002, n.1267. Piano sanitario regionale 1999/2001 - *Approvazione di linee guida per l'organizzazione delle aree di attività' di livello regionale secondo il modello Hub and Spoke.* Consultabile all'indirizzo: http://www.regione.emilia-romagna.it/fr_bollettino.htm
- 13) *Documento Pianificazione Triennale Rete Malattie Emorragiche Congenite 2006-2008* - Delibera della Giunta Regionale n. 37 del 23/01/2006 approvato dalla Assemblea Legislativa Regione Emilia-Romagna n. 46 del 7/2/2006.



Riferimenti tecnico-scientifici

- 1) Aquila M., Bicocchi M.P., Frusconi S, Lombardi A.M, Commissione Genetica dell'AICE. *Linee guida per la diagnosi molecolare di Emofilia*. http://www.aiceonline.it/documenti/genetica/EmofiliaA_LineeGuidapdf2005; Consultabili all'indirizzo: http://www.aiceonline.it/documenti/genetica/EmofiliaA_LineeGuida.pdf
- 2) Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada. *Hemophilia and von Willebrand's disease: 2. Management*. CMAJ 1995 July 15;153(2):147-57.
- 3) Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada. *Hemophilia and von Willebrand's disease: 1. Diagnosis, comprehensive care and assessment*. CMAJ 1995 July 1;153(1):19-25.
- 4) Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada - Canadian Hemophilia Standards Group. *Canadian comprehensive care standards for hemophilia and other inherited bleeding disorders*. <http://www.hemophilia.ca/en/doc/10/Can%20Comp%20Care%20Standards.doc> 2007; Available at: URL: <http://www.hemophilia.ca/en/doc/1.0/Can%20Comp%20Care%20Standards.doc>
- 5) Astermark J. *Why do inhibitors develop? Principles of and factors influencing the risk for inhibitor development in haemophilia*. Haemophilia 2006 July;12 Suppl 3:52-60.
- 6) Berntorp E. *Guidelines on treatment of haemophilia in Sweden*. Haemophilia 1998 July;4(4):425-6.
- 7) Bolton-Maggs PH, Perry DJ, Chalmers EA, Parapia LA, Wilde JT, Williams MD et al. *The rare coagulation disorders--review with guidelines for management from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation*. Haemophilia 2004 September;10(5):593-628.
- 8) Bolton-Maggs PH, Chalmers EA, Collins PW, Harrison P, Kitchen S, Liesner RJ et al. *A review of inherited platelet disorders with guidelines for their management on behalf of the UKHCDO*. Br J Haematol 2006 December;135(5):603-33.
- 9) Brackmann HH, Lenk H, Scharrer I, Auerswald G, Kreuz W. *German recommendations for immune tolerance therapy in type A haemophiliacs with antibodies*. Haemophilia 1999 May;5(3):203-6.
- 10) Brandt JT, Triplett DA, Alving B, Scharrer I. *Criteria for the diagnosis of lupus anticoagulants: an update. On behalf of the Subcommittee on Lupus Anticoagulant/Antiphospholipid Antibody of the Scientific and Standardisation Committee of the ISTH*. Thromb Haemost 1995 October;74(4):1185-90.
- 11) B.T. Colvin, J. Astermark, K. Fischer, A. Gringeri, R. Lassila, W. Schramm, A. Thomas and J. Ingerslev for the inter disciplinary working group. *European principles of haemophilia care*. Haemophilia (2008), 14, 361-374.
- 12) Carcao MD, Aledort LM. *Prophylaxis in the haemophilia population-optimizing therapy*. Haemophilia 2007 May;13(3):227-32.
- 13) Di Michele DM, Hoots WK, Pipe SW, Rivard GE, Santagostino E. *International workshop on immune tolerance induction: consensus recommendations*. Haemophilia 2007 July;13 Suppl 1:1-22.



- 14) Federici AB, Castaman G, Mannucci PM. *Guidelines for the diagnosis and management of von Willebrand disease in Italy*. Haemophilia 2002 September;8(5):607-21.
- 15) Giles AR, Verbruggen B, Rivard GE, Teitel J, Walker I. *A detailed comparison of the performance of the standard versus the Nijmegen modification of the Bethesda assay in detecting factor VIII:C inhibitors in the haemophilia A population of Canada*. Association of Hemophilia Centre Directors of Canada. Factor VIII/IX Subcommittee of Scientific and Standardization Committee of International Society on Thrombosis and Haemostasis. Thromb Haemost 1998 April;79(4):872-5.
- 16) Girolami A, Luzzatto G, Varvarikis C, Pellati D, Sartori R, Girolami B. *Main clinical manifestations of a bleeding diathesis: an often disregarded aspect of medical and surgical history taking*. Haemophilia 2005 May;11(3):193-202.
- 17) Gringeri A, Mannucci PM. *Italian guidelines for the diagnosis and treatment of patients with haemophilia and inhibitors*. Haemophilia 2005 November;11(6):611-9.
- 18) Haemophilia Foundation Australia (HFA). *Guidelines on Therapeutic Products to Treat Haemophilia and other Hereditary Coagulation Disorders*. <http://www.ahcdo.org.au/sitebuilder/publications/knowledge/asset/files/6/guidelinesmarch00.pdf> 2000; Available at: URL: <http://www.ahcdo.org.au/sitebuilder/publications/knowledge/asset/files/6/guidelinesmarch00.pdf>
- 19) Hay CR, Ludlam CA, Colvin BT, Hill FG, Preston FE, Wasseem N et al. *Factor VIII inhibitors in mild and moderate-severity haemophilia A*. UK Haemophilia Centre Directors Organisation. Thromb Haemost 1998 April;79(4):762-6.
- 20) Hay CR, Baglin TP, Collins PW, Hill FG, Keeling DM. *The diagnosis and management of factor VIII and IX inhibitors: a guideline from the UK Haemophilia Centre Doctors' Organization (UKHCDO)*. Br J Haematol 2000 October;111(1):78-90.
- 21) Hay CR. *The 2000 United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO) inhibitor guidelines*. Pathophysiol Haemost Thromb 2002;32 Suppl 1:19-21.
- 22) Kasper CK, Lin JC. *Prevalence of sporadic and familial haemophilia*. Haemophilia 2007 January;13(1):90-2.
- 23) Keeling D, Tait C, Makris M. *Guideline on the selection and use of therapeutic products to treat haemophilia and other hereditary bleeding disorders*. Haemophilia 2008 April 14.
- 24) Laffan M, Brown SA, Collins PW, Cumming AM, Hill FG, Keeling D et al. *The diagnosis of von Willebrand disease: a guideline from the UK Haemophilia Centre Doctors' Organization*. Haemophilia 2004 May;10(3):199-217.
- 25) Lee CA, Chi C, Pavord SR, Bolton-Maggs PH, Pollard D, Hinchcliffe-Wood A et al. *The obstetric and gynaecological management of women with inherited bleeding disorders--review with guidelines produced by a taskforce of UK Haemophilia Centre Doctors' Organization*. Haemophilia 2006 July;12(4):301-36.
- 26) Lillicrap D, World Federation of Hemophilia. *The Basic Science, Diagnosis and Clinical Management of von Willebrand Disease; Treatment of Hemophilia monograph no. 35*. http://www.wfh.org/2/docs/Publications/VWD_WomenBleedingDisorders/TOH-35_VWD_%20Revision2008.pdf 2008; Available at: URL: http://www.wfh.org/2/docs/Publications/VWD_WomenBleedingDisorders/TOH-35_VWD_%20Revision2008.pdf



- 27) Makris M, Baglin T, Dusheiko G, Giangrande PL, Lee CA, Ludlam CA et al. *Guidelines on the diagnosis, management and prevention of hepatitis in haemophilia*. Haemophilia 2001 July;7(4):339-45.
- 28) Mannucci PM, Franchini M, Castaman G, Federici AB, on behalf of AICE (Italian Association of Hemophilia Centers). *Evidence Based Recommendations on Treatment of Von Willebrand Disease in Italy*. Blood Transfus., in press . 2008.
- 29) Mauser-Bunschoten EP, Roosendaal G, van den Berg HM. *Treatment protocols in The Netherlands*. Haemophilia 1998 July;4(4):428-30.
- 30) Mauser-Bunschoten EP, Hamers MJ, De RD, Terlingen-Van BG, De KP, Bos R et al. *Improvement of patient education and information: development of a patient's information dossier*. Haemophilia 2001 July;7(4):397-400.
- 31) Mauser-Bunschoten EP, Roosendaal G, van den Berg HM. *Product choice and haemophilia treatment in the Netherlands*. Haemophilia 2001 January;7(1):96-8.
- 32) Medical and Scientific Advisory Council of the National Hemophilia Foundation (USA). *Standards and criteria for the care of persons with congenital bleeding disorders*. Document #132: Revised April 2002. <http://www.hemophilia.org/NHFWeb/Resource/StaticPages/menu0/menu5/menu57/masac132.pdf> 2002; Available at: URL: <http://www.hemophilia.org/NHFWeb/Resource/StaticPages/menu0/menu5/menu57/masac132.pdf>
- 33) Medical and Scientific Advisory Council of the National Hemophilia Foundation (USA). *Transition Guidelines For People with Bleeding Disorders Document #147*. <http://www.hemophilia.org/NHFWeb/MainPgs/MainNHF.aspx?menuid=57&contentid=207> 2003; Available at: URL: <http://www.hemophilia.org/NHFWeb/MainPgs/MainNHF.aspx?menuid=57&contentid=207>.
- 34) Neugebauer B, Drai C, Haase M, Hilger A, Keller-Stanislawski B, Laitinen-Parkkonen P et al. *Factor VIII products and inhibitor development: concepts for revision of European regulatory guidelines*. Haemophilia 2008 January;14(1):142-4.
- 35) Nichols WL, Hultin MB, James AH, Manco-Johnson MJ, Montgomery RR, Ortel TL et al. *Von Willebrand disease (VWD): evidence-based diagnosis and management guidelines, the National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) Expert Panel report (USA)*. Haemophilia 2008 March;14(2):171-232.
- 36) Nicolle AL, Talks KL, Hanley J. *The Genetics of bleeding disorders: a report on the UK Haemophilia Centre Doctors' Organisation annual scientific symposium*, 10th October 2003. Haemophilia 2004 July;10(4):390-6.
- 37) Pasi KJ, Collins PW, Keeling DM, Brown SA, Cumming AM, Dolan GC et al. *Management of Von Willebrand disease: a guideline from the UK Haemophilia Centre Doctors' Organization*. Haemophilia 2004 May;10(3):218-31.
- 38) Santagostino E, Mannucci PM, Bianchi BA. *Guidelines on replacement therapy for haemophilia and inherited coagulation disorders in Italy*. Haemophilia 2000 January;6(1):1-10.
- 39) Shapiro AD. *Platelet function disorders*. Haemophilia 2000 July;6 Suppl. 1:120-7.



- 40) Società Italiana per lo Studio dell'Emostasi e della Trombosi (SISSET). *Linee Guida "Screening dei pazienti con sospetto difetto emorragico congenito"*. http://www.siset.org/lineeguida/all_pdf/difetto.pdf 1998; Available at: URL: http://www.siset.org/lineeguida/all_pdf/difetto.pdf.
- 41) Società Italiana di Biochimica Clinica e Biologia Molecolare Clinica. *Linee guida sulla gestione dei programmi di Controllo di Qualità Interno*. <http://www.sibioc.it/doc/LINEEGUIDAFINALE.pdf> 2007; Available at: URL: <http://www.sibioc.it/doc/LINEEGUIDAFINALE.pdf>.
- 42) Teitel JM. *National haemophilia treatment protocols: Canada*. *Haemophilia* 1998 July;4(4):422-3.
- 43) The Haemophilia Alliance. *A National Service Specification for Haemophilia and Related Condition*, London 2001.
- 44) The Haemophilia Alliance. *A National Service Specification for Haemophilia and other inherited bleeding disorders*, London 2006.
- 45) Tosetto A, Castaman G, Rodeghiero F. *Assessing bleeding in von Willebrand disease with bleeding score*. *Blood Rev* 2007 March;21(2):89-97.
- 46) Verbruggen B, Novakova I, Wessels H, Boezeman J, van den BM, Mauser-Bunschoten E. *The Nijmegen modification of the Bethesda assay for factor VIII:C inhibitors: improved specificity and reliability*. *Thromb Haemost* 1995 February;73(2):247-51.
- 47) Verbruggen B, Meijer P, Novakova I, Van HW. *Diagnosis of factor VIII deficiency*. *Haemophilia* 2008 July;14 Suppl 3:76-82.
- 48) Walsh CE. *Prophylaxis for adults with severe haemophilia: a compelling need for evidence-based guidelines*. *Haemophilia* 2008 March;14(2):385-6.
- 49) World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the management of Hemophilia*. http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis_and_Treatment/Guidelines_Mng_Hemophilia.pdf 2005; Available at: URL: http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis_and_Treatment/Guidelines_Mng_Hemophilia.pdf



SEZIONE B

STANDARD DI QUALITÀ PER I CENTRI DI TRATTAMENTO DELL'EMOFILIA E DI ALTRE MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE ED ACQUISITE



SOMMARIO SEZIONE B

0. REQUISITI GENERALI DELL'ORGANIZZAZIONE	23
0.1 - INFORMAZIONE AGLI UTENTI SUI SERVIZI DEL CENTRO.....	23
0.2 - ORGANIZZAZIONE DEL CENTRO.....	23
0.3 - GESTIONE DELLA DOCUMENTAZIONE.....	23
0.3.1 <i>Gestione dei documenti prescrittivi</i>	23
0.3.2 <i>Gestione dei dati e delle registrazioni</i>	24
0.3.3 <i>Gestione delle Cartelle paziente</i>	24
0.4 - GESTIONE DELLE COMPETENZE DEL PERSONALE.....	24
0.4.1 <i>Gestione delle competenze del personale operante nel Centro</i>	24
0.4.2 <i>Formazione ed aggiornamento del personale afferente ai Presidi collaboranti con il Centro</i>	24
0.5 - GESTIONE DELLE TECNOLOGIE.....	25
0.6 - APPROVVIGIONAMENTO E GESTIONE DI FARMACI, REAGENTI E DISPOSITIVI MEDICI.....	25
0.7 - PIANIFICAZIONE, VALUTAZIONE E MIGLIORAMENTO DELLA QUALITÀ.....	26
0.8 - PARTECIPAZIONE A REGISTRI ISTITUZIONALI PER LE MALATTIE EMORRAGICHE E AD ATTIVITÀ DI RICERCA CLINICA.....	27
1. EDUCAZIONE, INFORMAZIONE E FORMAZIONE AL PAZIENTE E ALLA SUA FAMIGLIA	27
2. ASSISTENZA AL PAZIENTE	28
2.1 - ATTIVITÀ DIAGNOSTICA.....	28
2.1.1 <i>Diagnosi emofilia ed altre malattie emorragiche congenite e acquisite</i>	28
2.1.2 <i>Diagnostica familiare</i>	30
2.1.3 <i>Diagnosi prenatale</i>	32
2.1.4 <i>Diagnosi anticorpi inibitori contro il Fattore VIII o IX o Fattore di VW</i>	33
2.1.5 <i>Valutazione multidisciplinare e sintesi clinica globale</i>	34
2.2 - ATTIVITÀ TERAPEUTICA.....	35
2.2.1 <i>Elaborazione del programma terapeutico e del piano di trattamento domiciliare</i>	35
2.2.2 <i>Gestione dei prodotti per il trattamento delle malattie emorragiche</i>	36
2.2.3 <i>Trattamento degli episodi emorragici</i>	37
2.2.4 <i>Profilassi</i>	39
2.2.5 <i>Trattamento dei pazienti con inibitore in emofilia congenita</i>	42
2.2.6 <i>Trattamento dei pazienti con emofilia acquisita</i>	44
2.3 - FOLLOW-UP.....	45
2.3.1 <i>Check-up periodico</i>	45
2.3.2 <i>Monitoraggio pazienti con complicanze</i>	48
2.4 - ATTIVAZIONE E COORDINAMENTO ATTIVITÀ REPARTI/PRESIDI COLLABORANTI CON IL CENTRO.....	49
2.5 - CONSULENZE AD ALTRE ORGANIZZAZIONI.....	51
3. ATTIVITÀ DI LABORATORIO	52
3.1 - PRESTAZIONI ANALITICHE EROGATE DAL LABORATORIO DEL CENTRO.....	52
3.1.1 <i>Repertorio prestazioni diagnostiche di laboratorio ed informazione agli utenti</i>	52
3.1.2 <i>Criteri generali di gestione delle attività di Laboratorio</i>	53
3.1.3 <i>Criteri specifici esami coagulazione</i>	55
3.2 - PRESTAZIONI ANALITICHE EROGATE DA LABORATORI ESTERNI AL CENTRO.....	58



Modifiche rispetto alla Ed. 1 della Sezione

Le modifiche alla revisione precedente della Sezione sono evidenziate con una doppia barra sul lato destro del testo modificato.

0. REQUISITI GENERALI DELL'ORGANIZZAZIONE

0.1 - INFORMAZIONE AGLI UTENTI SUI SERVIZI DEL CENTRO

0.1.1	Il Centro mette a disposizione degli utenti un documento di presentazione del Centro che indica almeno: <ul style="list-style-type: none">- i servizi offerti;- le modalità di accesso al Centro;- il responsabile del Centro ed il personale dedicato con le relative funzioni;- i presidi collaboranti con il Centro ed i principali referenti.
--------------	--

0.2 - ORGANIZZAZIONE DEL CENTRO

0.2.1	La direzione del Centro definisce e formalizza le responsabilità, le deleghe e le funzioni assegnate all'interno della Struttura.
--------------	---

0.3 - GESTIONE DELLA DOCUMENTAZIONE

0.3.1 Gestione dei documenti prescrittivi

0.3.1.1	Il Centro predispone e mantiene aggiornati appositi elenchi che indicano i documenti prescrittivi emessi dal Centro da utilizzare come riferimento per il corretto svolgimento delle attività (procedure, istruzioni, protocolli diagnostico-terapeutici, etc. che regolamentano gli aspetti organizzativi e tecnico/professionali delle attività svolte). Tali elenchi devono indicare il livello di revisione di ogni documento in vigore.
0.3.1.2	La documentazione che regola gli aspetti organizzativi e tecnico/professionali all'interno del Centro è identificata, formalmente approvata dai soggetti competenti, aggiornata ed accessibile a tutti gli operatori interessati.
0.3.1.3	Il Centro adotta sistemi atti ad assicurare l'identificazione ed il costante reperimento ed aggiornamento dei documenti di origine esterna (Linee guida cliniche, altra documentazione scientifica) che stabiliscono l'approccio diagnostico-terapeutico-assistenziale adottato dal Centro; tali documenti devono essere indicati in appositi elenchi.
0.3.1.4	La documentazione scientifica da applicare per lo svolgimento delle attività diagnostico-terapeutico-assistenziali è facilmente accessibile al personale del Centro (disponibilità di biblioteche, accesso <i>online</i> , etc.).



0.3.2 Gestione dei dati e delle registrazioni

0.3.2.1	Il Centro adotta sistemi atti a garantire la rintracciabilità, per periodi di tempo definiti, dei dati e delle registrazioni che attestano le attività svolte ed i risultati conseguiti, nonché la conformità agli Standard definiti nel presente Manuale.
----------------	--

0.3.3 Gestione delle Cartelle paziente

0.3.3.1	Per ogni paziente in carico al Centro, viene garantita la predisposizione e l'utilizzo di una Cartella paziente costituita dall'insieme di tutte le registrazioni inerenti al paziente stesso, disponibili in forma cartacea e/o in forma elettronica.
----------------	--

0.3.3.2	Le Cartelle paziente vengono gestite in conformità ad apposite procedure che definiscono le responsabilità e le modalità operative finalizzate a garantire la sistematicità e la correttezza delle attività di compilazione, aggiornamento, verifica di completezza dei dati e conservazione, nonché i relativi criteri di accesso.
----------------	---

0.4 - GESTIONE DELLE COMPETENZE DEL PERSONALE

0.4.1 Gestione delle competenze del personale operante nel Centro

0.4.1.1	La direzione del Centro stabilisce le competenze necessarie per il personale che svolge attività critiche ai fini della qualità dei processi/attività svolti e dei servizi erogati.
----------------	---

0.4.1.2	Il Centro definisce ed applica piani di inserimento del personale di nuova acquisizione o per il quale sia previsto un cambio di ruolo nell'ambito della Struttura, allo scopo di garantire un addestramento adeguato prima dell'avviamento alla attività lavorativa.
----------------	---

0.4.1.3	Il Centro documenta le attività di addestramento svolte ai fini dell'inserimento e la verifica della loro efficacia.
----------------	--

0.4.1.4	La direzione del Centro identifica sistematicamente i bisogni formativi e di aggiornamento del personale della Struttura e pianifica interventi di formazione atti a garantire il costante aggiornamento e sviluppo delle competenze.
----------------	---

0.4.1.5	Il Centro documenta le attività di formazione/aggiornamento svolte per ogni soggetto operante nell'ambito della Struttura.
----------------	--

0.4.2 Formazione ed aggiornamento del personale afferente ai Presidi collaboranti con il Centro

0.4.2.1	Il Centro organizza periodicamente eventi formativi e di aggiornamento destinati ai Presidi collaboranti sul territorio (dipartimenti di emergenza-accettazione ed altri dipartimenti e servizi ospedalieri, medici di medicina generale e pediatri di libera scelta, servizio 118, servizi farmaceutici, ...) inerenti al corretto approccio diagnostico-terapeutico da adottare con i pazienti emofilici o affetti da altre malattie emorragiche congenite ed acquisite.
----------------	--



0.5 - GESTIONE DELLE TECNOLOGIE

Il Centro garantisce che tutti i sistemi, le apparecchiature e gli strumenti di supporto che influiscono sulla qualità del servizio erogato:

0.5.1	- Siano univocamente identificati ed indicati all'interno di appositi elenchi.
0.5.2	- Vengano sottoposti a periodiche attività di manutenzione e controllo in funzione del loro livello di criticità, in riferimento a specifici piani.
0.5.3	- Siano correlabili alla documentazione delle attività di manutenzione e controllo effettuate.
0.5.4	- Non vengano utilizzati e siano adeguatamente contrassegnati in caso di guasti o malfunzionamenti.
0.5.5	- Siano corredati da idonee istruzioni per l'uso e la manutenzione.
0.5.6	- Nel caso si tratti di apparecchiature a temperatura controllata destinate alla conservazione di farmaci o emoderivati, siano dotate di un adeguato sistema di controllo e di registrazione della temperatura, nonché di allarme acustico e visivo. Il Centro deve applicare specifiche procedure per la gestione delle situazioni di allarme, per l'evacuazione di farmaci o emoderivati contenuti in apparecchiature guaste o malfunzionanti e per la riattivazione dei sistemi di allarme.
0.5.7	Il Centro formalizza specifiche procedure per la gestione delle situazioni di emergenza, da applicare qualora sia disponibile un'unica apparecchiatura diagnostica per ogni tipologia di test effettuato.

0.6 - APPROVVIGIONAMENTO E GESTIONE DI FARMACI, REAGENTI E DISPOSITIVI MEDICI

0.6.1	Il Centro predispose ed applica adeguate procedure relative alla gestione dei farmaci, dei reattivi e dei dispositivi medici impiegati, le quali indicano: <ul style="list-style-type: none">- le modalità di gestione delle scorte e di approvvigionamento (per quanto riguarda l'approvvigionamento dei prodotti terapeutici e gli eventuali accordi con le farmacie ospedaliere di riferimento, vedi anche Standard 2.2.2.5);- i criteri di controllo;- le modalità di stoccaggio e conservazione.
--------------	--



0.7 - PIANIFICAZIONE, VALUTAZIONE E MIGLIORAMENTO DELLA QUALITÀ

0.7.1	<p>La direzione del Centro definisce e formalizza annualmente gli obiettivi specifici di miglioramento su temi di qualità tecnico-professionale (appropriatezza, efficacia, competenze del personale, etc.) che intende perseguire, anche in funzione delle eventuali criticità emerse a seguito delle attività di verifica periodica della qualità svolte (vedi Standard 0.7.6).</p> <p>Tali obiettivi sono espressi in forma misurabile o comunque verificabile.</p>
0.7.2	<p>Il Centro definisce ed applica specifiche modalità di registrazione e di analisi degli eventi indesiderati di natura tecnico/professionale di competenza medica o infermieristica occorsi durante lo svolgimento delle attività.</p>
0.7.3	<p>Il Centro adotta specifiche procedure per la gestione dei reclami inoltrati dagli utenti.</p>
0.7.4	<p>Il Centro pianifica ed attua indagini conoscitive finalizzate a misurare il livello di soddisfazione degli utenti in relazione alla qualità del servizio erogato.</p>
0.7.5	<p>Il Centro organizza incontri periodici con le Associazioni dei pazienti al fine di valutare il livello di adeguatezza dei servizi e l'opportunità di intraprendere adeguati interventi di miglioramento.</p>
0.7.6	<p>La direzione del Centro pianifica ed attua verifiche periodiche (almeno annuali) finalizzate a valutare complessivamente il livello di adeguatezza e di efficienza della Struttura.</p> <p>Tali verifiche comprendono la analisi e la valutazione di:</p> <ul style="list-style-type: none">- grado di raggiungimento degli obiettivi specifici di miglioramento stabiliti (vedi Standard 0.7.1);- livello di gravità e frequenza degli eventi indesiderati occorsi nel Centro (vedi Standard 0.7.2);- livello di soddisfazione degli utenti del Centro (vedi Standard 0.7.3, 0.7.4 e 0.7.5);- livello di competenza del personale operante nella Struttura (vedi Par. 0.4.1).
0.7.7	<p>Il Centro garantisce la produzione e la conservazione di adeguate registrazioni relative ai dati di monitoraggio esaminati, ai risultati delle valutazioni effettuate e alle conseguenti azioni intraprese.</p>



0.8 - PARTECIPAZIONE A REGISTRI ISTITUZIONALI PER LE MALATTIE EMORRAGICHE E AD ATTIVITÀ DI RICERCA CLINICA

0.8.1	Il Centro contribuisce regolarmente alla compilazione dei registri attivati a livello nazionale e regionale per le malattie emorragiche.
0.8.2	Il Centro contribuisce alle attività di ricerca clinica promosse da AICE.
0.8.3	Il Centro garantisce la necessaria riservatezza nel trattamento dei dati, relativi ai pazienti, impiegati nell'ambito delle attività di ricerca clinica e di compilazione dei registri inerenti alle malattie emorragiche ed acquisisce dai pazienti stessi il consenso informato, secondo quanto previsto dalla normativa vigente.

1. EDUCAZIONE, INFORMAZIONE E FORMAZIONE AL PAZIENTE E ALLA SUA FAMIGLIA

1.1	<p>Il Centro mette a disposizione del paziente e dei suoi familiari materiale informativo aggiornato inerente a:</p> <ul style="list-style-type: none">- caratteristiche dell'emofilia e delle altre malattie emorragiche congenite ed acquisite;- problematiche legate alla vita quotidiana dei soggetti affetti da emofilia o da altre malattie emorragiche (in particolare, gestione degli episodi emorragici e rete di assistenza medica);- farmaci e procedure controindicati;- associazioni di pazienti presenti a livello locale, nazionale ed internazionale.
1.2	<p>Il Centro promuove o organizza, anche con la collaborazione delle Associazioni locali di pazienti ed almeno con cadenza annuale, eventi finalizzati all'informazione e alla formazione del paziente e dei suoi familiari in merito a:</p> <ul style="list-style-type: none">- manifestazioni cliniche e modalità di trasmissione dell'emofilia e delle altre malattie emorragiche congenite;- progressi nella diagnosi e nella terapia delle malattie emorragiche e delle relative complicanze;- diritti e doveri dei pazienti;- modalità di auto-trattamento (addestramento teorico-pratico) e rischi/benefici correlati;- indicazioni per la scelta e l'organizzazione delle attività ricreative/sportive;- indicazioni sull'inserimento scolastico e nel mondo del lavoro.
1.3	<p>Il Centro garantisce la chiara e puntuale informazione ai pazienti da esso gestiti in relazione a:</p> <ul style="list-style-type: none">- modalità di riconoscimento degli episodi emorragici articolari/muscolari e della loro potenziale gravità, e necessità di garantire un trattamento tempestivo degli stessi;- modalità di trattamento a domicilio delle emorragie e modalità di ricorso al Centro in caso di inefficacia dello stesso;- soggetti (Centro, altre Strutture) a cui rivolgersi al fine di ricevere eventuale assistenza per l'infusione.



2. ASSISTENZA AL PAZIENTE

2.1 - ATTIVITÀ DIAGNOSTICA

2.1.1 Diagnosi emofilia ed altre malattie emorragiche congenite e acquisite

2.1.1.1	<p>Ai fini di un corretto inquadramento diagnostico del soggetto in esame, il medico del Centro effettua una accurata anamnesi, che comprende almeno la raccolta di informazioni:</p> <ul style="list-style-type: none">- socio-demografiche;- fisiologiche;- familiari/genealogiche;- genetiche;- allergologiche;- relative allo stato vaccinale;- patologiche remote/prossime;- relative a manifestazioni cliniche, emorragiche e/o trombotiche;- relative a pregresse alterazioni degli esami di laboratorio;- infettivologiche;- farmacologiche. <p>I criteri di valutazione anamnestica sono definiti dal Centro all'interno di specifici protocolli, elaborati in riferimento alle Linee guida applicabili per le diverse malattie emorragiche trattate.</p>
2.1.1.2	<p>Ai fini di un corretto inquadramento diagnostico del soggetto in esame, il medico del Centro esegue un esame obiettivo che comprende almeno:</p> <ul style="list-style-type: none">- visita generale;- rilevazione peso, altezza, parametri vitali;- valutazione muco-cutanea;- valutazione muscolo-scheletrica (in caso di malattie emorragiche congenite). <p>Le modalità di effettuazione dell'esame obiettivo sono definite dal Centro all'interno di specifici protocolli, elaborati in riferimento alle Linee guida applicabili per le diverse malattie emorragiche trattate.</p>
2.1.1.3	<p>Il medico del Centro impiega appositi moduli, su supporto cartaceo o informatico, per la rilevazione e la registrazione dei dati anamnestici e di quelli relativi all'esame obiettivo.</p>
2.1.1.4	<p>Il medico del Centro informa in modo esaustivo il soggetto in esame in merito al percorso diagnostico previsto ed acquisisce il suo consenso scritto all'erogazione delle prestazioni diagnostiche nei casi previsti dalle disposizioni normative vigenti.</p>
2.1.1.5	<p>In caso di urgenza/emergenza emorragica, il medico del Centro garantisce la formulazione di una diagnosi provvisoria entro 3 ore dalla visita iniziale del soggetto in esame, al fine di assicurare al paziente un corretto approccio terapeutico.</p>



2.1.1.6	Il medico del Centro prescrive, se non già disponibili ed idonei, i test di laboratorio di I livello da effettuare presso il laboratorio del Centro o presso laboratori esterni al fine di diagnosticare eventuali coagulopatie, secondo specifici protocolli elaborati in riferimento alle Linee guida applicabili.
2.1.1.7	Il medico del Centro prescrive i test di laboratorio di II livello da effettuare presso il laboratorio del Centro o presso laboratori esterni ai fini del completamento dell'iter diagnostico, secondo specifici protocolli elaborati in riferimento alle Linee guida applicabili.
2.1.1.8	Il Centro garantisce la formulazione della diagnosi di coagulopatia al massimo entro 1 mese dalla visita iniziale del soggetto in esame.
2.1.1.9	<p>La diagnosi viene formulata in modo tale da descrivere in modo esaustivo la coagulopatia, il suo livello di gravità, la sua natura congenita o acquisita, la presenza o meno di inibitore, la trasmissione familiare o forma sporadica della malattia, le probabilità di trasmissione alla prole e le possibilità di diagnosi prenatale.</p> <p>La diagnosi è documentata ed è sempre corredata dai dati di laboratorio che la sostanziano.</p>
2.1.1.10	<p>Il medico del Centro garantisce la chiara informazione al paziente in ordine alla malattia diagnosticata, alla sua ereditarietà, alle possibilità di diagnosi prenatale, alle prospettive terapeutiche, alle possibili complicanze, alla eventuale necessità di controlli medico-laboratoristici periodici e alle modalità di esenzione dalla partecipazione alla spesa sanitaria.</p> <p>Il medico del Centro acquisisce dal paziente il consenso informato in ordine all'informazione da fornire ai familiari in relazione alla diagnosi di coagulopatia formulata.</p>
2.1.1.11	<p>Contestualmente alla formulazione della diagnosi di coagulopatia, il medico del Centro rilascia al paziente una relazione dettagliata contenente almeno:</p> <ul style="list-style-type: none">- la diagnosi;- il livello di gravità della malattia diagnosticata;- i dati infettivologici, il gruppo ABO e Rh;- la terapia consigliata con i dosaggi specifici per le varie situazioni cliniche ed in particolare per la gestione degli episodi emorragici (inclusi quelli che si configurano come "urgenze" o "emergenze");- le indicazioni sulla terapia antalgica e sulle terapie farmacologiche e/o manovre controindicate;- i recapiti del Centro e del medico reperibile; <p>unitamente ai referti degli esami di laboratorio effettuati.</p>



2.1.1.12	Unitamente alla relazione di cui allo Standard 2.1.1.11 , il medico del Centro rilascia al paziente una scheda informativa sintetica da utilizzare in situazioni di emergenza, contenente almeno: <ul style="list-style-type: none">- dati anagrafici;- diagnosi;- livello di gravità della malattia diagnosticata;- gruppo ABO e Rh;- prodotto terapeutico da utilizzare in caso di evento emorragico;- indicazioni di eventuali altri farmaci coadiuvanti;- recapiti del Centro e del medico reperibile;- recapiti telefonici dei familiari, indicati dal paziente, da contattare in caso di necessità.
2.1.1.13	In caso di diagnosi di coagulopatia ereditaria, ove applicabile in relazione alla specifica diagnosi, il medico del Centro prescrive gli accertamenti genetici indicati dalle Linee guida di riferimento applicabili.
2.1.1.14	Il medico del Centro informa il soggetto in esame in relazione alle indagini genetiche da effettuare ed acquisisce il suo consenso scritto all'erogazione della prestazione attraverso l'utilizzo dei modelli messi a disposizione da AICE (o modelli equivalenti).
2.1.1.15	Il Centro garantisce l'acquisizione del referto delle indagini genetiche e la sua trasmissione al paziente al massimo entro i seguenti tempi dall'esecuzione del prelievo: <ul style="list-style-type: none">- tre mesi, per la ricerca dell'introne 22 e 1 e in caso di mutazione già nota in famiglia;- un anno, in caso di mutazione ignota.
2.1.1.16	Le prescrizioni inerenti ai test di laboratorio ed ai controlli da effettuare ai fini dell'inquadramento e del completamento diagnostico del paziente, nonché i relativi risultati, vengono sistematicamente registrati o conservati nella Cartella paziente.

2.1.2 Diagnostica familiare

A seguito della diagnosi di coagulopatia nel caso indice, il Centro attiva un percorso diagnostico per i membri familiari.

2.1.2.1	Prima dell'avvio del percorso diagnostico, il medico del Centro informa in modo esaustivo il familiare in relazione alle possibilità di trasmissione familiare della coagulopatia, all'iter da seguire per l'inquadramento diagnostico e alle modalità di esenzione dalla partecipazione alla spesa sanitaria per quanto attiene allo <i>screening</i> dei familiari.
----------------	---



2.1.2.2	<p>Ai fini di un corretto inquadramento diagnostico del familiare in esame, il medico del Centro esegue la raccolta dei seguenti dati anamnestici:</p> <ul style="list-style-type: none">- socio-demografici;- fisiologici;- patologici remoti/prossimi;- farmacologici;- relativi a manifestazioni cliniche, emorragiche e/o trombotiche;- relativi a pregresse alterazioni degli esami di laboratorio. <p>I criteri di valutazione anamnestica sono definiti dal Centro all'interno di specifici protocolli, elaborati in riferimento alle Linee guida applicabili per le diverse malattie emorragiche trattate.</p>
2.1.2.3	<p>Il medico del Centro prescrive gli esami di coagulazione da effettuare nel familiare per la diagnosi della coagulopatia già riscontrata nel caso indice, secondo specifici protocolli elaborati in riferimento alle Linee guida applicabili (vedi Standard 2.1.1.7).</p>
2.1.2.4	<p>Il medico del Centro informa il familiare in relazione agli accertamenti diagnostici da effettuare ed acquisisce il suo consenso scritto all'erogazione delle prestazioni nei casi previsti dalle disposizioni normative vigenti.</p>
2.1.2.5	<p>Il medico del Centro prescrive per il familiare in esame la ricerca del difetto genico già riscontrato nel caso indice, in riferimento alle specifiche Linee guida applicabili.</p>
2.1.2.6	<p>Il medico del Centro informa il familiare in relazione all'indagine genetica da effettuare ed acquisisce il suo consenso scritto all'erogazione della prestazione attraverso l'utilizzo dei modelli messi a disposizione da AICE (o modelli equivalenti).</p>
2.1.2.7	<p>Il Centro garantisce la acquisizione del referto dell'esame di genetica e la sua trasmissione al familiare al massimo entro i seguenti tempi dall'esecuzione del prelievo:</p> <ul style="list-style-type: none">- tre mesi, per la ricerca dell'introne 22 e 1 e in caso di mutazione già nota in famiglia;- un anno, in caso di mutazione ignota.
2.1.2.8	<p>La diagnosi viene formulata in modo tale da descrivere in modo esaustivo la coagulopatia ed il suo livello di gravità.</p> <p>La diagnosi è documentata ed è sempre corredata dai dati di laboratorio che la sostanziano.</p>
2.1.2.9	<p>Il medico del Centro informa il familiare in relazione alla malattia diagnosticata, alla sua gravità ed ereditarietà, alle possibilità di diagnosi prenatale, alle prospettive terapeutiche, alle possibili complicanze, alla eventuale necessità di controlli medico-laboratoristici periodici ed alle modalità di esenzione dalla partecipazione alla spesa sanitaria.</p>



2.1.2.10	<p>Le prescrizioni inerenti ai test di laboratorio ed ai controlli effettuati ai fini dell'inquadramento e del completamento diagnostico del familiare, nonché i relativi risultati, vengono sistematicamente registrati o conservati in una apposita Cartella paziente attivata per il familiare qualora egli risulti affetto da coagulopatia.</p> <p>Nella Cartella del caso indice dovranno essere riportati, relativamente all'esecuzione dell'indagine familiare:</p> <ul style="list-style-type: none">- il riferimento alla Cartella paziente del familiare, qualora quest'ultimo risulti affetto da coagulopatia;- l'esito negativo degli esami effettuati, qualora il familiare non risulti affetto da coagulopatia.
-----------------	--

2.1.3 Diagnosi prenatale

2.1.3.1	<p>In caso di richiesta della portatrice, il medico del Centro organizza un colloquio con la stessa al fine di:</p> <ul style="list-style-type: none">- informarla sulle conseguenze della malattia e sullo stato dell'arte dell'assistenza agli emofilici;- verificare i risultati delle indagini genetiche familiari già effettuate;- raccogliere informazioni sullo stato gestazionale;- informare la donna in relazione ai rischi e ai benefici associati alla procedura diagnostica;- informare la donna in relazione ai limiti delle metodiche disponibili;- valutare l'opportunità di coinvolgere anche il partner nella definizione dell'iter diagnostico-terapeutico da adottare; <p>Le attività svolte nel corso del colloquio devono essere rintracciabili nella Cartella paziente che verrà attivata in caso di diagnosi di portatrice.</p>
2.1.3.2	<p>La procedura diagnostica ginecologica da attivare viene prescritta dal medico del Centro, in collaborazione con il medico ginecologo di riferimento, in funzione delle informazioni raccolte nel corso del colloquio ed in particolare a quelle relative allo stato gestazionale.</p> <p>La richiesta di prestazione diagnostica viene formalizzata e viene registrata in una apposita Cartella paziente, in caso di diagnosi di portatrice.</p>
2.1.3.3	<p>Il medico del Centro prescrive eventuali terapie per la prevenzione delle complicanze emorragiche associate alla procedura diagnostica, registrandole nella Cartella paziente.</p>
2.1.3.4	<p>Il medico del Centro prescrive le indagini genetiche da effettuare, finalizzate alla formulazione della diagnosi prenatale di malattia emorragica ereditaria, in riferimento alle specifiche Linee guida applicabili.</p>
2.1.3.5	<p>Il medico del Centro informa la portatrice in relazione all'indagine genetica da effettuare e all'eventuale terapia emostatica da intraprendere ed acquisisce il suo consenso scritto all'erogazione delle prestazioni.</p>



2.1.3.6	Il Centro garantisce la acquisizione del referto dell'indagine genetica e la sua trasmissione alla portatrice entro i tempi previsti dalle disposizioni normative applicabili in relazione all'interruzione terapeutica della gravidanza, compatibilmente con i tempi di esecuzione dell'indagine.
2.1.3.7	I risultati dell'indagine genetica acquisiti vengono registrati e conservati nella Cartella paziente attivata per la portatrice.
2.1.3.8	<p>Gli esiti dell'indagine prenatale vengono comunicati dal medico del Centro alla portatrice, nel corso di un colloquio, unitamente alle informazioni inerenti alle ulteriori procedure associate alla prosecuzione o all'interruzione della gravidanza.</p> <p>Le attività svolte nel corso del colloquio devono essere rintracciabili nella Cartella paziente che verrà attivata in caso di diagnosi di portatrice.</p>

2.1.4 Diagnosi anticorpi inibitori contro il Fattore VIII o IX o Fattore di VW

2.1.4.1	<p>Il Centro garantisce la ricerca e la titolazione dell'inibitore contro i Fattori VIII, IX e VW nei seguenti casi:</p> <ul style="list-style-type: none">- alla diagnosi di coagulopatia, in caso di emofilia congenita o emofilia acquisita (vedi Standard 2.1.1.8);- periodicamente nel paziente in trattamento, in riferimento a quanto previsto nelle Linee guida AICE (vedi Standard 2.3.1.5, 2.3.1.6, 2.3.1.7);- in caso di sospetto clinico di sviluppo di inibitore, in riferimento a quanto previsto nelle Linee guida AICE;- prima e dopo gli interventi chirurgici programmati (vedi Standard 2.2.4.3.1);- in caso di variazione del concentrato di Fattore VIII o IX in uso (vedi Standard 2.1.4.5).
2.1.4.2	La ricerca dell'inibitore viene effettuata a distanza di 72 ore dall'ultima somministrazione di Fattore VIII o IX, ad eccezione dei casi di urgenza.
2.1.4.3	In caso di sospetto clinico della presenza di inibitore con riscontro di inibitore non dosabile o inferiore a 1 UB, viene effettuata la valutazione del recupero in vivo e dell'emivita, secondo i criteri definiti nelle Linee guida AICE.
2.1.4.4	La valutazione della risposta anamnestica viene effettuata attraverso la titolazione dell'inibitore a distanza di 7-15 giorni dall'inizio dell'ultimo ciclo di trattamento con Fattore VIII o IX (rispettando comunque il criterio delle 72 ore di <i>washout</i> di cui allo Standard 2.1.4.2).
2.1.4.5	In caso di variazione del concentrato di Fattore VIII o IX in uso, la titolazione degli inibitori viene eseguita ogni 3-5 giorni di esposizione al nuovo prodotto per i primi 20-30 giorni di esposizione.
2.1.4.6	Nei pazienti emofilici A lievi con inibitore e nei pazienti con emofilia acquisita con fattore VIII dosabile, viene sistematicamente eseguito il test alla DDAVP.
2.1.4.7	Il medico del Centro informa il soggetto in esame in relazione al percorso diagnostico previsto ed acquisisce il suo consenso scritto all'erogazione delle prestazioni diagnostiche nei casi indicati dalle disposizioni normative vigenti.



2.1.4.8	<p>La diagnosi di inibitore viene formulata in modo tale da descrivere in modo chiaro il tipo di inibitore riscontrato (congenito o acquisito), il titolo alla diagnosi, il picco storico e le caratteristiche della risposta anamnestica (<i>high and low responder</i>).</p> <p>La diagnosi è documentata ed è sempre corredata dai dati di laboratorio che la sostanziano.</p>
2.1.4.9	<p>Il medico del Centro garantisce la chiara informazione al paziente e ai suoi familiari in merito alla presenza e al tipo di inibitore riscontrato, ai rischi correlati e alle relative implicazioni terapeutiche.</p>
2.1.4.10	<p>A seguito della diagnosi di inibitore, il medico del Centro aggiorna la relazione dettagliata e la scheda informativa sintetica per la gestione di eventuali episodi emorragici, precedentemente rilasciate al paziente (vedi Standard 2.1.1.11 e 2.1.1.12).</p>
2.1.4.11	<p>Le prescrizioni inerenti ai test di laboratorio ed ai controlli da effettuare ai fini della ricerca e della caratterizzazione dell'inibitore, nonché i relativi risultati, vengono sistematicamente registrati o conservati nella Cartella paziente.</p>

2.1.5 Valutazione multidisciplinare e sintesi clinica globale

2.1.5.1	<p>Al fine di disporre di tutti gli elementi necessari alla formulazione della sintesi clinica globale e alla elaborazione del conseguente programma terapeutico (vedi Par. 2.2.1), il medico del Centro prescrive, in riferimento a specifici protocolli, le seguenti indagini diagnostiche:</p> <ul style="list-style-type: none">- valutazione della funzionalità epatica;- valutazione della funzionalità renale;- emocromo, glicemia, ferritina;- markers virali (HAV, HBV, HCV, HIV, B19);- valutazione muscolo-scheletrica nei pazienti affetti da coagulopatia congenita grave, moderata o lieve (in quest'ultimo caso, solo se associata ad interessamento muscolo-scheletrico), comprensiva di:<ul style="list-style-type: none">• score secondo Gilbert, nei pazienti con età ≥ 12 anni;• score radiologico di Pettersson, nei pazienti con età ≥ 12 anni;• score HJHS (Haemophilia Joint Health Score), nei pazienti con età < 12 anni;• eventuale score RMN, nei pazienti pediatrici di età ≤ 12 anni e nei pazienti in profilassi primaria.
2.1.5.2	<p>Il medico del Centro prescrive, in riferimento alle Linee guida applicabili, i controlli da effettuare sullo stato vaccinale del paziente in relazione alle malattie trasmissibili per via ematica, e, sulla base dei relativi risultati, le vaccinazioni raccomandate e le loro modalità di esecuzione se praticate per via intramuscolare.</p>
2.1.5.3	<p>Il Centro applica specifici protocolli che definiscono le indagini diagnostiche da prescrivere allo scopo di accertare le malattie associate agli inibitori della coagulazione acquisiti.</p>
2.1.5.4	<p>Il medico del Centro informa in modo esaustivo il soggetto in esame in merito al percorso diagnostico previsto ed acquisisce il suo consenso scritto all'erogazione delle prestazioni diagnostiche nei casi previsti dalle disposizioni normative vigenti.</p>



2.1.5.5	<p>Alla luce di quanto scaturito dalla valutazione multidisciplinare, viene formulata la sintesi clinica globale, che deve descrivere in modo chiaro lo stato di salute generale del paziente, le eventuali malattie associate alla coagulopatia diagnosticata e, in quest'ultimo caso, la necessità di intraprendere un ulteriore specifico percorso diagnostico-terapeutico.</p> <p>La diagnosi è documentata ed è sempre corredata dai dati di laboratorio che la sostanziano.</p> <p>Contestualmente, vengono aggiornate e rilasciate al paziente la relazione medica dettagliata e la scheda informativa sintetica di cui agli Standard 2.1.1.11 e 2.1.1.12.</p>
2.1.5.6	<p>Le prescrizioni inerenti ai test di laboratorio, alle valutazioni clinico-radiologiche e alle vaccinazioni da effettuare ai fini della formulazione della sintesi clinica globale, nonché i relativi risultati, vengono sistematicamente registrati o conservati nella Cartella paziente.</p>

2.2 - ATTIVITÀ TERAPEUTICA

2.2.1 Elaborazione del programma terapeutico e del piano di trattamento domiciliare

2.2.1.1	<p>Il medico del Centro, con il coinvolgimento del paziente, elabora la specifica terapia da seguire per la coagulopatia diagnosticata, in funzione dei seguenti criteri, ove applicabili:</p> <ul style="list-style-type: none">- livello di fattore carente;- frequenza, gravità e sede degli episodi emorragici;- efficacia di precedenti trattamenti ed eventuali effetti collaterali;- continuità terapeutica rispetto ai precedenti trattamenti;- rischio di inibitore e di infezioni in relazione alla scelta del prodotto;- condizioni morbose concomitanti nel paziente;- controindicazioni al trattamento (Es. rischio tromboembolico);- disponibilità di accessi venosi del paziente;- capacità di adesione alla terapia e stile di vita / condizioni socio-culturali del paziente e/o della sua famiglia;- preferenze del paziente;- valutazioni di carattere farmaco-economico;- disponibilità dei prodotti terapeutici sul mercato; <p>e comunque in riferimento a quanto definito nelle Linee guida AICE.</p> <p>La terapia individuata ed il regime di trattamento, nonché le motivazioni della scelta terapeutica, vengono riportati nella Cartella paziente.</p>
2.2.1.2	<p>Il medico del Centro illustra e condivide con il paziente il programma terapeutico ed acquisisce il suo consenso scritto, che conserverà nella Cartella paziente.</p>



2.2.1.3	<p>Il medico del Centro formalizza il piano terapeutico per il trattamento domiciliare, conformemente a quanto definito dalle disposizioni normative vigenti, indicando sempre almeno i seguenti elementi:</p> <ul style="list-style-type: none">- dati paziente (nome e cognome, data di nascita, codice fiscale, indirizzo, ASL di residenza, nominativo del medico di medicina generale di riferimento);- diagnosi, Struttura che l'ha formulata e relativa data;- nome commerciale del farmaco;- forma farmaceutica del farmaco;- posologia (regime di trattamento, dose per infusione, dose totale per il periodo di tempo interessato);- durata di validità del piano di trattamento. <p>Per quanto riguarda gli eventi finalizzati all'informazione e alla formazione del paziente e dei suoi familiari in merito alle modalità di auto-trattamento, si rimanda allo Standard 1.2.</p>
2.2.1.4	<p>Il piano terapeutico per il trattamento domiciliare viene aggiornato e rilasciato dal medico del Centro al paziente al massimo ogni 12 mesi, in occasione delle visite di <i>follow-up</i> (vedi Par. 2.3 "<i>Follow-up</i>").</p>

2.2.2 Gestione dei prodotti per il trattamento delle malattie emorragiche

2.2.2.1	<p>Il medico del Centro mette a disposizione di ogni paziente chiare istruzioni scritte sulle modalità da seguire per la puntuale registrazione degli elementi relativi alle infusioni di prodotti terapeutici a domicilio o presso l'ambulatorio del medico curante, secondo i termini e le modalità previsti dalla normativa regionale vigente applicabile per l'autoinfusione.</p> <p>Le registrazioni devono comprendere almeno:</p> <ul style="list-style-type: none">- motivo dell'infusione (episodio emorragico o altro);- in caso di episodio emorragico, sede, data e ora dell'insorgenza;- data e ora di infusione;- dose totale di farmaco infusa;- nome commerciale del farmaco, numero e tipologia di fiale e relativo numero di lotto;- eventuali altre terapie impiegate per l'episodio (antifibrinolitici, antalgici, COX2-inibitori, etc.);- eventuali reazioni avverse occorse a seguito dell'infusione. <p>Le suddette istruzioni devono inoltre prevedere la registrazione del peso corporeo del paziente (con periodicità almeno semestrale per i pazienti adulti e trimestrale per i pazienti pediatrici).</p>
2.2.2.2	<p>Il medico del Centro acquisisce dal paziente le registrazioni relative ai farmaci infusi a domicilio e provvede sistematicamente alla loro registrazione e/o conservazione nella Cartella paziente.</p> <p>In caso di mancata comunicazione da parte del paziente in merito all'impiego domiciliare (autoinfusione) di farmaci prescritti dal piano di trattamento, il responsabile del Centro attiva le procedure previste in questo caso dalla normativa regionale vigente applicabile per l'autoinfusione.</p>
2.2.2.3	<p>I dati e le informazioni (vedi Standard 2.2.2.1) inerenti alle infusioni di prodotti terapeutici effettuate presso il Centro vengono sistematicamente registrati dal medico del Centro nella Cartella paziente.</p>



2.2.2.4	<p>Il medico del Centro acquisisce dal paziente o dalle Strutture eventualmente coinvolte nel trattamento i dati e le informazioni (vedi Standard 2.2.2.1) inerenti alle infusioni di prodotti terapeutici effettuate.</p> <p>Tali dati ed informazioni devono essere registrati e/o conservati nella Cartella paziente.</p>
2.2.2.5	<p>Il Centro attiva procedure di approvvigionamento dei prodotti terapeutici atte a garantire una adeguata disponibilità quali-quantitativa dei prodotti per la tipologia ed il numero dei pazienti assistiti, al fine di assicurare la continuità terapeutica ed un appropriato e tempestivo trattamento ospedaliero degli episodi emorragici e delle emergenze.</p> <p>Tali procedure possono prevedere specifici accordi/protocolli di intesa con la farmacia ospedaliera di riferimento.</p>
2.2.2.6	<p>Il medico del Centro garantisce:</p> <ul style="list-style-type: none">- il costante monitoraggio del consumo dei prodotti terapeutici infusi presso il Centro, presso Strutture esterne e a domicilio, nonché le relative motivazioni;- la sistematica valutazione dell'appropriatezza del piano terapeutico precedentemente definito (vedi Standard 2.2.1.4) e l'eventuale modifica dello stesso, in funzione delle evoluzioni del quadro clinico osservate nel paziente.

2.2.3 Trattamento degli episodi emorragici

2.2.3.1 Gestione delle urgenze ed emergenze emorragiche

2.2.3.1.1	<p>Il Centro garantisce al medico di medicina generale che ha in carico il paziente e al servizio di Pronto Soccorso di riferimento locale (cioè più vicino alla residenza del paziente) una chiara informazione in merito a sedi, orari e numeri telefonici da contattare nel caso sia necessario gestire un'emergenza emorragica (vedi "<i>Definizioni</i>" in Sezione A Manuale), attraverso l'invio di apposita lettera.</p> <p>A questo scopo, il Centro conserva un elenco aggiornato dei medici di medicina generale che hanno in carico i pazienti coagulopatici gestiti dal Centro stesso, nonché un elenco dei servizi di Pronto Soccorso competenti per territorio.</p> <p>Il Centro invia una lettera aggiornata ai soggetti indicati in tali elenchi ad ogni variazione di sedi, orari e recapiti, e, in assenza di variazioni, comunque ogni due anni.</p> <p>Per quanto riguarda l'informazione fornita al paziente e ai suoi familiari in relazione alla gestione delle emergenze emorragiche, si rimanda a quanto definito negli Standard 2.1.1.11 e 2.1.1.12.</p>
------------------	---



2.2.3.1.2	<p>Al fine di assicurare una tempestiva e qualificata presa in carico del paziente in caso di emergenza emorragica, il Centro garantisce la pronta disponibilità o la reperibilità almeno telefonica 24 ore su 24 di un medico con esperienza specifica nel trattamento delle coagulopatie per una prima valutazione del caso e per fornire al paziente, al medico di medicina generale di riferimento o ad altri medici di presidi sanitari del territorio adeguate indicazioni in merito al percorso diagnostico-terapeutico da attivare.</p> <p>Il Centro deve disporre di una procedura per l'organizzazione della pronta disponibilità o della reperibilità telefonica, che definisca le modalità di contatto con i suddetti medici, i criteri adottati per garantire la copertura dei turni da parte del personale, le modalità di pubblicazione e rintracciabilità dei turni e gli strumenti di registrazione dell'attivazione del servizio.</p>
2.2.3.1.3	<p>Al fine di garantire la corretta gestione delle emergenze e delle urgenze emorragiche, il Centro sottoscrive specifici accordi con il servizio di Pronto Soccorso di riferimento locale (vedi Standard 2.2.3.1.1) e con i servizi diagnostici competenti, che definiscono i percorsi diagnostico-terapeutici specifici per i pazienti coagulopatici (accertamenti da effettuare in regime di emergenza, successiva eventuale ospedalizzazione), da attivare previa consultazione del medico reperibile (vedi Standard 2.2.3.1.2).</p>
2.2.3.1.4	<p>Il Centro sottoscrive specifici accordi con il servizio di Pronto Soccorso di riferimento locale (vedi Standard 2.2.3.1.1) atti a garantire la pronta disponibilità per lo stesso dei concentrati da utilizzare in caso di urgenza o emergenza emorragica.</p>
2.2.3.1.5	<p>Il medico del Centro che ha preso in carico il paziente acquisisce dal servizio di Pronto Soccorso di riferimento locale o da altre Strutture (in caso di ricovero) la documentazione clinica relativa al paziente interessato dall'episodio emorragico e, ove rilevante, ne produce copia da allegare alla Cartella paziente.</p>
2.2.3.1.6	<p>Il medico del Centro registra nella Cartella paziente:</p> <ul style="list-style-type: none">- una descrizione sintetica dell'episodio emorragico occorso;- il soggetto (medico di medicina generale, servizio di Pronto Soccorso, ...) che ha preso in carico il paziente ed eventualmente attivato la reperibilità;- la diagnosi accertata;- gli accertamenti effettuati;- la terapia somministrata;- l'esito dell'episodio emorragico;- i riferimenti ad eventuale documentazione clinica acquisita da Strutture esterne (vedi Standard 2.2.3.1.5).

2.2.3.2 *Trattamento delle emorragie non gravi*

2.2.3.2.1	<p>Il Centro garantisce, anche attraverso la applicazione di appositi accordi/protocolli di intesa condivisi con altre Strutture, adeguata assistenza, 24 ore su 24, al paziente che necessita di supporto per il trattamento delle emorragie non gravi.</p> <p>Per quanto riguarda le modalità di registrazione dei farmaci infusi presso il Centro o presso altre Strutture per il trattamento delle emorragie, vedi Standard 2.2.2.3 e 2.2.2.4.</p> <p>Per quanto attiene l'informazione fornita al paziente in relazione alle modalità di riconoscimento e di trattamento a domicilio o presso il Centro degli episodi emorragici articolari/muscolari, si rimanda allo Standard 1.3.</p>
------------------	--



2.2.3.2.2	<p>Il Centro garantisce al paziente, dopo il trattamento ambulatoriale/domiciliare dell'emorragia non grave, un adeguato <i>follow-up</i>, che prevede:</p> <ul style="list-style-type: none">- il monitoraggio clinico (tramite visita medica o attraverso informazioni acquisite dal paziente);- in caso di mancata risposta clinica al trattamento, il dosaggio del fattore carente, da effettuare prima e dopo la somministrazione della dose;- in assenza di alterazioni emerse a seguito del dosaggio del fattore carente, la prescrizione di ulteriori accertamenti diagnostici finalizzati a verificare l'origine della sintomatologia (compresa, in caso di sospetta presenza di inibitore, la ricerca e la titolazione dello stesso contro i Fattori VIII, IX o VW).
------------------	--

2.2.4 Profilassi

2.2.4.1 Profilassi primaria a lungo termine

2.2.4.1.1	<p>Il medico del Centro propone ai genitori del paziente pediatrico affetto da emofilia grave, come trattamento di prima scelta, la profilassi primaria a lungo termine, da intraprendere prima dei 2 anni di età o dopo il primo episodio emorragico articolare.</p> <p>I rischi/benefici associati alla profilassi e l'effettiva praticabilità del trattamento (disponibilità di un accesso venoso, capacità di adesione da parte del paziente, affidabilità della famiglia, disponibilità di assistenza infermieristica e/o di una Struttura sanitaria di supporto, etc.) devono essere valutati con i genitori del paziente.</p>
2.2.4.1.2	<p>Il Centro applica specifici protocolli che definiscono i diversi regimi posologici a cui aderire per la profilassi primaria a lungo termine, le relative indicazioni e le modalità di monitoraggio della terapia, elaborati in riferimento alle Linee guida applicabili.</p>

2.2.4.2 Profilassi secondaria a lungo o breve termine

2.2.4.2.1	<p>Il Centro applica specifici protocolli, elaborati in riferimento alle evidenze scientifiche disponibili, che definiscono le indicazioni per la profilassi secondaria a breve o lungo termine, i relativi regimi posologici a cui aderire e le modalità di monitoraggio della terapia.</p>
------------------	--



2.2.4.3 Profilassi del rischio emorragico in chirurgia

2.2.4.3.1	<p>Qualora siano previsti interventi di chirurgia maggiore o minore di elezione, al fine di disporre degli elementi necessari a valutare il rischio emorragico ad essi associato e a definire un piano terapeutico appropriato, il medico del Centro garantisce la sistematica prescrizione almeno dei seguenti accertamenti diagnostici pre-operatori:</p> <ul style="list-style-type: none">- valutazione pre-operatoria dell'emostasi (PT, PTT, conta piastrinica, fattore carente per tutti i pazienti);- ricerca e titolazione dell'inibitore (pazienti emofilici congeniti e acquisiti);- se non già disponibile, test alla DDAVP (pazienti emofilici A lievi, con VWD e con piastrinopatie);- se non già disponibile, test con vitamina K per i deficit acquisiti dei fattori K-dipendenti;- se non già disponibile, test di recupero in vivo del concentrato da utilizzare per l'intervento, al fine di stabilire la posologia più adeguata (test da effettuare secondo le procedure indicate nelle Linee guida AICE). <p>Le prescrizioni inerenti ai test da effettuare, nonchè i relativi risultati, vengono sistematicamente registrati o conservati nella Cartella paziente.</p>
2.2.4.3.2	<p>Il medico del Centro, a fronte dell'esito degli accertamenti diagnostici eseguiti, definisce:</p> <ul style="list-style-type: none">- il tipo di farmaco da somministrare nel periodo pre e post-operatorio, le relative modalità di somministrazione ed il dosaggio per peso corporeo, in riferimento alle Linee guida applicabili;- l'eventuale impiego di farmaci adiuvanti l'emostasi, con relativo regime posologico;- il tipo di farmaco di seconda linea da utilizzare in caso di complicanze emorragiche, le relative modalità di somministrazione ed il dosaggio. <p>I suddetti elementi devono essere rintracciabili nella Cartella paziente.</p>
2.2.4.3.3	<p>Per i pazienti senza inibitore, in caso di interventi di chirurgia maggiore, il medico del Centro definisce:</p> <ul style="list-style-type: none">- le modalità di monitoraggio pre-operatorio del fattore carente, da effettuare al massimo 30 minuti dopo la somministrazione della dose di carico (60 minuti dopo la somministrazione della DDAVP);- la durata del monitoraggio giornaliero nel post-operatorio dell'emocromo e del livello plasmatico del fattore carente, che deve essere effettuato immediatamente prima della somministrazione in bolo del farmaco o in qualunque momento in caso di infusione continua. <p>I suddetti elementi devono essere rintracciabili nella Cartella paziente.</p>
2.2.4.3.4	<p>Per i pazienti con inibitore, in caso di interventi di chirurgia maggiore, il medico del Centro definisce:</p> <ul style="list-style-type: none">- le modalità di monitoraggio pre e post-operatorio degli indici di attivazione della coagulazione (almeno conta delle piastrine, fibrinogeno, D-Dimero), nei pazienti trattati con agenti bypassanti;- le modalità di monitoraggio pre e post-operatorio dell'emocromo e del fattore carente, quest'ultimo da effettuare almeno giornalmente prima e dopo la somministrazione della dose di carico o durante l'infusione continua in caso di terapia sostitutiva in pazienti a basso titolo. <p>I suddetti elementi devono essere rintracciabili nella Cartella paziente.</p>



2.2.4.3.5	<p>Il medico del Centro prende accordi con il responsabile della Struttura chirurgica per l'ospedalizzazione e l'esecuzione della procedura chirurgica necessaria e quindi elabora e trasmette al medico chirurgo che effettuerà l'intervento e al coordinatore infermieristico una relazione contenente almeno:</p> <ul style="list-style-type: none">- le eventuali prescrizioni indicate agli Standard 2.2.4.3.2, 2.2.4.3.3, 2.2.4.3.4 (raccomandando di somministrare la dose di carico del concentrato di fattore della coagulazione non più di un'ora prima dell'induzione della anestesia generale);- indicazioni sulle modalità di approvvigionamento del concentrato previsto, con stima del quantitativo totale necessario per tutto il periodo di ospedalizzazione, e sulla gestione degli eventuali esuberanti (restituzione al Servizio farmaceutico dell'Ospedale sede del Centro Emofilia), nonché sulle modalità di contabilizzazione per la compensazione della spesa farmaceutica;- indicazioni sulla durata prevista dell'ospedalizzazione per effettuare la terapia sostitutiva sotto controllo medico-chirurgico dopo l'intervento, comprensive di considerazioni circa l'opportunità e la tempistica di trasferimento del paziente dalla Struttura chirurgica ad altre Strutture (Es. rianimazione, medicina interna, ematologia, pediatria, riabilitazione);- indicazioni sulle modalità di monitoraggio peri-operatorio del fattore carente (vedi Standard 2.2.4.3.3);- indicazioni sulle modalità di trasmissione dei dati relativi al monitoraggio ed agli adeguamenti terapeutici tra Centro e Struttura chirurgica e sulle responsabilità/modalità di <i>follow-up</i> clinico;- impegno del medico del Centro a trasmettere al medico chirurgo di riferimento eventuali adeguamenti del programma terapeutico, in funzione dei risultati del monitoraggio e delle evoluzioni del quadro clinico del paziente;- indicazioni sulle procedure da attivare per la gestione di eventuali complicanze emorragiche occorrenti nel periodo peri e post-operatorio;- indicazioni sul tipo di anestesia da indurre (formulate previa valutazione collegiale con il medico anestesista di riferimento);- indicazioni sulla terapia antalgica e sulle terapie farmacologiche e/o manovre controindicate;- indicazioni sulle modalità di interazione tra Struttura chirurgica e Centro, a seguito della dimissione del paziente, in relazione alle attività di <i>follow-up</i> clinico;- nominativi del personale del Centro da contattare in caso di emergenza e relativi recapiti telefonici. <p>Copia della relazione viene conservata nella Cartella paziente.</p>
2.2.4.3.6	<p>Il medico del Centro si impegna a visitare il paziente durante il decorso post-operatorio, e comunque ogniqualvolta richiesto dal responsabile della Struttura di degenza, e si accerta che il protocollo terapeutico venga chiaramente riportato nella cartella clinica e nella scheda infermieristica della Struttura.</p>
2.2.4.3.7	<p>I dati relativi ai monitoraggi effettuati nel periodo peri-operatorio (referti di laboratorio) vengono sistematicamente acquisiti e conservati dal medico del Centro nella Cartella paziente del Centro.</p>



2.2.4.3.8	Le informazioni inerenti ad eventuali complicanze peri e post-operatorie occorse e alle conseguenti terapie somministrate (comprese eventuali trasfusioni) vengono sistematicamente acquisite dal medico del Centro e trascritte nella Cartella paziente del Centro.
2.2.4.3.9	Eventuali adeguamenti del programma terapeutico, effettuati dal medico del Centro in funzione dei risultati dei monitoraggi eseguiti durante il ricovero del paziente presso la Struttura chirurgica, nonché in relazione alle evoluzioni del quadro clinico del paziente osservate in questo periodo, vengono sistematicamente trascritti dal medico del Centro nella Cartella paziente del Centro.
2.2.4.3.10	Copia della relazione di dimissione rilasciata dalla Struttura chirurgica viene acquisita e conservata dal medico del Centro nella Cartella paziente.
2.2.4.3.11	Il medico del Centro stabilisce, in funzione dei dati disponibili ed entro il giorno di dimissione dalla Struttura chirurgica, se proseguire o interrompere la terapia sostitutiva, e provvede all'eventuale aggiornamento del piano terapeutico per la fase post-intervento (vedi Standard 2.2.2.6 e 2.2.1.4).
2.2.4.3.12	Eventuali adeguamenti del programma terapeutico, definiti a fronte dei risultati del monitoraggio e ai controlli effettuati dopo la dimissione dalla Struttura chirurgica in fase di <i>follow-up</i> clinico, vengono trascritti dal medico del Centro nella Cartella paziente.

2.2.5 Trattamento dei pazienti con inibitore in emofilia congenita

2.2.5.1	In caso di presenza di inibitore in paziente con emofilia congenita, il medico del Centro prescrive sistematicamente la titolazione seriata dell'inibitore, da ripetere almeno mensilmente fino a pervenire alla definizione delle caratteristiche dell'inibitore stesso (transitorio/persistente, <i>high responder/low responder</i>).
2.2.5.2	<p>Il medico del Centro elabora la specifica terapia da seguire per il trattamento delle emorragie, in funzione dei seguenti criteri:</p> <ul style="list-style-type: none">- titolo dell'inibitore e caratteristiche della risposta anamnestica;- frequenza, gravità e sede degli episodi emorragici;- efficacia di precedenti trattamenti ed eventuali effetti collaterali;- rischio di infezioni in relazione alla scelta del prodotto;- condizioni morbose concomitanti nel paziente;- controindicazioni al trattamento (Es. rischio tromboembolico);- capacità di adesione alla terapia e stile di vita / condizioni socio-culturali del paziente e/o della sua famiglia;- valutazioni di carattere farmaco-economico;- disponibilità dei prodotti terapeutici per il trattamento ospedaliero e domiciliare; <p>e comunque in riferimento a quanto definito nelle Linee guida AICE.</p> <p>In questa fase, il medico definisce il piano di monitoraggio clinico-laboratoristico in relazione al trattamento terapeutico prescritto e alla situazione clinica del paziente.</p> <p>La terapia individuata, il programma di trattamento (nonchè le motivazioni della scelta terapeutica) ed il relativo programma di monitoraggio vengono registrati nella Cartella paziente dal medico del Centro, il quale provvede inoltre all'aggiornamento, secondo quanto necessario, del piano terapeutico (vedi Standard 2.2.1.4 e 2.2.2.6).</p>



2.2.5.3	<p>Il medico del Centro valuta, con il coinvolgimento del paziente, l'indicazione ad effettuare un trattamento di induzione dell'immunosoppressione ed elabora l'eventuale strategia finalizzata ad eradicare l'inibitore, in base ai seguenti criteri:</p> <ul style="list-style-type: none">- età del paziente;- età del paziente all'insorgenza dell'inibitore;- picco storico dell'inibitore e caratteristiche della risposta anamnesticca;- titolo attuale dell'inibitore;- frequenza, gravità e sede degli episodi emorragici;- condizioni morbose concomitanti nel paziente;- controindicazioni al trattamento;- patrimonio di accessi venosi naturali del paziente o presenza di accessi venosi a permanenza (C.V.C./fistola AV);- capacità di adesione al trattamento e stile di vita / condizioni socio-culturali del paziente e/o della sua famiglia;- preferenze del paziente;- valutazioni di carattere farmaco-economico;- disponibilità dei prodotti terapeutici sul mercato; <p>e comunque in riferimento a quanto definito nelle Linee guida AICE.</p> <p>La terapia di induzione dell'immunosoppressione deve essere definita indicando sempre:</p> <ul style="list-style-type: none">- tipo di concentrato;- dose e frequenza di somministrazione;- durata prevista di trattamento;- criteri per la definizione della risposta al trattamento. <p>La terapia individuata ed il programma di trattamento, nonché le motivazioni della scelta terapeutica, vengono riportati nella Cartella paziente dal medico del Centro, il quale provvede inoltre all'aggiornamento del piano terapeutico (vedi Standard 2.2.1.4 e 2.2.2.6).</p>
2.2.5.4	<p>Il medico del Centro garantisce la chiara e puntuale informazione al paziente in relazione a:</p> <ul style="list-style-type: none">- terapia da seguire per il trattamento delle emorragie;- terapia da seguire per l'induzione dell'immunosoppressione;- Strutture a cui rivolgersi in caso di emergenza;- Strutture a cui rivolgersi in caso di necessità di effettuare un intervento chirurgico; <p>ed acquisisce il suo consenso scritto in caso di variazione del prodotto in uso.</p>



2.2.6 Trattamento dei pazienti con emofilia acquisita

2.2.6.1	Il medico del Centro prescrive ripetuti controlli della titolazione dell'inibitore allo scopo di definirne le caratteristiche (transitorio/persistente, alto/basso titolo).
2.2.6.2	<p>Il medico del Centro elabora la specifica terapia da seguire per il trattamento delle emorragie, in funzione dei seguenti criteri:</p> <ul style="list-style-type: none">- titolo dell'inibitore;- livello di fattore residuo;- frequenza, gravità e sede degli episodi emorragici;- rischio di infezioni in relazione alla scelta terapeutica;- condizioni morbose concomitanti nel paziente;- controindicazioni al trattamento;- valutazioni di carattere farmaco-economico;- disponibilità dei prodotti terapeutici sul mercato; <p>e comunque in riferimento a quanto definito nelle Linee guida AICE.</p> <p>In questa fase, il medico del Centro definisce inoltre gli esami da effettuare al fine di accertare l'efficacia della terapia prescritta e la presenza di eventuali effetti collaterali ad essa associati.</p> <p>Il programma di trattamento, le motivazioni della scelta terapeutica ed il piano di monitoraggio previsto vengono riportati dal medico del Centro nella Cartella paziente e in una relazione indirizzata al medico curante.</p> <p>Il medico del Centro provvede inoltre, se necessario, all'aggiornamento del piano terapeutico (vedi Standard 2.2.1.4 e 2.2.2.6).</p>
2.2.6.3	<p>Il medico del Centro valuta con il paziente l'indicazione ad effettuare una terapia finalizzata ad eradicare l'inibitore, in base ai seguenti criteri:</p> <ul style="list-style-type: none">- età del paziente;- insorgenza della patologia in seguito a gravidanza o nel post-partum;- titolo dell'inibitore;- gravità, sede e frequenza degli episodi emorragici;- condizioni morbose concomitanti nel paziente;- controindicazioni al trattamento;- valutazioni di carattere farmaco-economico;- disponibilità del prodotto terapeutico sul mercato; <p>e comunque in riferimento a quanto definito nelle Linee guida AICE.</p> <p>In questa fase, il medico del Centro definisce inoltre gli esami da effettuare al fine di accertare l'efficacia della terapia prescritta e la presenza di eventuali effetti collaterali ad essa associati.</p> <p>Il programma di trattamento per l'eradicamento dell'inibitore, le motivazioni della scelta terapeutica ed il piano di monitoraggio previsto vengono riportati dal medico del Centro nella Cartella paziente e in una relazione indirizzata al medico curante.</p>



2.2.6.4	<p>Il medico del Centro garantisce la chiara e puntuale informazione al paziente con emofilia acquisita in relazione a:</p> <ul style="list-style-type: none">- terapia da seguire per il trattamento delle emorragie;- terapia da seguire per l'eradicazione dell'inibitore;- Strutture a cui rivolgersi in caso di emergenza;- Strutture a cui rivolgersi in caso di necessità di effettuare un intervento chirurgico; <p>ed acquisisce il suo consenso scritto.</p>
----------------	---

2.3 - FOLLOW-UP

2.3.1 Check-up periodico

2.3.1.1	<p>I pazienti affetti da malattie emorragiche congenite o acquisite presi in carico dal Centro, previa informazione e relativa acquisizione del consenso scritto degli stessi nelle Cartelle paziente, sono chiaramente identificati e registrati dal Centro.</p>
2.3.1.2	<p>Il medico del Centro garantisce la pianificazione e l'organizzazione di <i>check-up</i> periodici a cui sottoporre i pazienti affetti da malattie emorragiche congenite di cui il Centro garantisce la presa in carico.</p> <p>La frequenza dei <i>check-up</i> viene definita in relazione a:</p> <ul style="list-style-type: none">- gravità della patologia;- frequenza delle infusioni domiciliari o ambulatoriali;- presenza di complicanze;- età del paziente;- idoneità all'autoinfusione domiciliare;- capacità del paziente di aderire al programma proposto. <p>in riferimento a quanto definito da specifici protocolli elaborati dal Centro, e comunque almeno una volta all'anno.</p>
2.3.1.3	<p>Il Centro invita i pazienti di cui garantisce la presa in carico a presentarsi al <i>check-up</i> periodico, informandoli contestualmente in ordine a:</p> <ul style="list-style-type: none">- finalità del <i>check-up</i>- periodo previsto per il <i>check-up</i>;- esami di laboratorio e strumentali da eseguire prima del <i>check-up</i> o il giorno stesso (vedi Standard 2.3.1.5, 2.3.1.6, 2.3.1.7), da eseguire presso il Centro o altre Strutture;- visite specialistiche previste presso il Centro o altre Strutture nell'ambito del <i>check-up</i>;- modalità di prenotazione e di conferma/disdetta dell'appuntamento;- procedure amministrative da espletare. <p>Il Centro garantisce l'evidenza documentale delle convocazioni effettuate.</p>
2.3.1.4	<p>Il Centro assicura l'attivazione di adeguati meccanismi di pianificazione e controllo degli appuntamenti previsti per l'effettuazione dei <i>check-up</i> periodici.</p>



Gli accertamenti da effettuare nell'ambito del *check-up* periodico ai fini di un corretto inquadramento diagnostico del paziente sono:

2.3.1.5	a) Esami di laboratorio: <ul style="list-style-type: none">- emocromo completo e formula leucocitaria;- sideremia;- transferrina;- ferritina;- funzionalità epatica;- funzionalità renale e elettroliti;- glicemia;- anti-HIV, anti-HCV e markers HBV, se precedentemente negativi e se presenti fattori di rischio;- titolo anti-HBs (nei soggetti vaccinati);- titolazione inibitore (nei pazienti con emofilia grave e moderata e nei pazienti con emofilia lieve, se trattati con concentrato);- eventuale dosaggio del fattore carente e/o recupero del fattore infuso, in caso di necessità di monitoraggio della terapia sostitutiva;- esami di monitoraggio specifici aggiuntivi per pazienti con complicanze (vedi Par. 2.3.2 "<i>Monitoraggio pazienti con complicanze</i>");- eventuali ulteriori esami di laboratorio che possano rendersi necessari in funzione di specifiche problematiche del paziente.- eventuale colloquio con lo psicologo.
2.3.1.6	b) Esami strumentali: <ul style="list-style-type: none">- score radiologico di Pettersson, nei pazienti affetti da coagulopatia congenita grave, moderata o lieve (in quest'ultimo caso, solo se associata ad interessamento muscolo-scheletrico) di età ≥ 12 anni, la cui frequenza deve essere stabilita secondo le indicazioni del medico del Centro e comunque almeno ogni 5 anni;- score RMN, nei pazienti di età ≤ 12 anni e nei pazienti in profilassi primaria, la cui frequenza deve essere stabilita secondo le indicazioni del medico del Centro;- esami di monitoraggio specifici aggiuntivi per pazienti con complicanze (vedi Par. 2.3.2 "<i>Monitoraggio pazienti con complicanze</i>");- eventuali ulteriori esami strumentali che possano rendersi necessari in funzione di specifiche problematiche del paziente.
2.3.1.7	c) Visite specialistiche: <ul style="list-style-type: none">- valutazione muscolo-scheletrica, nei pazienti affetti da coagulopatia congenita grave, moderata o lieve (in quest'ultimo caso, solo se associata ad interessamento muscolo-scheletrico), mediante:<ul style="list-style-type: none">• score secondo Gilbert, nei pazienti di età ≥ 12 anni;• score HJHS (Haemophilia Joint Health Score), nei pazienti con età < 12 anni;la cui frequenza deve essere stabilita su indicazione del medico del Centro e comunque almeno 1 volta/anno;- valutazione fisioterapica, nei pazienti affetti da coagulopatia congenita grave, moderata o lieve (in quest'ultimo caso, solo se associata ad interessamento muscolo-scheletrico) e nei casi indicati dal medico del Centro o dal medico ortopedico;- visita odontoiatrica, almeno 1 volta/anno;- eventuali altre visite specialistiche che possono rendersi necessarie in base a specifiche problematiche del paziente (es. visita pediatrica);- eventuale colloquio con lo psicologo.



2.3.1.8	<p>In sede di <i>check-up</i>, il medico del Centro effettua un accurato esame obiettivo (secondo modalità definite all'interno di specifici protocolli, in riferimento alle Linee guida applicabili per le diverse malattie emorragiche trattate – vedi Standard 2.1.1.2), che comprende almeno:</p> <ul style="list-style-type: none">- visita generale;- rilevazione peso, altezza, parametri vitali;- valutazione muco-cutanea;- valutazione muscolo-scheletrica;- valutazione patologie concomitanti; <p>Il medico impiega appositi moduli, su supporto cartaceo o informatico, per la rilevazione dei dati relativi all'esame obiettivo.</p>
2.3.1.9	<p>In sede di <i>check-up</i>, il medico del Centro acquisisce dal paziente e valuta le registrazioni relative ad eventuali episodi emorragici occorsi e alle infusioni di prodotti terapeutici effettuate a domicilio, presso il Centro o presso altre Strutture (vedi Standard 2.2.2.2, 2.2.2.3 e 2.2.2.4).</p>
2.3.1.10	<p>Al termine del <i>check-up</i>, il medico del Centro procede a:</p> <ul style="list-style-type: none">- formulare una sintesi clinica;- in caso di complicanze associate alla coagulopatia, programmare un ulteriore specifico percorso diagnostico e di monitoraggio (vedi Par. 2.3.2 "<i>Monitoraggio pazienti con complicanze</i>");- aggiornare, secondo quanto necessario, il programma terapeutico ed il piano terapeutico per il trattamento domiciliare (vedi Standard 2.2.2.6 e 2.2.1.4). <p>I suddetti elementi devono essere registrati e/o allegati alla Cartella paziente, unitamente a copia dei referti raccolti.</p>
2.3.1.11	<p>Il medico del Centro informa il paziente in merito alla sintesi clinica, all'eventuale percorso diagnostico e di monitoraggio definito e agli eventuali adeguamenti del programma terapeutico e del piano terapeutico per il trattamento domiciliare e gli rilascia:</p> <ul style="list-style-type: none">- una relazione clinica;- i referti relativi agli accertamenti diagnostici effettuati;- le prescrizioni relative ad eventuali ulteriori accertamenti da effettuare e terapie da intraprendere;- l'eventuale piano terapeutico aggiornato per il trattamento domiciliare.



2.3.2 Monitoraggio pazienti con complicanze

In aggiunta a quanto definito nel Par. **2.3.1 "Check-up periodico"**, i pazienti con complicanze devono essere monitorati dal Centro come segue.

2.3.2.1	<p>In caso di pazienti con complicanze (pazienti con inibitore o pazienti affetti da artropatia, epatopatia cronica o infezione da HIV), il Centro garantisce l'effettuazione di visite periodiche e di specifici monitoraggi (vedi Standard 2.3.2.2, 2.3.2.3, 2.3.2.4, 2.3.2.5, 2.3.2.6, 2.3.2.7), finalizzati a tenere sotto controllo le specifiche problematiche e ad intraprendere i percorsi terapeutici più appropriati.</p> <p>Per quanto riguarda la registrazione delle attività di monitoraggio periodico ed il rilascio della relativa documentazione al paziente, si rimanda a quanto definito negli Standard 2.3.1.10 e 2.3.1.11.</p>
2.3.2.2	<p>In caso di pazienti con inibitore non in immunotolleranza, il controllo del titolo dell'inibitore avviene:</p> <ul style="list-style-type: none">- almeno ogni 6 mesi;- a due settimane da ogni ciclo di terapia sostitutiva, in caso di brevi ed isolati cicli di trattamento con il fattore carente.
2.3.2.3	<p>In caso di pazienti con inibitore in immunotolleranza:</p> <ul style="list-style-type: none">- il titolo dell'inibitore durante ITI viene determinato mensilmente, immediatamente prima dell'infusione, fino alla scomparsa dell'inibitore (<0,6 UB);- dopo il primo riscontro di negatività del test, viene prescritto il dosaggio di conferma entro 2 settimane;- se l'inibitore si conferma assente, viene prescritto il test di recupero in vivo (da effettuare secondo le procedure indicate nelle Linee guida AICE);- se il test di recupero in vivo è $\geq 66\%$ dell'atteso, viene prescritta la determinazione dell'emivita secondo le procedure indicate nelle Linee guida AICE;- in caso di eradicazione dell'inibitore, viene prescritto il controllo del titolo dell'inibitore almeno ogni 3 mesi per 1 anno.
2.3.2.4	<p>In caso di pazienti con emofilia B grave ed inibitore in immunotolleranza, oltre agli accertamenti di cui allo Standard 2.3.2.3, vengono prescritti i seguenti esami, da eseguire all'inizio dell'ITI, ogni 15 giorni per i primi 3 mesi e, successivamente, 1 volta al mese:</p> <ul style="list-style-type: none">- azotemia, creatininemia ed elettroliti;- proteinuria.
2.3.2.5	<p>In caso di pazienti affetti da epatopatia cronica, il Centro concorda con i medici epatologi di riferimento (vedi Par. 2.4 "Attivazione e coordinamento attività Reparti/Presidi collaboranti con il Centro") specifici protocolli, finalizzati a delineare il percorso di monitoraggio diagnostico e di <i>follow-up</i> terapeutico da intraprendere, definendo:</p> <ul style="list-style-type: none">- accertamenti da effettuare e loro periodicità;- modalità di accesso alle prestazioni specialistiche;- flussi di informazioni da garantire.



2.3.2.6	<p>In caso di pazienti HIV positivi, il Centro concorda con i medici infettivologi di riferimento (vedi Par. 2.4 "Attivazione e coordinamento attività Reparti/Presidi collaboranti con il Centro") specifici protocolli, finalizzati a delineare il percorso di monitoraggio diagnostico e di <i>follow-up</i> terapeutico da intraprendere, definendo:</p> <ul style="list-style-type: none">- accertamenti da effettuare e loro periodicità;- modalità di accesso alle prestazioni specialistiche;- flussi di informazioni da garantire.
2.3.2.7	<p>In caso di pazienti affetti da artropatia cronica, il Centro concorda con il medico ortopedico e con il fisioterapista di riferimento (vedi Par. 2.4 "Attivazione e coordinamento attività Reparti/Presidi collaboranti con il Centro") specifici protocolli finalizzati a delineare il percorso di monitoraggio diagnostico e di <i>follow-up</i> terapeutico da intraprendere, definendo:</p> <ul style="list-style-type: none">- accertamenti da effettuare e loro periodicità;- modalità di accesso alle prestazioni specialistiche;- flussi di informazioni da garantire.

2.4 - ATTIVAZIONE E COORDINAMENTO DELLE ATTIVITÀ DEI REPARTI/ PRESIDI COLLABORANTI CON IL CENTRO

2.4.1	<p>Il Centro garantisce un approccio integrato al percorso assistenziale attraverso la attivazione ed il coordinamento di una rete di Strutture ospedaliere in grado di prendere in carico il paziente qualora siano necessarie prestazioni specialistiche non erogate dal Centro stesso. Tale rete deve comprendere almeno le seguenti Strutture:</p> <ul style="list-style-type: none">- medicina generale e specialistica;- chirurgia generale e specialistica;- ortopedia;- otorinolaringoiatria;- pediatria;- radiologia interventistica;- fisioterapia e terapia riabilitativa;- odontoiatria;- gastroenterologia/epatologia;- malattie infettive;- ostetricia-ginecologia;- pronto soccorso;- rianimazione;- psicologia clinica.
2.4.2	<p>Il Centro di avvale di Strutture (vedi Standard 2.4.1) in possesso dei seguenti requisiti:</p> <ul style="list-style-type: none">- facilità di collegamento logistico/operativo con il Centro;- disponibilità a sottoscrivere accordi/protocolli di intesa con il Centro Emofilia per quanto riguarda la gestione del paziente coagulopatico (vedi Standard 2.4.4);- accessibilità ad un laboratorio che esegua esami di coagulazione e che soddisfi gli Standard definiti al Cap. 3 "Attività di Laboratorio".



2.4.3	Per la gestione di pazienti con inibitore, ed in particolare qualora questi necessitino di interventi di chirurgia maggiore elettiva, il Centro si avvale del supporto di Centri Emofilia con comprovata esperienza nella gestione di questa complicanza e che operano, in riferimento a specifici accordi/protocolli di intesa, in stretta connessione con Strutture chirurgiche qualificate.
2.4.4	Il rapporto con le Strutture che erogano prestazioni specialistiche è regolamentato da specifici accordi/protocolli di intesa sottoscritti da ambo le parti e comunicati alle direzioni sanitarie della Aziende di afferenza, i quali devono definire almeno: <ul style="list-style-type: none">- modalità di accesso alle prestazioni;- percorso diagnostico-terapeutico e gestione del paziente;- procedure di uso dei farmaci emostatici e relative registrazioni;- flussi di informazioni da garantire; nel rispetto degli standard indicati in questo Manuale, ove definiti.
2.4.5	Qualora sia necessario disporre un ricovero per un paziente presso una Struttura esterna al Centro, il medico del Centro prende accordi con il responsabile della Struttura di degenza per l'ospedalizzazione e per l'eventuale esecuzione di procedure invasive e quindi elabora e trasmette al medico che prende in carico il paziente e al coordinatore infermieristico una relazione contenente almeno: <ul style="list-style-type: none">- le raccomandazioni per la corretta gestione del paziente affetto da malattie emorragiche (con particolare riguardo alle indicazioni relative a terapia antalgica e a farmaci e manovre controindicati);- l'eventuale indicazione all'uso di farmaci emostatici ed agenti adiuvanti l'emostasi, il relativo regime posologico e la tipologia di registrazioni da produrre;- le indicazioni sulle modalità di approvvigionamento del concentrato previsto, con stima del quantitativo totale necessario per tutto il periodo di ospedalizzazione, nonché sulle modalità di contabilizzazione per la compensazione della spesa farmaceutica;- le indicazioni sulle modalità di monitoraggio del fattore carente e di registrazione/trasmisione dei relativi dati;- le indicazioni sulle procedure da attivare per la gestione di eventuali complicanze emorragiche occorrenti durante il ricovero;- le indicazioni sulle modalità di interazione tra Struttura di degenza e Centro, a seguito della dimissione del paziente, in relazione alle attività di <i>follow-up</i> clinico;- i nominativi del personale del Centro da contattare in caso di emergenza e relativi recapiti telefonici. Copia della relazione viene conservata nella Cartella paziente.



2.4.6	<p>Nell'ambito degli accordi di cui allo Standard 2.4.4, per le seguenti specialità:</p> <ul style="list-style-type: none">- ortopedia;- fisiatria;- odontoiatria;- gastroenterologia/epatologia;- infettivologia;- ostetricia-ginecologia;- psicologia clinica; <p>vengono definiti i criteri per l'identificazione dei medici referenti per il Centro Emofilia, nonché dei loro sostituti, i quali garantiranno la continuità assistenziale nella gestione dei pazienti in regime di ricovero e per le consulenze.</p> <p>Tali criteri devono comprendere il possesso di competenze professionali specifiche per la gestione di pazienti affetti da malattie emorragiche.</p>
2.4.7	<p>I medici identificati come referenti per il Centro Emofilia nell'ambito delle Strutture ospedaliere con cui il Centro collabora sono indicati in appositi elenchi messi a disposizione del personale del Centro.</p>

2.5 - CONSULENZE AD ALTRE ORGANIZZAZIONI

2.5.1	<p>Il Centro garantisce, all'interno del presidio ospedaliero di afferenza e sul territorio, l'erogazione di consulenze cliniche ai soggetti che ne facciano richiesta (medici specialisti, medici di medicina generale, reparti del presidio ospedaliero di afferenza e di altre Strutture ospedaliere), in relazione alla tipologia delle prestazioni assistenziali effettuate, per la gestione dei pazienti affetti da malattie emorragiche congenite o acquisite, ricoverati o ambulatoriali, instaurando i necessari rapporti collaborativi.</p>
2.5.2	<p>Il Centro definisce, formalizza e mette a disposizione delle Strutture richiedenti adeguate informazioni in relazione a:</p> <ul style="list-style-type: none">- modalità di accesso alle consulenze;- modalità di erogazione delle consulenze, in regime di urgenza e non;- nominativo/i del medico/i di riferimento presso il Centro.



3. ATTIVITÀ DI LABORATORIO

3.1 - PRESTAZIONI ANALITICHE EROGATE DAL LABORATORIO DEL CENTRO

3.1.1 Repertorio prestazioni diagnostiche di laboratorio ed informazione agli utenti

3.1.1.1	<p>Il Laboratorio del Centro garantisce l'esecuzione almeno dei seguenti test:</p> <ul style="list-style-type: none">- Tempo di Trombina;- Test di miscela aPTT;- Test di miscela PT/TT;- Test per la diagnosi di Lupus anticoagulante;- Dosaggio fattore VIII;- Dosaggio fattore IX;- Titolazione inibitore;- Dosaggio fattore Von Willebrand: VWF:Ag;- Dosaggio fattore Von Willebrand: VWF:RCoF;- Dosaggio fattori Fibrinogeno, II, V, VII, X, XI, XII, XIII;- Studio funzionalità piastrinica indotta da ADP, Collagene, Adrenalina, Ristocetina.
3.1.1.2	<p>Il Centro definisce e formalizza l'elenco delle prestazioni diagnostiche di laboratorio effettuate e mette a disposizione dei medici richiedenti adeguate informazioni in merito alle modalità di accesso alle prestazioni ed alle caratteristiche del servizio erogato, indicando:</p> <ul style="list-style-type: none">- le modalità di richiesta delle prestazioni (soggetti che possono inoltrare le richieste, modulistica da utilizzare, elementi che devono essere indicati nella richiesta, etc.);- le modalità di raccolta e di invio dei campioni biologici (tipologia e quantità di provette/contenitori da utilizzare, eventuali particolari modalità di prelievo del campione, modalità di identificazione del paziente e del campione, eventuali modalità particolari di manipolazione, conservazione e trasporto del campione dal luogo di prelievo al sito di accettazione del Laboratorio);- i test richiedibili in urgenza e le modalità di inoltro delle relative richieste;- le problematiche pre-analitiche dipendenti dal probando (assunzione di farmaci, mestruazioni, gravidanza, etc.);- le metodiche diagnostiche utilizzate per l'esecuzione dei test;- i valori o gli intervalli normali di riferimento dei risultati;- i tempi di disponibilità dei risultati analitici e di refertazione, in regime di routine e di urgenza;- le modalità di ritiro/invio dei risultati analitici e dei referti;- le modalità con cui il medico richiedente può ricevere eventuali chiarimenti dal personale del Laboratorio in merito ai risultati.



3.1.1.3	<p>Il Laboratorio garantisce la disponibilità dei risultati analitici nei seguenti tempi:</p> <ul style="list-style-type: none">- Determinazione PT, aPTT, TT, fibrinogeno, D-Dimero, conta piastrinica e test di miscela: al massimo entro 1 ora dalla ricezione del campione, 24h su 24, se richiesti in regime di urgenza; entro 1 giorno lavorativo dalla ricezione del campione, se richiesti in regime di routine.- Dosaggio fattori di coagulazione: al massimo entro 3 ore dalla ricezione del campione, 24h su 24, per i test richiesti in regime di urgenza; 7 giorni lavorativi dalla ricezione del campione, per i test richiesti in regime di routine.- Titolazione inibitore del fattore VIII/IX e test per la diagnosi di Lupus anticoagulante: entro 6 ore dalla ricezione del campione, 24h su 24, per i test richiesti in regime di urgenza; 7 giorni lavorativi dalla ricezione del campione, per i test richiesti in regime di routine.- Studio funzionalità piastrinica indotta da ADP, Collagene, Adrenalina, Ristocetina: 3 giorni lavorativi dalla ricezione del campione.
----------------	---

3.1.2 Criteri generali di gestione delle attività di Laboratorio

3.1.2.1	<p>Il Laboratorio predispone ed applica specifiche procedure per la gestione della fase preanalitica, definendone fasi, responsabilità, modalità operative e punti di controllo.</p>
3.1.2.2	<p>Il Laboratorio garantisce il controllo sistematico delle richieste di test pervenute e dei relativi campioni biologici, nonché la gestione delle eventuali non conformità rilevate.</p>
3.1.2.3	<p>Le richieste di esame provenienti da Strutture esterne devono indicare almeno i seguenti elementi:</p> <ul style="list-style-type: none">- dati anagrafici del paziente;- test o <i>screening</i> richiesti;- esami richiesti in routine o in urgenza;- diagnosi o sospetto clinico;- terapie in atto;- anamnesi coagulatoria e risultati esami già eseguiti.
3.1.2.4	<p>Le richieste di esame formulate dai medici del Centro devono indicare almeno i seguenti elementi:</p> <ul style="list-style-type: none">- dati anagrafici del paziente;- test richiesti;- esami richiesti in routine o in urgenza; <p>e devono essere corredate dalle informazioni cliniche relative al paziente necessarie alla corretta esecuzione dell'esame.</p>
3.1.2.5	<p>Il Laboratorio definisce ed applica procedure operative atte a garantire la sistematica verifica dei sistemi analitici impiegati.</p>
3.1.2.6	<p>Il Laboratorio pianifica ed effettua, per ogni test per il quale è richiesta la calibrazione, la frequenza ed i metodi di calibrazione dei sistemi analitici, nonché i materiali di calibrazione da impiegare, al fine di garantire la riferibilità metrologica dei risultati.</p>



3.1.2.7	<p>Il Laboratorio definisce, pianifica ed effettua specifiche attività di Controllo Qualità interno (CQi) per tutti i test effettuati, al fine di valutare ed attestare la precisione e la accuratezza dei processi analitici.</p> <p>I CQi sono pianificati formalmente in termini di:</p> <ul style="list-style-type: none">- frequenza di esecuzione e verifica (deve essere comunque previsto almeno un CQi per ogni serie analitica);- materiali di controllo da impiegare;- tipologia di controllo (almeno uno normale ed uno patologico per il dosaggio dei fattori, ove applicabile), e relativo valore nominale del parametro;- criteri di accettabilità;- registrazioni da produrre e relativi tempi di conservazione;- elaborazione di carte di controllo, ove applicabili;- eventuali ulteriori elaborazioni dei dati mediante idonee tecniche statistiche;- responsabilità e modalità di avvio di azioni correttive o preventive correlate alla elaborazione degli esiti dei controlli. <p>Le attività di esecuzione e verifica dei CQi sono documentate; la relativa documentazione deve essere conservata per almeno tre anni.</p>
3.1.2.8	<p>Il Laboratorio predispone ed applica specifiche procedure per la gestione della fase analitica, definendone fasi, responsabilità, modalità operative e punti di controllo.</p>
3.1.2.9	<p>Il Laboratorio formalizza ed applica le metodiche per l'esecuzione di ogni test effettuato.</p> <p>La descrizione della metodica deve comprendere le caratteristiche di linearità e riproducibilità garantite, nonché i valori di riferimento (per classe di età, ove pertinente) dei criteri interpretativi.</p> <p>Le metodiche devono garantire il rispetto delle istruzioni operative fornite dal fabbricante a corredo dei sistemi e kit diagnostici.</p>
3.1.2.10	<p>Per analisi svolte utilizzando diverse metodologie e/o strumenti differenti, il Laboratorio adotta specifiche modalità per la verifica delle correlazioni dei risultati, la rilevazione di eventuali scostamenti e l'effettuazione dei necessari allineamenti.</p>
3.1.2.11	<p>Il Laboratorio garantisce, per periodi di tempo prestabiliti, la rintracciabilità dei lotti dei reattivi utilizzati almeno per l'esecuzione dei test analitici di cui al Par. 3.1.3.</p>
3.1.2.12	<p>Il Laboratorio garantisce che i risultati dei test siano validati, in regime di routine o di urgenza, secondo procedure definite e da personale designato dalla direzione del Centro.</p> <p>Il Laboratorio deve fornire evidenza delle operazioni di validazione effettuate.</p>
3.1.2.13	<p>Il Laboratorio conserva i risultati analitici per periodi di tempo definiti, secondo quanto prescritto dalle disposizioni normative vigenti e comunque per almeno 10 anni.</p>



3.1.2.14	<p>Il Laboratorio adotta specifiche procedure per l'elaborazione, la verifica e l'emissione dei referti.</p> <p>I referti devono essere elaborati in modo tale da risultare facilmente comprensibili e devono contenere tutte le informazioni necessarie alla loro corretta interpretazione, ovvero:</p> <ul style="list-style-type: none">- denominazione della Struttura che rilascia il referto;- identificazione del paziente;- data di accettazione del campione e data del referto;- denominazione dell'esame eseguito;- risultato dell'esame;- valori/intervalli di riferimento, e relative unità di misura, ove applicabile;- evidenza di eventuali dati patologici;- informazioni su eventi significativi che possono interagire con i risultati e/o con gli indici di riferimento;- eventuali note esplicative ed interpretative. <p>La verifica e l'emissione dei referti vengono affidate esclusivamente a personale autorizzato dal responsabile del Laboratorio.</p>
-----------------	--

3.1.2.15	Il Laboratorio definisce specifiche modalità di conservazione dei campioni biologici una volta terminata la fase analitica.
-----------------	---

3.1.2.16	<p>Il Laboratorio garantisce la sistematica partecipazione a programmi di Valutazione Esterna della Qualità (VEQ), nazionali o internazionali, almeno per il dosaggio del fattore VIII/IX e per la titolazione dell'inibitore fattore VIII, al fine di valutare le <i>performance</i> dei sistemi e dei processi analitici gestiti, attraverso il confronto dei risultati ottenuti con un significativo numero di altri Laboratori che effettuano gli stessi test e che utilizzano gli stessi sistemi diagnostici o sistemi analoghi.</p> <p>I risultati delle VEQ devono essere conservati per almeno 3 anni.</p>
-----------------	--

3.1.3 Criteri specifici esami coagulazione

3.1.3.1	<p><u>Test di miscela aPTT, PT, TT</u></p> <p>Il Laboratorio garantisce:</p> <ul style="list-style-type: none">- l'impiego di un pool di plasma normale da almeno 20 donatori (in alternativa, il Laboratorio deve dichiarare il tipo di plasma normale impiegato);- l'esecuzione del test dopo 10 minuti e, limitatamente a aPTT, dopo 2 ore (in termostato a 37°C) dalla miscela;- la refertazione dei seguenti parametri: tempo del normale, tempo del paziente, tempo della miscela.
----------------	--

3.1.3.2	<p><u>Test per la diagnosi di Lupus anticoagulante</u></p> <p>Il Laboratorio garantisce la disponibilità della diagnostica specifica indicata dallo <i>Scientific and Standardisation Committee della International Society of Thrombosis Haemostasis (ISTH)</i> per gli anticorpi antifosfolipidi.</p>
----------------	---



3.1.3.3	<p><u>Dosaggio fattore VIII</u></p> <p>Il Laboratorio garantisce l'esecuzione del dosaggio del fattore VIII con metodica coagulativa ad un tempo o con metodo cromogenico mediante kit commerciali (eventuali altri test disponibili devono essere documentati come indicato allo Standard 3.1.1.2).</p> <p>Per il dosaggio del fattore VIII con metodica coagulativa ad un tempo, il Laboratorio garantisce:</p> <ul style="list-style-type: none">- linearità del test dal valore normale sino allo 0,6%;- coefficiente di variabilità intra ed <i>inter assay</i> inferiore al 10%;- determinazione su 3 diluizioni scalari ed esecuzione del test di parallelismo (per i livelli di fattore che ne consentono l'applicazione);- calibrazione con almeno 3 punti di pool, comprendente una diluizione reale contenente l'1% di fattore (non è accettabile l'uso di metodi "low-fit");- pool da almeno 20 donatori;- standard di riferimento interno calibrato contro idoneo standard internazionale;- molteplicità di standard di riferimento nel caso di dosaggio post-infusionale di livelli plasmatici di fattore VIII (standard plasmatico, standard ricombinante, standard BDD, etc);- impiego in ogni seduta analitica di CQi nel range basso (0,6 – 2%, meglio se plasma di emofilico grave con fattore VIII <1%), dichiarandone la natura (plasma di paziente, in commercio, etc.) ed accettando la seduta solo se tale CQi è soddisfatto.
3.1.3.4	<p><u>Dosaggio fattore IX</u></p> <p>Il Laboratorio garantisce:</p> <ul style="list-style-type: none">- linearità del test dal valore normale sino allo 0,6%;- coefficiente di variabilità intra ed <i>inter assay</i> inferiore al 10%;- determinazione su 3 diluizioni scalari ed esecuzione del test di parallelismo (per i livelli di fattore che ne consentono l'applicazione);- calibrazione con almeno 3 punti di pool, comprendente una diluizione reale contenente l'1% di fattore (non è accettabile l'uso di metodi "low-fit");- pool da almeno 20 donatori;- standard di riferimento calibrato contro standard internazionale;- impiego in ogni seduta analitica di CQi nel range basso (0,6 – 2%, meglio se plasma di emofilico grave con fattore VIII <1%), dichiarandone la natura (plasma di paziente, in commercio, etc.) ed accettando la seduta solo se tale CQi è soddisfatto.
3.1.3.5	<p><u>Titolazione inibitore del fattore VIII/IX</u></p> <p>Il Laboratorio garantisce l'adozione della metodica Bethesda modificata secondo Nijmegen con le seguenti specifiche:</p> <ul style="list-style-type: none">- linearità del test tra 100 e 0,6 UB;- coefficiente di variabilità intra ed <i>inter assay</i> inferiore a 20 e 25 per valori compresi tra 0,6 e 10, inferiore a 15 e 20 per valori superiori a 10;- impiego di controllo positivo e negativo per ogni seduta.



3.1.3.6	<p><u>Dosaggio fattore Von Willebrand: VWF:Ag</u></p> <p>Il Laboratorio dichiara:</p> <ul style="list-style-type: none">- la metodica utilizzata (ELISA, Immunoturbidimetria, etc.);- la minima concentrazione determinabile. <p>Il Laboratorio garantisce:</p> <ul style="list-style-type: none">- linearità del test dal valore normale sino alla minima concentrazione determinabile;- coefficiente di variabilità intra ed inter assay inferiore a 7 e 15 per valori compresi tra 0,6 e 5, inferiore a 5 e 10 per valori tra 5 e 100;- standard di riferimento calibrato contro standard internazionale;- impiego di CQi nel range basso (<5%), dichiarandone la natura (plasma di paziente, del commercio, etc.).
3.1.3.7	<p><u>Dosaggio fattore Von Willebrand: VWF:RCoF</u></p> <p>Il Laboratorio dichiara:</p> <ul style="list-style-type: none">- la metodica utilizzata (aggregometrica, immunoturbidimetrica, etc.);- la minima concentrazione determinabile. <p>Il Laboratorio garantisce:</p> <ul style="list-style-type: none">- linearità del test dal valore normale sino alla minima concentrazione determinabile;- coefficiente di variabilità intra ed inter assay inferiore a 15 e 20 per valori compresi tra 0,6 e 5, inferiore a 10 e 15 per valori tra 5 e 100;- standard di riferimento calibrato contro standard internazionale;- impiego di CQi nel range basso (<5%), dichiarandone la natura (plasma di paziente, del commercio, etc.).
3.1.3.8	<p><u>Dosaggio fibrinogeno</u></p> <p>Il Laboratorio garantisce la disponibilità del dosaggio del fibrinogeno con le seguenti metodiche:</p> <ul style="list-style-type: none">- quantitativa (immunologica o volumetrica);- funzionale (metodo di Clauss). <p>Per entrambe le metodiche, il Laboratorio definisce il livello minimo detectabile, l'intervallo di linearità, i valori di riferimento.</p>
3.1.3.9	<p><u>Dosaggio fattore XIII</u></p> <p>Il Laboratorio garantisce la disponibilità del dosaggio del fattore XIII con una delle seguenti metodiche:</p> <ul style="list-style-type: none">- immunologica;- funzionale (metodo della lisi del coagulo con urea 2M). <p>Per entrambe le metodiche, il Laboratorio definisce il livello minimo detectabile, l'intervallo di linearità, i valori di riferimento.</p>



3.1.3.10	<p><u>Studio funzionalità piastrinica indotta da ADP, Collagene, Adrenalina, Ristocetina</u></p> <p>Il Laboratorio garantisce la disponibilità dello studio della funzione piastrinica su plasma ricco di piastrine o almeno su sangue intero, con un metodo aggregometrico classico o applicato ad un coagulometro o adattato al sangue intero.</p> <p>Devono essere definiti gli intervalli di riferimento per tutti i parametri analizzati (tempi, ampiezze, <i>lag-time</i>, pendenze delle curve), valutati su un congruo numero di soggetti sani (almeno 20) e già diagnosticati come portatori delle principali patologie da investigare.</p> <p>Devono inoltre essere definiti i tempi massimi per l'esecuzione del test dopo il prelievo del campione biologico, il valore minimo di conteggio piastrinico per considerare attendibile l'aggregometria, i farmaci da sospendere o vietare tassativamente al paziente prima dell'esecuzione del test, nonché la durata della sospensione o astensione da detti farmaci.</p>
-----------------	---

3.2 - PRESTAZIONI ANALITICHE EROGATE DA LABORATORI ESTERNI AL CENTRO

3.2.1	<p>L'affidamento di test diagnostici a Laboratori esterni è regolamentato da specifici accordi formalizzati in riferimento al contesto organizzativo in cui il Centro opera.</p> <p>Tali accordi definiscono:</p> <ul style="list-style-type: none">- repertorio delle prestazioni affidate e modalità di erogazione del servizio;- modalità di raccolta, conservazione/manipolazione e trasporto dei campioni biologici;- tempi e modalità di consegna dei referti, o di trasmissione dei risultati;- modalità di comunicazione di ogni eventuale variazione degli accordi.
3.2.2	<p>I Laboratori selezionati dal Centro garantiscono, in riferimento a specifici accordi formalizzati con il Centro (vedi Standard 3.2.1) la disponibilità dei referti nei seguenti tempi:</p> <ul style="list-style-type: none">- dosaggio fattore VIII/IX: al massimo entro 3 ore dalla ricezione del campione, per i test richiesti in regime di urgenza, e 7 giorni lavorativi dalla ricezione del campione, per i test richiesti in regime di routine;- titolazione inibitore fattore VIII/IX: al massimo entro 6 ore dalla ricezione del campione, per i test richiesti in regime di urgenza, e 7 giorni lavorativi dalla ricezione del campione, per i test richiesti in regime di routine.
3.2.3	<p>Per quanto attiene ai test indicati al Par. 3.1.3, gli accordi tra il Centro ed i Laboratori esterni definiscono le specifiche tecniche relative e le garanzie fornite relativamente alla qualità del dato analitico, ovvero:</p> <ul style="list-style-type: none">- metodiche impiegate per l'esecuzione dei test;- Controlli di Qualità interni da effettuare;- programmi di VEQ a cui aderire ed analiti interessati. <p>conformemente agli Standard definiti al Par. 3.1.3 e allo Standard 3.1.2.16.</p>
3.2.4	<p>Il Centro definisce al proprio interno modalità atte a garantire la rintracciabilità dei flussi informativi essenziali relativi ai test affidati a Laboratori esterni.</p>



SEZIONE C

SISTEMI E CRITERI DI VALUTAZIONE NELL'AMBITO DEL PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE AICE



SOMMARIO SEZIONE C

PREMESSA.....	61
PRINCIPI DEL SISTEMA DI VALUTAZIONE	61
SCHEMA SINTETICO DEL SISTEMA DI VALUTAZIONE	62
PESO ASSEGNATO AI SINGOLI REQUISITI	63
PESO ASSEGNATO AI DIVERSI CAPITOLI DEL MANUALE O A LORO PARTI	63
CRITERI DI APPLICABILITÀ DEI CAPITOLI DEL MANUALE	64
TECNICHE DI VALUTAZIONE	64
CRITERI DI ASSEGNAZIONE DEL PUNTEGGIO DI CONFORMITÀ AI REQUISITI	65
ESPRESSIONE DEL GIUDIZIO DI SINTESI	66



Modifiche rispetto alla Ed. 1 della Sezione

Le modifiche alla revisione precedente della Sezione sono evidenziate con una barra sul lato destro del testo modificato.

Premessa

L'obiettivo della presente Sezione è quello di definire il sistema di valutazione del livello di adesione dei Centri di trattamento dell'emofilia e di altre malattie emorragiche congenite ed acquisite afferenti ad AICE ai requisiti definiti nel Manuale degli Standard AICE.

Principi del sistema di valutazione

Il sistema di valutazione intende:

- essere basato su evidenze oggettive;
- essere chiaro e trasparente, in modo che tutti possano comprendere come viene sintetizzato il giudizio finale;
- graduare l'importanza dei singoli requisiti ed il loro impatto sul risultato della valutazione;
- graduare l'importanza delle diverse check-list ed il loro impatto sul risultato della valutazione;
- mettere in evidenza aspetti di eccellenza dei Centri.



Schema sintetico del sistema di valutazione

	Peso Requisito	Punteggi assegnati	Giudizio su Capit. o sua parte	Peso Capit. o sua parte	Giudizio complessivo di sintesi
Capitolo 0					}
Std 1 Std 2	Peso Std 1 Peso Std 2	Punteggio Std 1 Punteggio Std 2	% su massimo ottenibile	XX	
Capitolo 1					
Std 1 Std 2	Peso Std 1 Peso Std 2	Punteggio Std 1 Punteggio Std 2	% su massimo ottenibile	YY	
Capitolo 2 – Par. ...					
Std 1 Std 2	Peso Std 1 Peso Std 2	Punteggio Std 1 Punteggio Std 2	% su massimo ottenibile	ZZ1	
Capitolo 2 – Par. ...					}
Std 1 Std 2	Peso Std 1 Peso Std 2	Punteggio Std 1	% su massimo ottenibile	ZZ2	
Capitolo 2 – Par. ...					
Std 1 Std 2	Peso Std 1 Peso Std 2	Punteggio Std 1	% su massimo ottenibile	ZZ3	
Capitolo 3					
Std 1 Std 2	Peso Std 1 Peso Std 2	Punteggio Std 1 Punteggio Std 2	% su massimo ottenibile	VV	



Peso assegnato ai singoli requisiti

A ciascuno dei requisiti contenuti in una check-list, è assegnato un peso che esprime la rilevanza dello stesso in relazione agli altri requisiti previsti dalla check-list stessa. Il peso assegnato può essere 1, 2 o 3 e rappresenta la sintesi di un insieme di aspetti:

- incidenza del tema trattato dal requisito rispetto alla qualità dell'assistenza e alla sicurezza del paziente;
- volontà di indirizzare i Centri ad adottare determinate pratiche poco diffuse;
- volontà di premiare pratiche considerate eccellenti.

Il peso è stabilito nella Sezione D di questo Manuale "Sistema di pesatura dei requisiti AICE".

Peso assegnato ai diversi Capitoli del Manuale o a loro parti

Il Manuale AICE definisce i requisiti relativi a diversi ambiti: Organizzazione; Educazione, formazione, informazione a paziente e famiglia; Assistenza al paziente; Attività di Laboratorio.

Tali ambiti sono sviluppati all'interno di quattro Capitoli e dei Paragrafi in cui questi si articolano, ai quali è assegnato un peso differente che ne esprime la rilevanza in relazione agli altri ai fini dell'espressione della valutazione complessiva.

I pesi assegnati sono i seguenti:

<i>Capitolo</i>		<i>Paragrafo</i>		<i>Peso %</i>
0	Requisiti generali dell'Organizzazione			5%
1	Educazione, formazione, informazione a paziente e famiglia			10%
2	Assistenza al paziente	2.1	Attività diagnostica	20%
		2.2	Attività terapeutica	20%
		2.3	Follow-up	20%
		2.4	Attivazione e coordinamento attività Reparti/Presidi collaboranti con il Centro	5%
		2.5	Consulenze ad altre Organizzazioni	5%
3	Attività di Laboratorio			15%



Criteri di applicabilità dei Capitoli del Manuale

I quattro Capitoli del Manuale degli Standard AICE sono considerati sempre applicabili in tutti i Centri.

Relativamente al Capitolo 3 "Attività di Laboratorio", si precisa che:

- il Par. 3.1 "Prestazioni analitiche erogate dal Laboratorio del Centro" deve essere applicato solo dai Centri che dispongono di un Laboratorio interno e che effettuano tutti i test elencati nello Standard 3.1.1.1 della Sezione B del presente Manuale (per tali Centri, il Par. 3.2 "Prestazioni analitiche erogate da Laboratori esterni al Centro" non è applicabile);
- il Par. 3.2 "Prestazioni analitiche erogate da Laboratori esterni al Centro" deve essere applicato solo dai Centri che non dispongono di un Laboratorio interno o che effettuano solo una parte dei test elencati nello Standard 3.1.1.1 della Sezione B del presente Manuale e che dunque si avvalgono di Laboratori esterni (per tali Centri, il Par. 3.1 "Prestazioni analitiche erogate dal Laboratorio del Centro" non è applicabile).

Tecniche di valutazione

La valutazione del livello di conformità ed adeguatezza dei Centri rispetto ai requisiti definiti nel Manuale AICE avviene attraverso la raccolta diretta sul campo di evidenze oggettive da parte del Gruppo di Valutazione.

Ciò potrà prevedere, a seconda dei casi:

- colloquio/intervista di responsabili e/o operatori;
- visione di documenti/dati prodotti dal Centro;
- osservazione diretta delle modalità procedurali adottate;
- visione di registrazioni che attestino la corretta attuazione delle procedure previste.

Per quanto riguarda la seconda modalità, la valutazione si basa sull'analisi di un campione di cartelle cliniche. Questo comporterà che in fase di pianificazione dell'Audit si provveda a comunicare al Centro la necessità di avere a disposizione un campione adeguato di cartelle a disposizione per l'analisi.



Criteri di assegnazione del punteggio di conformità ai requisiti

Il livello di soddisfacimento di uno specifico requisito da parte di un Centro viene espresso con un punteggio che può assumere i valori 0, 1, 2, 3.

I suddetti valori corrispondono alle seguenti valutazioni:

3	Il requisito è soddisfatto in modo completo e con continuità
2	Il requisito è in generale soddisfatto; il non rispetto dello stesso è da considerarsi incidentale o occasionale
1	Il requisito è soddisfatto solo parzialmente o in modo discontinuo
0	Il requisito non è soddisfatto

In fase di autovalutazione e di valutazione, i requisiti che dovessero risultare completamente non applicabili, a causa dello specifico contesto in cui opera il Centro, dovranno essere identificati con la sigla "N.A." al posto del punteggio, motivando la non applicabilità nella colonna "Note" della check-list. La decisione ultima in merito alla effettiva non applicabilità di un requisito spetta al Gruppo di Valutazione.

Specifici requisiti che non risultino applicati nel singolo caso (ad esempio, Centro che non tratta pazienti pediatrici) non comportano chiaramente una valutazione negativa, a patto che i motivi del non rispetto del requisito siano adeguatamente documentati e che dunque ne risulti l'oggettiva non applicabilità.

In fase di valutazione, se il contesto operativo non consente di verificare l'effettivo rispetto di un requisito, in quanto ad esempio il campione di cartelle esaminato non contempla nessun caso in cui il requisito risulti applicabile, il Gruppo di Valutazione confermerà l'autovalutazione del Centro.



Espressione del giudizio di sintesi

Il giudizio parziale sul singolo Capitolo o Paragrafo è calcolato in percentuale rispetto al massimo ottenibile, tenendo conto del peso dei singoli requisiti.

Esempio:

<i>Requisito</i>	<i>Peso requisito</i>	<i>Punteggio assegnato</i>	<i>Punteggio massimo ottenibile</i>
Requisito 1	3	3	3
Requisito 2	2	3	3
Requisito 3	3	1	3
Requisito 4	1	2	3
Requisito 5	1	0	3

Punteggio pesato assegnato = 20

Punteggio massimo ottenibile = 30

*Giudizio sul Capitolo/Paragrafo = **67 %***

Il giudizio complessivo di sintesi è espresso in percentuale rispetto al giudizio massimo ottenibile tenendo conto del peso dei diversi Capitoli/Paragrafi.

Esempio:

<i>Capitolo</i>	<i>Paragrafo</i>	<i>Peso Capitolo/ Paragrafo</i>	<i>Giudizio sul Capitolo/ Paragrafo</i>	<i>Punteggio pesato ottenuto</i>
Capitolo 0		5	80	400
Capitolo 1		10	76	760
Capitolo 2	2.1	20	67	1.340
	2.2	20	55	1.100
	2.3	20	87	1.740
	2.4	5	100	500
	2.5	5	65	325
Capitolo 3		15	90	1.350

Punteggio pesato ottenuto = 7.515

Punteggio massimo ottenibile = 10.000

Giudizio complessivo = 75,1 %



SEZIONE D

SISTEMA DI PESATURA DEI REQUISITI AICE



SOMMARIO SEZIONE D

PREMESSA.....	69
PESO ASSEGNATO AI SINGOLI REQUISITI	69

Modifiche rispetto alla Ed. 1 della Sezione

La presente Edizione della Sezione modifica sostanzialmente la revisione precedente e, di conseguenza, si è ritenuto non opportuno evidenziare le modifiche.

Premessa

Obiettivo della presente Sezione è definire il sistema di pesi utilizzato per il calcolo del giudizio complessivo di sintesi come previsto dalla Sezione C "Sistema e criteri di valutazione nell'ambito del Programma di Accreditamento Professionale AICE".

Per quanto riguarda i sistemi e criteri di valutazione nell'ambito del Programma di Accreditamento Professionale AICE, compreso il peso assegnato ai diversi Capitoli del Manuale o a loro parti, si rimanda alla Sezione C di questo Manuale.

Peso assegnato ai singoli requisiti

0. REQUISITI GENERALI DELL'ORGANIZZAZIONE

0.1 INFORMAZIONE A UTENTI SUI SERVIZI DEL CENTRO

Codice requisito	Peso
0.1.1	2

0.2 ORGANIZZAZIONE DEL CENTRO

Codice requisito	Peso
0.2.1	1

0.3 GESTIONE DELLA DOCUMENTAZIONE

0.3.1 Gestione dei documenti prescrittivi

Codice requisito	Peso
0.3.1.1	2
0.3.1.2	1
0.3.1.3	1
0.3.1.4	1

0.3.2 Gestione dei dati e delle registrazioni

Codice requisito	Peso
0.3.2.1	2



0.3.3 Gestione delle Cartelle paziente

Codice requisito	Peso
0.3.3.1	3
0.3.3.2	2

0.4 GESTIONE DELLE COMPETENZE DEL PERSONALE

0.4.1 Gestione delle competenze del personale operante nel Centro

Codice requisito	Peso
0.4.1.1	2
0.4.1.2	2
0.5.1.3	1
0.4.1.4	2
0.4.1.5	1

0.4.2 Formazione ed aggiornamento del personale afferente ai Presidi collaboranti con il Centro

Codice requisito	Peso
0.4.2.1	2

0.5 GESTIONE DELLE TECNOLOGIE

Codice requisito	Peso
0.5.1	1
0.5.2	2
0.5.3	1
0.5.4	1
0.5.5	1
0.5.6	2
0.5.7	2

0.6 APPROVVIGIONAMENTO E GESTIONE DI FARMACI, REAGENTI E DISPOSITIVI MEDICI

Codice requisito	Peso
0.6.1	2

0.7 PIANIFICAZIONE, VALUTAZIONE E MIGLIORAMENTO DELLA QUALITÀ

Codice requisito	Peso
0.7.1	2
0.7.2	2
0.7.3	1
0.7.4	1
0.7.5	2
0.7.6	1
0.7.7	1



0.8 PARTECIPAZIONE A REGISTRI ISTITUZIONALI PER LE MALATTIE EMORRAGICHE E AD ATTIVITÀ DI RICERCA CLINICA

Codice requisito	Peso
0.8.1	3
0.8.2	2
0.8.3	3

1. EDUCAZIONE, INFORMAZIONE E FORMAZIONE A PAZIENTE E FAMIGLIA

Codice requisito	Peso
1.1	2
1.2	2
1.3	3

2. ASSISTENZA AL PAZIENTE

2.1 ATTIVITÀ DIAGNOSTICA

2.1.1 Diagnosi emofilia ed altre malattie emorragiche congenite e acquisite

Codice requisito	Peso
2.1.1.1	2
2.1.1.2	3
2.1.1.3	2
2.1.1.4	2
2.1.1.5	3
2.1.1.6	2
2.1.1.7	3
2.1.1.8	3
2.1.1.9	3
2.1.1.10	2
2.1.1.11	3
2.1.1.12	3
2.1.1.13	2
2.1.1.14	1
2.1.1.15	2
2.1.1.16	2



2.1.2 Diagnostica familiare

Codice requisito	Peso
2.1.2.1	1
2.1.2.2	2
2.1.2.3	2
2.1.2.4	1
2.1.2.5	2
2.1.2.5	2
2.1.2.6	1
2.1.2.7	2
2.1.2.8	1
2.1.2.9	1
2.1.2.10	2

2.1.3 Diagnosi prenatale

Codice requisito	Peso
2.1.3.1	2
2.1.3.2	2
2.1.3.3	2
2.1.3.4	2
2.1.3.5	2
2.1.3.6	2
2.1.3.7	2
2.1.3.8	3

2.1.4 Diagnosi anticorpi inibitori contro il fattore VIII o IX o fattore di VW

Codice requisito	Peso
2.1.4.1	3
2.1.4.2	3
2.1.4.3	3
2.1.4.4	3
2.1.4.5	2
2.1.4.6	3
2.1.4.7	1
2.1.4.8	3
2.1.4.9	2
2.1.4.10	2
2.1.4.11	2



2.1.5 Valutazione multidisciplinare e sintesi clinica globale

Codice requisito	Peso
2.1.5.1	2
2.1.5.2	1
2.1.5.3	2
2.1.5.4	1
2.1.5.5	2
2.1.5.6	2

2.2 ATTIVITÀ TERAPEUTICA

2.2.1 Elaborazione del programma terapeutico e del piano di trattamento domiciliare

Codice requisito	Peso
2.2.1.1	3
2.2.1.2	2
2.2.1.3	3
2.2.1.4	3

2.2.2 Gestione dei prodotti per il trattamento delle malattie emorragiche

Codice requisito	Peso
2.2.2.1	3
2.2.2.2	3
2.2.2.3	3
2.2.2.4	2
2.2.2.5	3
2.2.2.6	3

2.2.3 Trattamento degli episodi emorragici

2.2.3.1 Gestione delle urgenze ed emergenze emorragiche

Codice requisito	Peso
2.2.3.1.1	2
2.2.3.1.2	3
2.2.3.1.3	2
2.2.3.1.4	3
2.2.3.1.5	2
2.2.3.1.6	2

2.2.3.2 Trattamento delle emorragie non gravi

Codice requisito	Peso
2.2.3.2.1	3
2.2.3.2.2	2



2.2.4 PROFILASSI

2.2.4.1 Profilassi primaria a lungo termine

Codice requisito	Peso
2.2.4.1.1	3
2.2.4.1.2	3

2.2.4.2 Profilassi secondaria a lungo o breve termine

Codice requisito	Peso
2.2.4.2.1	2

2.2.4.3 Profilassi del rischio emorragico in chirurgia

Codice requisito	Peso
2.2.4.3.1	3
2.2.4.3.2	3
2.2.4.3.3	3
2.2.4.3.4	3
2.2.4.3.5	3
2.2.4.3.6	3
2.2.4.3.7	2
2.2.4.3.8	2
2.2.4.3.9	2
2.2.4.3.10	2
2.2.4.3.11	2
2.2.4.3.12	2

2.2.5 TRATTAMENTO DEI PAZIENTI CON INIBITORE IN EMOFILIA CONGENITA

Codice requisito	Peso
2.2.5.1	3
2.2.5.2	3
2.2.5.3	3
2.2.5.4	3

2.2.6 Trattamento dei pazienti con emofilia acquisita

Codice requisito	Peso
2.2.6.1	3
2.2.6.2	3
2.2.6.3	3
2.2.6.4	3



2.3 FOLLOW-UP

2.3.1 Check-up periodico

Codice requisito	Peso
2.3.1.1	3
2.3.1.2	3
2.3.1.3	3
2.3.1.4	2
2.3.1.5	2
2.3.1.6	2
2.3.1.7	2
2.3.1.8	2
2.3.1.9	2
2.3.1.10	3
2.3.1.11	3

2.3.2 Monitoraggio pazienti con complicanze

Codice requisito	Peso
2.3.2.1	2
2.3.2.2	3
2.3.2.3	3
2.3.2.4	3
2.3.2.5	2
2.3.2.6	2
2.3.2.7	2

2.4 ATTIVAZIONE E COORDINAMENTO ATTIVITÀ REPARTI/PRESIDI COLLABORANTI CON IL CENTRO

Codice requisito	Peso
2.4.1	2
2.4.2	2
2.4.3	2
2.4.4	1
2.4.5	2
2.4.6	2
2.4.7	1

2.5 CONSULENZE AD ALTRE ORGANIZZAZIONI

Codice requisito	Peso
2.5.1	2
2.5.2	1



3. ATTIVITÀ DI LABORATORIO

3.1 PRESTAZIONI ANALITICHE EROGATE DAL LABORATORIO DEL CENTRO

3.1.1 Repertorio prestazioni diagnostiche di laboratorio ed informazioni agli utenti

Codice requisito	Peso
3.1.1.1	3
3.1.1.2	2
3.1.1.3	3

3.1.2 Criteri generali di gestione delle attività di laboratorio

Codice requisito	Peso
3.1.2.1	2
3.1.2.2	2
3.1.2.3	2
3.1.2.4	2
3.1.2.5	2
3.1.2.6	2
3.1.2.7	2
3.1.2.8	2
3.1.2.9	2
3.1.2.10	2
3.1.2.11	1
3.1.2.12	3
3.1.2.13	2
3.1.2.14	3
3.1.2.15	1
3.1.2.16	3

3.1.3 Criteri specifici esami coagulazione

Codice requisito	Peso
3.1.3.1	2
3.1.3.2	2
3.1.3.3	3
3.1.3.4	3
3.1.3.5	3
3.1.3.6	2
3.1.3.7	2
3.1.3.8	2
3.1.3.9	2
3.1.3.10	2

3.2 PRESTAZIONI ANALITICHE EROGATE DA LABORATORI ESTERNI AL CENTRO

Codice requisito	Peso
3.5.1	3
3.5.2	2
3.5.3	3
3.5.4	2



SEZIONE E

PROCEDURA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE AICE



SOMMARIO SEZIONE E

PREMESSA.....	79
SCHEMA DELLA PROCEDURA DI ACCREDITAMENTO AICE.....	80
CRITERI DI ACCESSO AL PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO.....	82
CONDIZIONI PER IL RILASCIO DELL'ACCREDITAMENTO AICE.....	82
GESTIONE DEI VALUTATORI.....	83
PIANIFICAZIONE ANNUALE DELLE ATTIVITÀ.....	84
ITER PER L'ACCREDITAMENTO DI UN NUOVO CENTRO.....	84
INSERIMENTO NELL'ELENCO DEI CENTRI IN ATTESA DI ACCREDITAMENTO.....	84
EFFETTUAZIONE DELLA AUTOVALUTAZIONE DA PARTE DEL CENTRO.....	85
PRESENTAZIONE E VALUTAZIONE DELLA DOMANDA.....	86
PIANIFICAZIONE DELLA VISITA.....	86
PREPARAZIONE ALLA VISITA DA PARTE DEL CENTRO.....	87
ESECUZIONE DELLA VISITA PRESSO IL CENTRO.....	88
PREDISPOSIZIONE DELLA RELAZIONE FINALE DI VISITA.....	89
PREDISPOSIZIONE DEL PIANO AZIONI DI MIGLIORAMENTO.....	89
CONCLUSIONE DEL PROCEDIMENTO.....	90
MANTENIMENTO DELL'ACCREDITAMENTO AICE.....	91
REVOCA DELL'ACCREDITAMENTO AICE.....	92
RECLAMI E CONTESTAZIONI.....	92
GESTIONE DELL'ELENCO DEI CENTRI ACCREDITATI.....	92
APPORTO DI EVENTUALI SOGGETTI ESTERNI AD AICE NELLA GESTIONE DEL PROGRAMMA DI ACCREDITAMENTO PROFESSIONALE.....	93
RISERVATEZZA.....	93



Modifiche rispetto alla Ed. 1 della Sezione

La presente Edizione del documento modifica sostanzialmente la revisione precedente e, di conseguenza, si è ritenuto non opportuno evidenziare le modifiche.

Premessa

La presente Sezione descrive le modalità organizzative adottate da AICE per la gestione del processo di accreditamento professionale, delineando ruoli, attività e percorso di gestione di una richiesta di accreditamento dal suo ricevimento sino al rilascio e rinnovo periodico.

La gestione del percorso di accreditamento professionale richiede lo svolgimento di una serie di attività riconducibili a diversi ambiti:

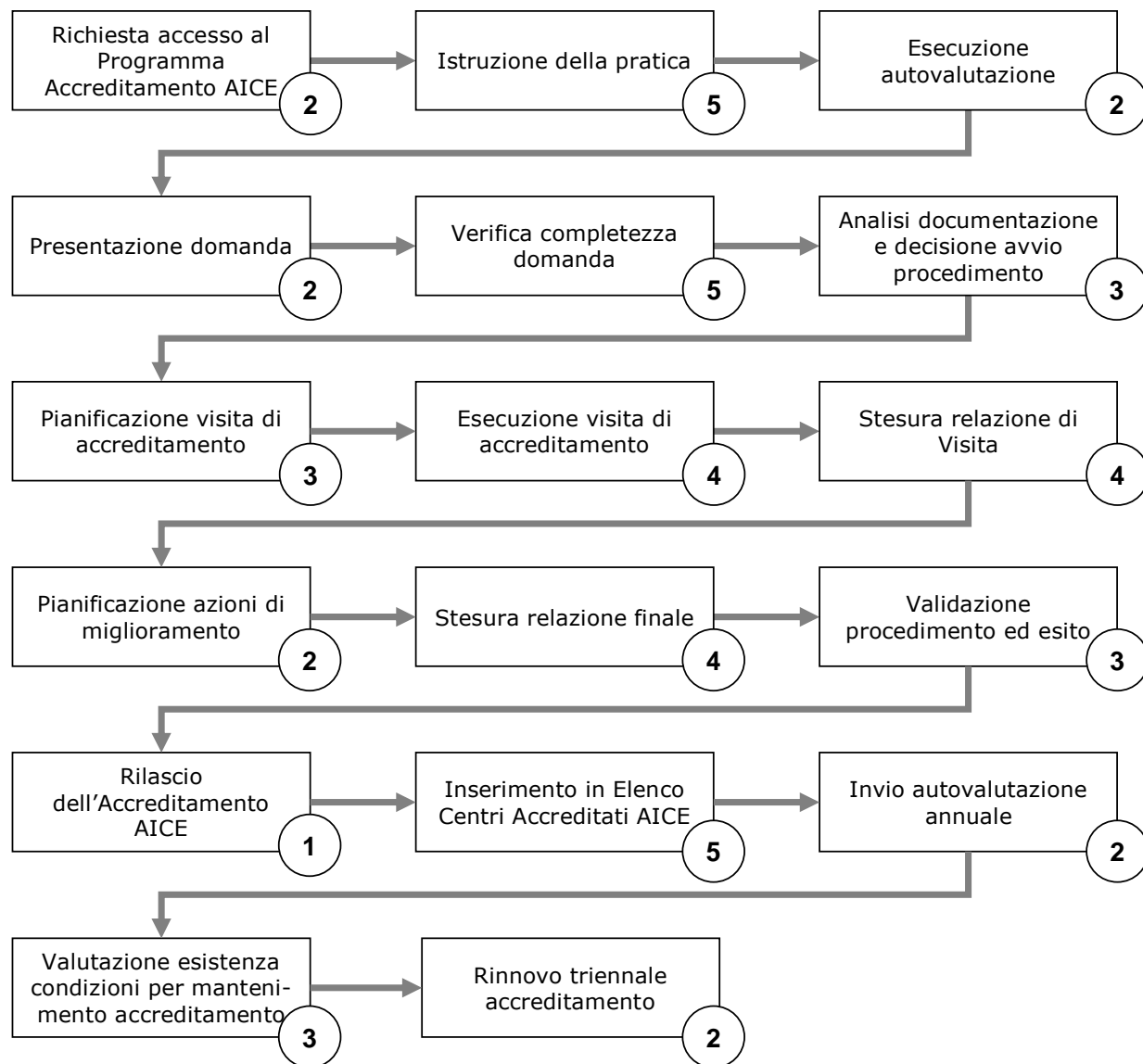
- tecnico/metodologico;
- istruttorio;
- organizzativo;
- amministrativo;
- valutativo;
- istituzionale.

E' pertanto necessario un ruolo attivo dei seguenti soggetti:

- Consiglio Direttivo AICE (CD)
- Centro Emofilia richiedente l'accREDITAMENTO
- Comitato Tecnico AccREDITAMENTO AICE (CTA)
- Valutatori
- Segreteria AICE

Nello schema seguente, viene rappresentato il percorso per la gestione operativa connessa al rilascio dell'accREDITAMENTO professionale e le attività di competenza dei suddetti soggetti.

Schema della procedura di accreditamento AICE



I numeri sopra indicati sono riferiti al soggetto preposto allo svolgimento delle attività:

1. Consiglio Direttivo AICE
2. Centro Richiedente
3. Comitato Tecnico Accredimento AICE
4. Valutatori
5. Segreteria AICE



Quanto in precedenza descritto evidenzia la presenza di almeno due soggetti di cui è opportuno chiarire le caratteristiche salienti:

- il Comitato Tecnico Accreditamento AICE;
- i Valutatori.

Il **Comitato Tecnico Accreditamento AICE** (CTA-AICE) è nominato dal Consiglio Direttivo AICE ed è composto da Soci AICE con conoscenza ed esperienza consolidata in materia di gestione di Centri che si occupano del trattamento dell'emofilia e di altre malattie emorragiche congenite ed acquisite, nonché conoscenza approfondita del modello di accreditamento AICE.

Il ruolo del CTA-AICE è così sintetizzabile:

- coordinamento delle attività di promozione e diffusione del Programma di Accreditamento Professionale AICE;
- coordinamento delle attività di predisposizione ed aggiornamento periodico dei documenti che definiscono gli Standard;
- valutazione dell'esistenza delle condizioni necessarie, a fronte di una richiesta, all'avvio della procedura di Accreditamento;
- pianificazione ed organizzazione delle attività di verifica;
- garanzia per il Consiglio Direttivo AICE in merito alla correttezza del procedimento.

In particolare, il CTA-AICE ha delega per la messa a punto ed approvazione in autonomia di tutta la documentazione tecnica necessaria per la gestione ed il miglioramento del Programma di Accreditamento, inclusi la predisposizione e l'aggiornamento periodico:

- dei documenti che definiscono i requisiti (Sezione B del Manuale);
- dei pesi assegnati ai diversi capitoli del manuale e a loro parti (Sezione C) e dei pesi assegnati ai singoli requisiti (Sezione D);
- di istruzioni, moduli, schede, check-list ed ogni altro strumento operativo necessario per la gestione del procedimento.

I **Valutatori AICE** sono i soggetti a cui è affidata l'esecuzione delle verifiche previste dal Programma di Accreditamento Professionale AICE, compresi:

- lo svolgimento delle visite di valutazione del rispetto dei requisiti AICE presso i Centri che intendono accedere e rimanere all'interno del Programma;
- la valutazione delle azioni di miglioramento proposte dai Centri a fronte dei rilievi ricevuti.

I Valutatori AICE sono selezionati tra professionisti con esperienza clinica comprovata in emostasi/coagulazione. Le caratteristiche che essi devono possedere per accedere al ruolo di Valutatore AICE sono descritte nel successivo paragrafo "Gestione dei valutatori".



Criteria di accesso al Programma di Accreditamento

Al Programma di Accreditamento Professionale AICE possono accedere i Centri che rispondono ai seguenti requisiti:

- la Struttura richiedente è chiaramente identificabile come Centro Emofilia;
- il Responsabile del Centro dichiara la conoscenza ed accettazione delle norme, dei requisiti, delle procedure e delle condizioni previste dal Programma;
- il Responsabile del Centro si impegna a partecipare personalmente ad eventuali incontri con il Comitato Tecnico e/o i valutatori AICE;
- il Responsabile del Centro presenzia, per tutta la giornata, alla visita effettuata presso la sede del Centro;
- il Responsabile del Centro dichiara per iscritto la possibilità di accedere alla Struttura e ad un campione di cartelle da parte del Gruppo di valutazione AICE; la richiesta di eventuali autorizzazioni agli uffici aziendali competenti è a carico del Responsabile del Centro;
- il Responsabile del Centro si impegna ad informare e formare il personale medico, infermieristico e tecnico in merito al Programma di accreditamento AICE e ai relativi requisiti.

Condizioni per il rilascio dell'Accreditamento AICE

La finalità del Programma di Accreditamento Professionale AICE è quella di contribuire al miglioramento continuo della qualità professionale dei Centri perseguendo una modalità di accreditamento basata sui principi della volontarietà, dell'autovalutazione e della revisione "tra pari".

Alla luce di quanto sopra, l'Accreditamento AICE viene rilasciato ai Centri disposti a confrontarsi nello spirito dell'autovalutazione e della revisione tra pari in una logica di miglioramento continuo.



Condizioni per il conseguimento dell'Accreditamento AICE sono:

- avere effettuato l'iscrizione all'apposito sito "Accreditamento Professionale dei Centri Emofilia";
- avere fatto regolare domanda di accesso al Programma di Accreditamento AICE sottoscrivendo tutto gli impegni richiesti dalla presente Procedura di Accreditamento;
- avere completato l'iter previsto dalla presente Procedura, compresa la definizione di un adeguato piano di azioni di miglioramento a fronte dei risultati della visita da parte del Gruppo di Valutazione AICE;
- aver conseguito, sulla base di quanto previsto dalla Sezione C "Sistemi e criteri di valutazione nell'ambito del Programma di Accreditamento Professionale AICE", un giudizio complessivo di sintesi non inferiore a 60% e un giudizio per ogni Capitolo/Paragrafo del Manuale (vedi Sezione C) non inferiore a 50%, valori sotto i quali si ritiene che vi sia evidenza di un non effettivo interesse a partecipare al Programma da parte del Centro.

Gestione dei valutatori

Il Programma di Accreditamento Professionale AICE prevede che le verifiche siano affidate a valutatori appositamente selezionati e formati, individuati tra professionisti che si candidano.

I criteri di accesso al ruolo di valutatore sono:

- medici con esperienza clinica comprovata in emostasi/coagulazione;
- training adeguato e documentabile su attività di Laboratorio;
- conoscenza approfondita del Modello di Accreditamento AICE;
- formazione specifica ed esperienza su attività di valutazione e verifica;
- soggetti non operanti all'interno dei Centri AICE.

L'iter di selezione e preparazione dei Valutatori AICE è gestito dal CTA-AICE.

I Valutatori AICE sono inseriti in un Albo Valutatori AICE ratificato dal Consiglio Direttivo AICE.

L'Albo è reso pubblico attraverso il sito www.aice.it.



Pianificazione annuale delle attività

Annualmente, il CTA-AICE, sulla base delle indicazioni ricevute dal Consiglio Direttivo e delle risorse disponibili, pianifica le attività correlata al Programma di Accreditamento Professionale AICE.

Tali attività possono, a titolo di esempio, riguardare:

- effettuazione di visite di accreditamento di nuovi Centri;
- mantenimento dell'accREDITamento di Centri già inseriti nel Programma (effettuazione di visite, verifica delle autovalutazioni, etc.);
- iniziative di diffusione e formazione sul Modello AICE;
- coinvolgimento e formazione di nuovi valutatori;
- sviluppo di strumenti a supporto del Programma;
- pubblicazioni inerenti al Programma;
- aggiornamento, revisione o integrazione dei documenti che stabiliscono i requisiti ed i sistemi di valutazione AICE (Sezioni B, C e D del presente Manuale).

Il piano annuale predisposto viene sottoposto per ratifica al Consiglio Direttivo.

Iter per l'AccREDITamento di un nuovo Centro

Inserimento nell'elenco dei Centri in attesa di accREDITamento

Il CTA-AICE mantiene aggiornato un elenco dei Centri che hanno richiesto l'inserimento nel Programma di AccREDITamento.

La raccolta delle richieste avviene in precise finestre temporali comunicate dal CTA-AICE e con modalità via via comunicate.

L'ingresso nell'elenco è subordinato alla verifica del possesso dei criteri per l'accesso al Programma stabiliti nella presente Sezione.

L'elenco riporta:

- nome e sede del Centro;
- Responsabile del Centro;
- data di presentazione della domanda di inserimento nel Programma.



Sulla base delle disponibilità di risorse e della pianificazione annuale di cui al paragrafo precedente, periodicamente vengono individuati i Centri su cui attivare l'iter di accreditamento, secondo i criteri stabiliti dal CD AICE.

Nel caso in cui un Centro rifiuti l'inserimento nella programmazione annuale delle visite, esso potrà richiedere di rimanere nell'elenco, ma la data di presentazione della domanda diventerà quella dell'inoltro di tale richiesta (in altre parole, la richiesta slitterà in coda all'elenco).

Eventuali richieste da parte di Centri pervenute al di fuori delle finestre temporali di cui sopra (es. in sede congressuale, in corso d'anno) saranno considerate esclusivamente "segnalazioni di interesse" e come tali non avranno valore ai fini dell'inserimento nell'elenco.

L'elenco dei Centri in attesa di Accreditamento non è reso pubblico per assicurare la riservatezza dell'iter di accreditamento. I Responsabili dei Centri possono in qualsiasi momento richiedere alla Segreteria AICE la propria posizione nell'elenco.

Un Centro inserito viene eliminato dall'elenco solo nei seguenti casi:

- attivazione dell'iter di accreditamento;
- recesso, comunicato formalmente, da parte del Centro;
- decadenza del pieno soddisfacimento dei criteri di accesso al Programma.

Effettuazione della autovalutazione da parte del Centro

Il Centro interessato ad inoltrare la domanda di accreditamento deve prima obbligatoriamente effettuare un'autovalutazione formale del proprio livello di adeguatezza rispetto ai requisiti definiti nella Sezione B del presente Manuale. L'autovalutazione deve essere effettuata attraverso il sito "Accreditamento Professionale dei Centri Emofilia" (<http://eimwebserver01.eim.it/necstep>) e secondo le modalità definite e comunicate da AICE.



Presentazione e valutazione della domanda

A seguito della comunicazione da parte del CTA-AICE in ordine ai tempi previsti per l'invio delle richieste di accreditamento, il Centro provvede ad inoltrare la domanda alla Segreteria AICE utilizzando l'apposita modulistica. L'invio della domanda attesta l'accettazione da parte del Centro delle norme e modalità operative stabilite nella presente procedura.

La Segreteria AICE inoltra la domanda al CTA-AICE, il quale ne verifica la completezza formale e predispone un elenco dei Centri richiedenti, corredato dalle proprie valutazioni, e lo trasmette al CD AICE.

Il CD AICE provvederà ad individuare i Centri per i quali avviare la procedura di accreditamento secondo i criteri da esso stesso stabiliti.

Al termine di questa fase, la Segreteria AICE provvede ad inviare comunicazione ai Centri dell'avvenuta decisione o meno di avvio del procedimento.

Pianificazione della visita

Il CTA-AICE identifica i valutatori da coinvolgere e, direttamente o con la collaborazione degli stessi, concorda, contattando il Responsabile del Centro:

- data e programma della visita;
- responsabili e operatori che saranno presenti nel corso della visita (la presenza del Responsabile del Centro è considerata condizione irrinunciabile per l'effettuazione della visita);
- attività che il Centro dovrà svolgere ai fini della verifica (vedi paragrafo che segue);
- aspetti organizzativi necessari al corretto svolgimento della visita.

Al fine di garantire indipendenza di giudizio, i valutatori identificati non devono aver prestato servizio nel Centro che sarà valutato.

Tra i valutatori, viene identificato un "Responsabile del Gruppo di Valutazione", il quale dovrà garantire al CTA-AICE il rispetto delle procedure di gestione dell'attività di visita, compresa la predisposizione dei documenti conseguenti alla visita stessa, nonché il raccordo con il Centro e la Segreteria AICE.



La pianificazione si conclude con:

- l'invio al Responsabile del Centro, e per conoscenza ai valutatori, di una lettera di notifica che riepiloga:
 - ✓ data della visita;
 - ✓ composizione del Gruppo di Valutazione;
 - ✓ programma (orari, aspetti valutati e soggetti coinvolti).
- l'invio alla Direzione Generale dell'Azienda di appartenenza del Centro di una lettera in cui si preannuncia la visita presso la Struttura.

Le lettere vengono inviate, a cura della Segreteria AICE, a firma del Coordinatore del CTA-AICE e del Presidente AICE.

Preparazione alla visita da parte del Centro

Oltre alle necessarie attività di diffusione interna del Modello AICE e delle modalità di svolgimento della visita, il Centro, al fine di consentire l'attività di valutazione, è tenuto a predisporre un campione di cartelle paziente da valutare in sede di visita.

Al fine di consentire al Gruppo di Valutazione la visione delle cartelle senza contravvenire alle norme relative alla tutela dei dati sensibili, è necessario che il Centro provveda a:

- rendere non identificabile il paziente nella copia delle cartelle paziente che intende mettere a disposizione (ad esempio annerendo i dati identificativi);
- in alternativa, ottenere dalla Direzione Sanitaria una dichiarazione, da presentare all'atto della visita, che autorizzi i Valutatori alla visione delle cartelle che potranno essere oggetto di valutazione.



Esecuzione della visita presso il Centro

La visita segue il seguente iter:

<i>Fase</i>	<i>Modalità</i>
Riunione di apertura	Il Responsabile del Gruppo di Valutazione presenta al Centro gli obiettivi della visita ed il Gruppo di Valutazione, e verifica la presenza del personale previsto dal programma di visita. Il Direttore del Centro presenta la propria struttura e l'equipe. In questa fase, devono essere risolte eventuali necessità di modifica al programma in precedenza stabilito.
Valutazione livello adesione ai requisiti AICE	Viene effettuata secondo quanto previsto dalla Sezione C "Sistemi e criteri di valutazione nell'ambito del Programma di Accreditamento Professionale AICE", paragrafo "Tecniche di valutazione".
Riunione interna del Gruppo di visita	Il Gruppo di Valutazione si riunisce per condividere quanto riscontrato ed inserire nel sito "Accreditamento Professionale dei Centri Emofilia" la valutazione effettuata, evidenziando eventuali scostamenti rispetto all'autovalutazione inviata ad inizio procedimento dal Centro (gli scostamenti negativi sono accompagnati da una nota sintetica che motiva la revisione del punteggio). Per consentire tale attività, il Centro metterà a disposizione del Gruppo una stanza dotata di PC.
Riunione finale	Alla riunione finale partecipano il Responsabile del Centro ed ogni altro componente dell'equipe che il Centro intenda coinvolgere. Nel corso della riunione, il Responsabile del Gruppo di Valutazione: <ul style="list-style-type: none">• stampa le check list con i punteggi revisionati;• presenta i requisiti su cui la valutazione si differenzia dall'autovalutazione illustrandone le motivazioni;• illustra i passaggi successivi previsti dall'iter di accreditamento.

Il Responsabile del Centro può fare partecipare all'iter di visita anche eventuali responsabili o referenti aziendali (es. Direzione Aziendale, colleghi di altre Unità Operative, Responsabile Qualità Aziendale) che ritenga opportuno coinvolgere.

Al termine della visita, viene lasciata al Responsabile del Centro una scheda da utilizzare per formulare una propria valutazione sulle modalità di conduzione della visita da parte del Gruppo e da inviare alla Segreteria AICE.



Predisposizione della Relazione finale di visita

Il Responsabile del Gruppo di Valutazione, avvalendosi della collaborazione dei valutatori, garantisce la stesura, in tempi concordati con il CTA-AICE e utilizzando l'apposito modello fornito, di una relazione di visita in cui:

- sono riepilogati i punti di forza e debolezza riscontrati nel corso della visita relativamente a Criteri di pratica clinica e professionale, Gestione della cartella paziente e della documentazione sanitaria e Qualità organizzativa;
- viene riportata una valutazione di sintesi su livello di coinvolgimento del Centro nel percorso di accreditamento e qualità della formazione interna.

La Relazione finale di visita viene inviata al CTA-AICE che, dopo verifica di correttezza formale e metodologica, autorizza l'invio della stessa al Centro accompagnata dalla richiesta di predisposizione di un piano di azioni di miglioramento.

In questa fase, il CTA-AICE valida la check-list inserita dal Gruppo di Valutazione in sede di visita nel sito "Accreditamento Professionale dei Centri Emofilia", rendendola visualizzabile al Centro.

Predisposizione del piano azioni di miglioramento

Il Responsabile del Centro, a fronte di quanto rilevato dal Gruppo di Valutazione nel corso della riunione finale e della Relazione di visita inviata dal CTA-AICE, predisponde, utilizzando l'apposito modello ricevuto, un piano di azioni di miglioramento, che invierà alla Segreteria AICE, la quale lo trasmetterà a sua volta al CTA-AICE, unitamente alla valutazione sulle modalità di conduzione della visita da parte del Gruppo.

Si precisa che non si richiede di pianificare necessariamente azioni di miglioramento a fronte di tutti i requisiti previsti dal Modello AICE su cui il Centro abbia ricevuto una segnalazione di criticità o debolezza. La decisione di quali rilievi accogliere è del Responsabile del Centro.

Le azioni di miglioramento proposte potranno fare riferimento sia a singoli requisiti che a gruppi di requisiti omogenei o correlati.



Conclusione del procedimento

Una volta ricevuti la Relazione finale di visita ed il Piano di miglioramento, il CTA-AICE:

- valida complessivamente il procedimento e l'esito dell'iter di accreditamento con riferimento alle condizioni per il rilascio dell'Accreditamento AICE previste dalla Sezione C "Sistemi e criteri di valutazione nell'ambito del Programma di Accreditamento AICE";
- propone al Consiglio Direttivo AICE il rilascio dell'Accreditamento Professionale AICE al Centro.

A fronte della decisione del Consiglio Direttivo AICE, la Segreteria AICE provvede a:

- inserire il Centro neo-accreditato nell'Elenco dei Centri aderenti al Programma di Accreditamento AICE;
- predisporre l'attestato di accreditamento intestato al Centro;
- inviare comunicazione formale di rilascio dell'accREDITamento al Responsabile del Centro e alla Direzione Generale dell'Azienda di appartenenza del Centro stesso.

La Segreteria AICE provvede ad archiviare tutta la documentazione relativa all'iter ed in particolare:

- domanda presentata dal Centro;
- lettera di notifica della visita e lettera inviata alla Direzione dell'Azienda;
- stampa delle check-list predisposte dal Gruppo di Valutazione in sede di Visita;
- scheda valutazione del Gruppo di Valutazione da parte del Centro;
- relazione finale di visita;
- piano azioni di miglioramento;
- comunicazione di rilascio dell'accREDITamento inviata al Centro e all'Azienda.



Mantenimento dell'Accreditamento AICE

L'Accreditamento AICE ha durata triennale. Prima della scadenza del terzo anno, il Centro deve riattivare il procedimento seguito per il primo accreditamento.

Nel corso del triennio, il Centro deve:

- rendersi disponibili alle visite di mantenimento che il CTA-AICE intenda programmare presso il Centro;
- inviare annualmente, dietro richiesta della Segreteria AICE, un'autovalutazione e una sintetica relazione sullo stato di avanzamento delle azioni di miglioramento pianificate a fronte della visita di accreditamento o di altre attività autonomamente dal Centro in relazione a requisiti compresi dal Modello AICE;
- raggiungere, sia nelle eventuali visite, sia nelle autovalutazioni, un punteggio complessivo non inferiore a 60% e un giudizio per ogni Capitolo/Paragrafo del Manuale (vedi Sezione C) non inferiore a 50%;
- inviare tempestivamente eventuali comunicazioni relativamente al decadere di uno qualsiasi dei criteri di accesso al Programma di Accreditamento descritti in questa Sezione;
- segnalare eventuali cambiamenti di Direzione del Centro.

Il non rispetto di una delle suddette condizioni comporta la sospensione dell'Accreditamento AICE, comunicata dalla Segreteria AICE dietro indicazioni del CTA-AICE.

Il cambiamento della Direzione del Centro comporta la sospensione dell'Accreditamento; la nuova Direzione, entro quattro mesi dal proprio insediamento, deve comunicare al CTA-AICE il proprio interesse per il Programma.

In tutti i casi di sospensione, è il CTA-AICE che, dopo i necessari approfondimenti, decide in merito alla riattivazione dell'Accreditamento.

La sospensione dell'Accreditamento non può avere durata maggiore di un anno.



Revoca dell'Accreditamento AICE

Motivazioni che possono portare alla revoca dell'Accreditamento AICE sono:

- la richiesta da parte del Responsabile del Centro accreditato;
- l'impossibilità di individuare soluzioni adeguate a fronte di una sospensione;
- altri motivi di particolare gravità individuati dal Consiglio Direttivo.

La revoca viene proposta dal CTA-AICE al Consiglio Direttivo, il quale decide in merito.

La revoca comporta la cancellazione dall'Elenco dei Centri aderenti al Programma di Accreditamento AICE, la restituzione da parte del Responsabile del Centro degli attestati di Accreditamento e la comunicazione della revoca alla Direzione Aziendale.

Reclami e contestazioni

I Centri in corso di accreditamento o accreditati possono presentare alla Segreteria AICE segnalazioni relativamente a procedimenti, comportamenti o valutazioni considerati non corretti. Il CTA-AICE analizza le segnalazioni, coinvolgendo, ove ritenuto necessario, il Consiglio Direttivo AICE, e decide in merito alle modalità di gestione ed alla risposta da fornire.

Gestione dell'elenco dei Centri accreditati

La Segreteria AICE mantiene aggiornato l'Elenco dei Centri aderenti al Programma di Accreditamento AICE. Tale elenco è reso pubblico sul sito www.aiceonline.

L'elenco riporta:

- Centro e Azienda di appartenenza;
- Responsabile del Centro;
- data di rilascio dell'accREDITamento;
- data di scadenza dell'accREDITamento.



Apporto di eventuali soggetti esterni ad AICE nella gestione del Programma di Accreditamento Professionale

Il Consiglio Direttivo AICE può incaricare soggetti esterni (Società o singoli Professionisti) di provata esperienza e competenza per supportare la Società Scientifica nella gestione del proprio Programma di Accreditamento Professionale. Tali soggetti possono essere incaricati di:

- svolgere attività di segreteria e/o supporto operativo;
- partecipare alle attività di valutazione;
- fornire supporto tecnico/metodologico;
- svolgere attività di formazione;
- progettare e/o sviluppare metodi e strumenti che facilitino la diffusione e gestione del Programma di Accreditamento;
- gestire il sito "Accreditamento Professionale dei Centri Emofilia".

Tali soggetti, nel momento in cui ricevono l'incarico, assicurano il rispetto della presente procedura e di tutti i documenti compresi dal Modello AICE.

Riservatezza

Tutti i soggetti coinvolti nel Programma Accreditamento AICE devono assicurare la massima riservatezza in relazione ai dati e alle informazioni di cui possono entrare in possesso nel corso delle attività.

Tali dati e informazioni comprendono:

- dati dei pazienti visionati nel corso dell'attività di valutazione;
- dati relativi ai Centri aderenti al Programma;
- risultati delle attività di valutazione.

Dati e informazioni relative ai risultati delle attività di valutazione possono essere diffusi solo garantendo l'impossibilità di identificare i singoli Centri.

Gli unici dati pubblici sono quelli inseriti nell'Elenco dei Centri aderenti al Programma di Accreditamento AICE.

Ogni deroga a tali norme deve essere approvata dal Consiglio Direttivo.

Ogni Centro ha diritto di chiedere e ricevere copia degli atti relativi alla propria valutazione.