



***Leitlinien für die Implementierung des neuen
Verwaltungsprogramms zur Diagnosebestätigung
und Bescheinigung der Ticketbefreiung für eine
seltene Krankheit gemäß M.D. Nr. 279/2001***

Juni 2008

Landeskoordinierungszentrum für den Zugriff zum überregionalen Netzwerk für Seltene Krankheiten

Verantwortlicher Dr. Claudio Castellan
Dienst für Genetische Beratung – Sanitätsbetrieb
Italienallee 13/m, 20 - 39100 BOZEN
Tel. 0471 907109
Kontakt: genet@asbz.it

Landesregister der Seltenen Krankheiten

Verantwortliche Dr. Carla Melani
Epidemiologische Beobachtungsstelle des Landes - Abteilung Gesundheitswesen
Kanonikus-Michael-Gamper-Straße 1 - 39100 BOZEN
Tel. 0471 418040
Kontakt: MR-OEP@provinz.bz.it

Sabine Weiss
Epidemiologische Beobachtungsstelle des Landes - Abteilung Gesundheitswesen
Kanonikus-Michael-Gamper-Straße 1 - 39100 BOZEN
Tel. 0471 418044

Dr. Paola Zuech
Epidemiologische Beobachtungsstelle des Landes - Abteilung Gesundheitswesen
Kanonikus-Michael-Gamper-Straße 1 - 39100 BOZEN
Tel. 0471 418045

INHALTSVERZEICHNIS

VORWORT.....	3
ORGANISATION DES VERWALTUNGSPROGRAMMS.....	8
<i>Methodik für die Bestimmung der Referenzzentren des überregionalen Bereich.....</i>	8
<i>Referenzzentrum und neues Anwendungsprogramm.....</i>	11
<i>Diagnoseverdacht einer seltenen Krankheit.....</i>	13
<i>Ticketbefreiung.....</i>	13
<i>Pharmakologische Behandlung und Persönlicher Therapieplan.....</i>	14
<i>Verteilung der Medikamente.....</i>	16
ANWENDUNGSPROGRAMM.....	17
<i>Netz.....</i>	17
<i>Software.....</i>	18
<i>Hardware.....</i>	18
<i>Benutzerprofile</i>	19
<i>Beschreibung dr Tätigkeiten der einzelnen Profile.....</i>	20
<i>Pin-Code des Patienten.....</i>	26
<i>Programmzugriff.....</i>	26
<i>Informationsfluss.....</i>	26
ANLAGE 1 (Liste der akkreditierten Abteilungen in der Aut. Prov. Bozen)	28
ANLAGE 2 (Operative Einheiten des Zentralkrankenhauses Bozen nach einzelner Krankheit und Kodex der Ticketbefreiung).....	30
ANLAGE 3 (Liste der ticketbefreiten Medikamente der Klasse C für Personen mit seltenen neurologischen Krankheiten).....	38

VORWORT

Zu den seltenen Krankheiten zählen Leiden (5-6.000 an der Zahl), die in der Gesamtbevölkerung anteilmäßig beschränkt vorkommen. Auf europäischer Ebene wird eine Krankheit als selten definiert, wenn sie eine Prävalenz von weniger als 5 Fälle pro 10.000 Einwohner aufweist.

Dass Leiden, die aus klinischer und ätiopathogenetischer Sicht große Unterschiede aufweisen, zu einem einzigen Überbegriff der „Seltenen Krankheiten“ zusammengefasst werden, ist auf die analogen Behandlungsprobleme und auf das unerlässliche niedrigere Preis/Leistungs-Verhältnis zurückzuführen, das sich aus den strategischen Maßnahmen der Öffentlichen Gesundheit ergibt, wenn die seltenen Krankheiten als Gruppe anstatt einzeln behandelt werden.

Im Mai 2001 wurde das Ministerialdekret 279/2001 „Verordnung über die Einrichtung des nationalen Netzwerkes der seltenen Krankheiten und über die Befreiung von der Kostenbeteiligung der betreffenden gesundheitlichen Leistungen gemäß Art 5, Absatz, 1, Buchstabe b) des Legislativdekrets Nr. 124 vom 29. April 1998“ erlassen und im Amtsblatt Nr. 160 vom 12.7.2001 - Ordentliches Beiblatt Nr. 180/L veröffentlicht.

Die Verordnung sammelt die Weisungen des Nationalen Gesundheitsplans 1998-2000, die auch in den NGP 2003-2005 und 2006-2008 enthalten sind und als institutionelle Antwort auf die seltenen Krankheiten den Aufbau eines nationalen Netzwerkes vorgeben, das sich aus gesundheitlichen Einrichtungen zusammensetzt, welche von den Regionen für die Prävention, Überwachung, Diagnose und Therapie bestimmt wurden.

Zwischen den Regionen Venetien, Friaul-Julisch Venetien und den Autonomen Provinzen Trient und Bozen wurde der Bedarf an Planungstätigkeiten laut, welche die Patientenflussmigration in Nachbargebiete sowie die Notwendigkeit von homogenen Strategien und Maßnahmen berücksichtigten, um den Kranken in Nachbargebieten gleiche Behandlungsmöglichkeiten zu gewährleisten.

Mit Beschluss der Landesregierung Nr. 3136 vom 30.08.2004 wurde ein Abkommen zwischen den Regionen Venetien, Friaul-Julisch Venetien und den Autonomen Provinzen Trient und Bozen getroffen. Es sieht die Schaffung eines einheitlichen Versorgungsnetzwerkes für die an seltenen Krankheiten Leidenden in den beteiligten Regionen und Autonomen Provinzen vor, das von einem einheitlichen Überwachungssystem untermauert wird.

Das Überwachungssystem basiert auf einem über die Intranets der Regionen/Provinzen und über die RUPA-Verbindungen (RUPA: Einheitsnetz für die Öffentliche Verwaltung) gemeinsam zugängliches Anwendungsprogramm der Regionen und Provinzen des überregionalen Bereichs, die das Abkommen über die seltenen Krankheiten unterzeichnet haben. Dieses komplett computerisierte, vom Landesregister der Seltenen Krankheiten implementierte und verwaltete System stellt landesweit die Verbindung zwischen Sanitätsbetrieb, Sozial-Gesundheitssprengeln, Pharmazeutischen Diensten und akkreditierten Krankenhausabteilungen her. Das System bildet die Grundlage des Versorgungsnetzwerkes für die betroffenen Patienten und legt die Verfahren der

Bestätigung einer seltenen Krankheit durch die Referenzzentren, der Ausstellung der Bescheinigung der Ticketbefreiung durch die Gesundheitssprengel und der Registrierung der Fälle durch das Landesregister zusammen.

Hauptziel des überregionalen Bereichs für die seltenen Krankheiten ist die territoriale Vereinigung von vier Verwaltungen mit einheitlichen Strategien in der Versorgung von Personen mit seltenen Krankheiten, einschließlich der Erbringung der Diagnoseleistungen und/oder beispielgebenden Betreuung, die einfach und transparent für den Patient und so nahe wie möglich an seinem Wohnort stattfinden soll. Grundlegend für die Umsetzung dieser Strategie ist der Aufbau des Netzwerkes der Referenzzentren für alle 4 Verwaltungen und somit für den gesamten überregionalen Bereich, angefangen bei den Krankenhäusern und Diensten der regionalen und Landesgesundheitsysteme. Andererseits schreibt auch das Ministerialdekret 279/2001 die Einrichtung von regionalen und überregionalen Referenzzentren vor, wie es kürzlich im Nationalen Gesundheitsplan 2006-2008 bekräftigt wurde; damit herrscht zwischen den gesamtstaatlich gültigen gesetzlichen Bestimmungen und den auf freiwilliger Basis durch das Abkommen der 4 Verwaltungen festgelegten Zielsetzungen völliger Einklang.

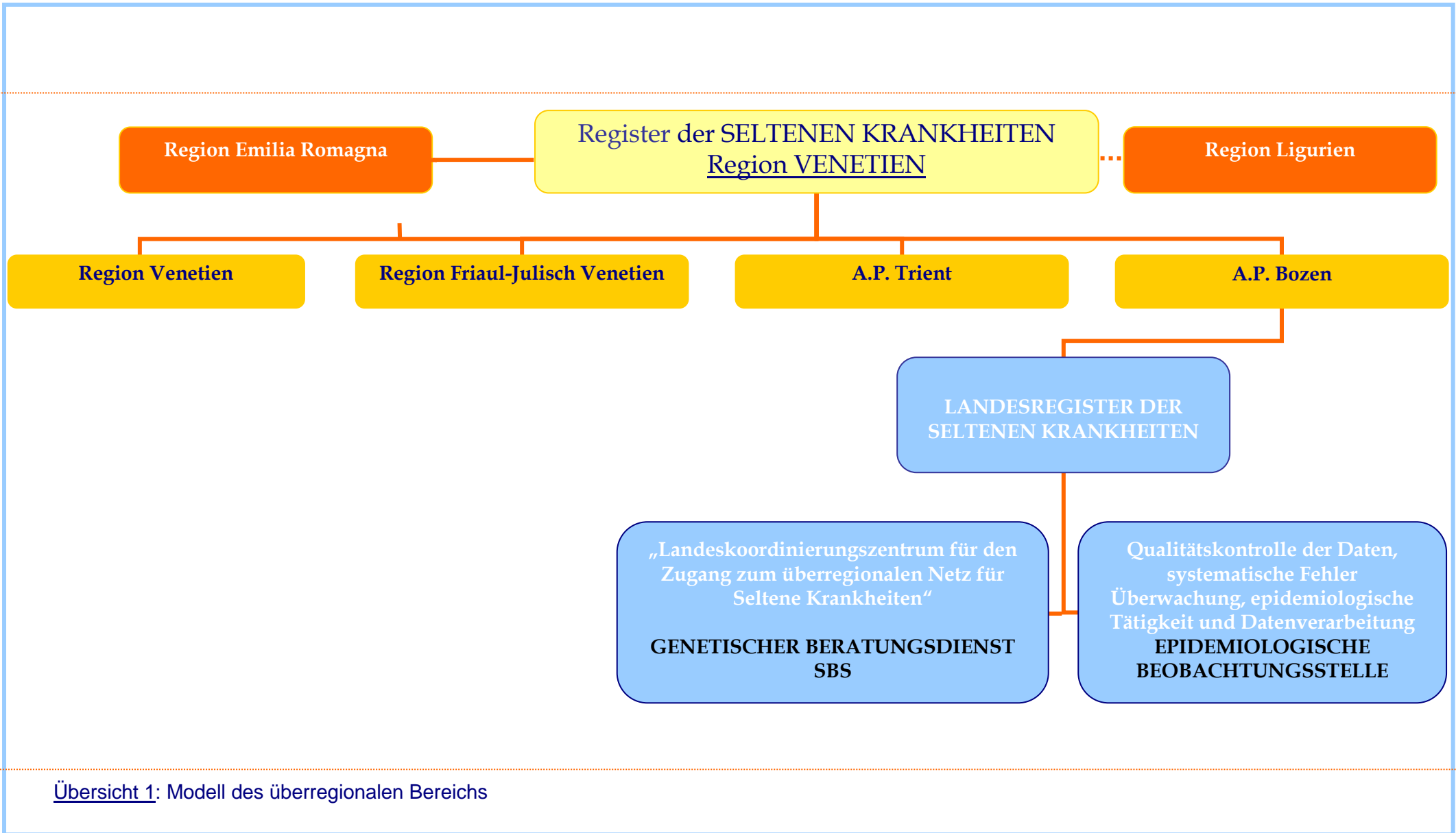
Mit Beschluss der Landesregierung Nr. 2439 vom 16.07.2007 und mittels Assessorat für Gesundheits- und Sozialwesen:

1. genehmigt die Landesregierung den Aufbau des **überregionalen Netzwerkes der Referenzzentren**, das von allen vier Verwaltungen, angefangen bei den Krankenhäusern und Diensten der einzelnen regionalen und Landesgesundheitsysteme, geteilt und anerkannt wird, und weist diesem folgende Aufgaben zu:
 - a. Definition der Diagnose und der entsprechenden Bestätigung;
 - b. Behandlung des Patienten anhand der Festlegung der Therapien, Rehabilitationsmaßnahmen und aller Eingriffe für die Besserung der klinischen Bedingungen, der Lebensqualität und der Fortentwicklung des symptomatologischen Bildes der seltenen Krankheit;
 - c. Erarbeitung des Therapieplans und Kontrolle der Epikrisen des aufgenommenen Patienten;
 - d. Beteiligung an der Festlegung der diagnostisch-therapeutischen Leitlinien für die Gruppe der seltenen Krankheit im eigenen Zuständigkeitsbereich.
2. aktiviert die Landesregierung das „**Landeskoordinierungszentrum für den Zugriff zum überregionalen Netzwerk für Seltene Krankheiten**“ (CCMR) beim überbetrieblichen Dienst für Genetische Beratung, dem die folgenden Aufgaben übertragen werden:
 - Information der Bürger und Lenkung dieser im Netz der Dienste für seltene Krankheiten (zwecks Diagnose, Krankheitsbestätigung, Therapie, Ticketbefreiung, Nutzung der anderen gesetzlich zugestandenen Dienstleistungen);

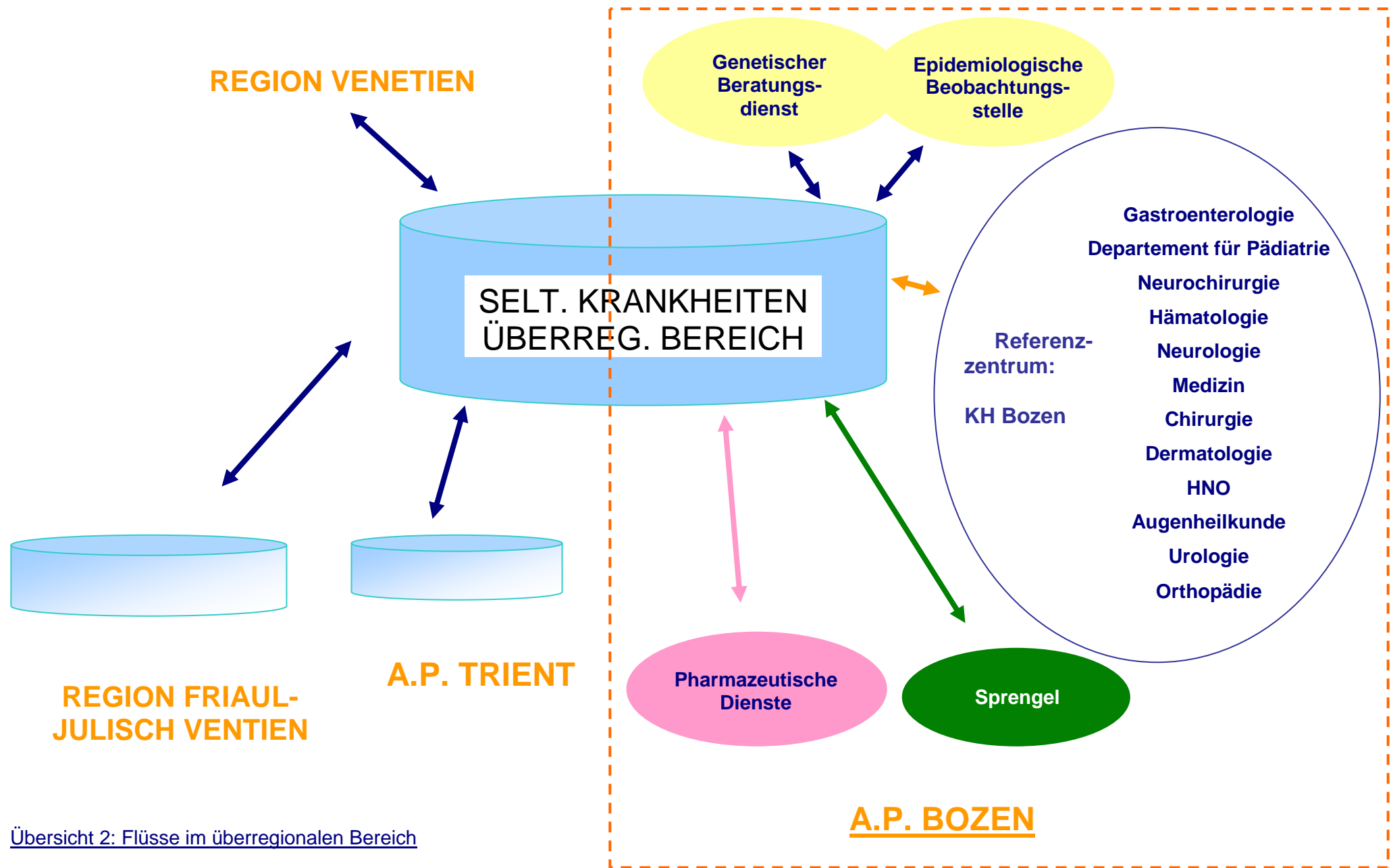
- Information und Lenkung der Fachkräfte (Allgemeinmediziner, Kinderärzte freier Wahl, Krankenhausärzte und weitere Bedienstete des Gesundheitswesens) bei der Organisation der Dienste für seltene Krankheiten;
 - Gewährleistung aller weiteren Funktionen, die in der Umsetzungsphase für einen effizienten Betrieb des Programms nützlich sind.
3. beauftragt die Landesregierung die **Epidemiologische Beobachtungsstelle des Landes** mit der Koordinierung aller für die Implementierung und Inbetriebnahme des Netzes nötigen Phasen und mit der Unterstützung der epidemiologischen Tätigkeit und Datenverarbeitung.

Mit Beschluss der Landesregierung Nr. 1067 vom 31. März 2008 wird beschlossen, dass für die Abwicklung der nachstehenden Tätigkeiten das Landeskoordinationszentrum die Mitarbeit der Epidemiologischen Landesbeobachtungsstelle des Assessorats für Gesundheitswesen in Anspruch nimmt:

- das Einholen aller vorhandenen Informationen, die derzeit keine Anwendung finden
- die Definition gemeinsamer Regeln und einer einheitlichen Sprache
- die Überwachung der Daten
- die epidemiologischen Aktivitäten und die Datenverarbeitung
- die Verwaltung von Login und Passwort der Personen, die Zugriff zum System haben
- die Verwaltung der persönlichen Identifikationsnummern der Patienten
- die Überprüfung der Korrektheit der anagrafischen Daten der Patienten
- die Qualitätskontrolle der Daten, die Suche nach eventuellen systematischen Fehlern und deren Verbesserung
- das Sammeln aller Meldungen von Krankheiten, die nicht in der Liste des M.D. 279/2001 enthalten sind, um eine Aktualisierung der Listen von Seiten des Ministeriums zu ermöglichen.



Übersicht 1: Modell des überregionalen Bereichs



Übersicht 2: Flüsse im überregionalen Bereich

1. ORGANISATION DES VERWALTUNGSPROGRAMMS

1.1 METHODIK FÜR DIE BESTIMMUNG DER REFERENZZENTREN DES ÜBERREGIONALEN BEREICH

In der Folge werden alle von der Arbeitsgruppe - bestehend aus Herrn Dr. Giampietro Rupolo der *Direzione Piani e Programmi Socio Sanitari* der Region Venetien, Frau Prof. Paola Facchin, Wissenschaftliche Verantwortliche des *Registro Malattie Rare* der Region Venetien, Herrn Dr. Bruno Bembi vom *Istituto per l'Infanzia* von Triest, Frau Dr. Nora Coppola, Leiterin des *Servizio assistenza sanitaria* von Triest, Herrn Dr. Giulio Panizza vom *Servizio Economia e Programmazione Sanitaria* der Autonomen Provinz Trient, Frau Dr. Annunziata Di Palma, Verantwortliche der Abteilung für Pädiatrie des Krankenhauses S. Chiara von Trient, Herrn Dr. Karl Kob, Berater der Abteilung Gesundheitswesen und Herrn Dr. Claudio Castellan, Ärztlicher Leiter des Überbetrieblichen Genetischen Beratungsdienst des Sanitätsbetriebs Bozen - gemeinsam getroffenen Maßnahmen und technischen Entscheidungen angeführt, die für die Ermittlung aller Informationen nötig waren, um die Regionalausschüsse und Landesregierungen in die Lage zu versetzen, über das Netz der Referenzzentren zu beschließen. Zu Beginn der Arbeiten war die technische Ausrichtung zu bestimmen und sollte insbesondere festgelegt werden, ob man sich auf Eigenkandidaturen einzelner Fachkräfte oder Einrichtungen stützen sollte oder ob objektive, messbare und in den derzeitigen Anwendungsprogrammen verfügbare Indikatoren als Richtelemente dienen sollten. Infolge der Erfahrungen von Verwaltungen des überregionalen Bereichs oder anderer staatlicher oder europäischer Verwaltungen entschied man sich für die zweite Wahl, wenngleich die Limits einiger während der Arbeit verwendeten Instrumente bekannt waren. Die Erfahrung hatte nämlich bewiesen, dass Eigenkandidaturen ständig überdimensionierte Netzwerke hervorbringen, die nur unter Schwierigkeiten und schwer beurteilbar an die Sachlage angepasst werden können, und dass umgekehrt messbare und objektive Indikatoren effizientere Netzwerke mit einem weiteren Einzugsgebiet schaffen, wodurch die Leiden mit niedrigem Vorkommen und hoher Komplexität wie die seltenen Krankheiten glaubwürdiger behandelt werden können. Dieser zweite Ansatz nimmt an, dass dort, wo sich spontan die höchstmögliche Anzahl an Patienten ansammelt, eine größere Versorgungserfahrung besteht, die Krankheit folglich kompetenter behandelt werden kann und korrektere Angaben für eine adäquate Aufnahme des Patienten gemacht werden können. Da diese Aufnahme häufig langfristige Maßnahmen mit sich bringt, die so nahe wie möglich am Wohnort des Patienten durchzuführen sind, hielt man es außerdem für nötig, sowohl Zentren mit weiten Einzugsgebieten ausfindig zu machen als auch das gesamte Gebiet des überregionalen Bereichs vernünftig abzudecken, insbesondere für Gruppen von seltenen Krankheiten mit nicht unbedeutenden Patientenzahlen.

Damit soll eine rechtzeitige und beispielhafte Abwicklung der Diagnosen - auch hoher Komplexität - und gleichzeitig die Qualität einer so nahe wie möglich am Wohn- und Lebensort der Personen stattfindende Betreuung gewährleistet werden. So wird die Versetzung der Patienten anhand der

Schichtung der vernetzten Erfahrung, der Verwendung von gemeinsamen Protokollen und Infrastrukturen sowie der verfügbaren innovativen Technologien, welche die gemeinsame Nutzung der Informationen erleichtern, auf ein Minimum reduziert. Dieses Bezugsnetz ist mit dem vorgesehenen Überwachungssystem zu verknüpfen, das einerseits die Arbeit des Netzwerkes durch die Teilnahme an der Erbringung der Dienste zugunsten der Patienten erleichtern soll und andererseits die Aufgabe hat, die Funktionsweise des Netzwerkes zu überprüfen und in Zukunft eventuelle nötige Besserungen und Berichtigungen anzubringen. Das gesamte Verfahren hatte also das Ziel, eine objektive und schwer anfechtbare rationale Grundlage für die Ergreifung von strategischen Entscheidungen seitens der Verwaltungen zu schaffen.

Anfänglich wurde angenommen, dass die seltenen Krankheiten klinisch-diagnostische Probleme und so komplexe Behandlungsprobleme aufweisen würden, sodass die Patienten in den Krankenhausnetzen der Regionen und Provinzen bei einem genügend langen Zeitintervall Spuren hinterlassen würde. In Venetien durchgeführte Kontrollen hatten erwiesen, dass fast 90% der für eine seltene Krankheit bescheinigten Patienten aus dem Krankenhausentlassungsbogen (KEB) nach einem Aufenthalt in einem Dreijahreszeitraum (ordentlicher oder Tagesklinikaufenthalt) hervorgegangen waren. So wurde beschlossen, diese den 4 Verwaltungen gemeinsame Quelle guter Qualität für die Arbeiten zu verwenden.

Es wurden die KEB einschließlich der aktiven und passiven Mobilität der vier Regionen und Autonomen Provinzen für die Jahre 2002, 2003 und 2004 gesammelt und jene mit den ICD9-CM-Diagnosekodizes, welche alle seltenen Krankheiten aus der Liste des Ministerialdekrets enthielten, ausgefiltert. Jeder der über 2.000 Krankheiten, die jenen der Liste des Ministerialdekrets der seltenen Krankheiten entsprechen, wurde ein ICD9-CM-Kodex zugewiesen; einige davon sind als spezifische Kodizes definiert (die nur seltene Krankheiten umfassen, z.B. Neurofibromatose), andere als aspezifische (die neben der seltenen Krankheit auch andere, nicht seltene Leiden umfassen, beispielsweise „*Tumoren der Niere*“ mit allen Nierentumoren zusätzlich zum Wilms-Tumor, der einzigen, selten auftretenden Form). Die spezifischen und aspezifischen Kodizes wurden alsdann mit Krankheitsgruppen verbunden, die großteils der Sequenz der Liste des Ministerialdekrets entsprechen. Es wurde nach Krankheitsgruppe vorgegangen, nicht nach einzelner Krankheitsdiagnose, weil:

1. nicht für jede seltene Krankheit ein spezifischer Kodex verfügbar war;
2. die Zahl (über 2.000) der betroffenen Formen hoch war und sie aufgrund der fortschreitenden Kenntnisse schnell auftraten;
3. es notwendig war, Krankenhausbezugspunkte festzulegen, wo die Patienten mit dem Verdacht einer seltenen Krankheit korrekte Diagnosen innerhalb von Krankheitsgruppen mit ähnlichen Krankheitsbildern, optimierte technologische Infrastrukturen und spezifische technische Kompetenzen in Anspruch nehmen konnten.

In Verwendung dieser Kodexliste wurden alle im überregionalen Bereich im Dreijahreszeitraum getätigten Krankenhausaufenthalte oder zumindest von im Bereich Ansässigen auch in Mobilität außerhalb davon gefiltert. Wenn eine Entlassungsdiagnose zumindest einen Kodex einer seltenen Krankheit enthielt, wurde ein Datensatz markiert. Nach 3.416.870 Datensätzen wurde ein Unter-Datensatz mit 126.199 Eintragungen gewählt, davon 38% mit spezifischen Diagnosen und 62% mit aspezifischen Diagnosen. Duplizierte Datensätze, die in den regionalen Dateien einmal als aktive Mobilität (aufnehmende Region/Autonome Provinz) und ein zweites Mal als passive Mobilität (entsendende Region/Autonome Provinz) vorhanden waren, wurden beseitigt. Alsdann wurden die Subjekte mittels Datensatz-Verknüpfung, welche nach einer Hierarchieregel sequenziell 3 individuelle Schlüssel verwendete, identifiziert. Dieses Verfahren war unerlässlich, da die Dateien aus den 4 Verwaltungen die 3 Schlüssel jeweils anders verwendeten und jedenfalls oft Daten fehlten und/oder Datenfehler vorhanden waren. Nach der Schaffung einer „Patientenschicht“ mit allen von einem selben Patient im Untersuchungszeitraum getätigten Aufenthalten wurde jedem Datensatz der Schicht eine eindeutige ID-Nummer zugewiesen; in der Folge wurden die Mobilitätsdaten der Patienten des Bereichs untersucht.

Hierzu waren alle Gruppierungen und Namens- und/oder Kodexänderungen der Krankenhausstrukturen des Bereichs im Vorhinein berücksichtigt worden, und wurden alle Einrichtungen und aufeinanderfolgende, zusammengenommene oder veränderte Namen zu einem neuen Krankenhauskodex vereint. Analog dazu wurde für die Abteilungen vorgegangen.

Zur Berechnung der im Bereich vorhandenen Patienten insgesamt und für jede Gruppe der seltenen Krankheiten wurde jeder Patient nur einmal gerechnet, unabhängig von der Anzahl und Art des betreuenden Krankenhauses.

Zur Bewertung der Versorgungserfahrung, die jedes Krankenhaus bei der Betreuung der Patienten mit seltenen Krankheiten besaß, wurde jeder Patient für jedes Krankenhaus, in das er im Dreijahreszeitraum eingeliefert worden war, einmal gerechnet, unabhängig von der Anzahl der darin getätigten Aufenthalte.

Zur Berechnung der Attraktionsfähigkeit der Krankenhäuser wurde schließlich jeder Patient in Verwendung der unten angegebenen Regel nur einem Krankenhaus zugeordnet, falls der Patient im Untersuchungszeitraum in mehrere Krankenhauseinrichtungen eingeliefert worden war. Das Bezugskrankenhaus wurde auf der Grundlage der höchsten Anzahl der für diese Krankheit getätigten Aufenthalte festgelegt und, bei gleichem Prozentanteil, aufgrund der höheren Distanz vom Wohnsitz des Patienten.

Die Daten wurden für alle Altersklassen und für die beiden Altersuntergruppen, Kinder (0-17 Jahre) und Erwachsene (ab 18 Jahren) verarbeitet. Die Schätzung der Gesamtpatientenzahl wurde verwendet, um in Erfahrung zu bringen, ob die Schaffung von Netzwerken mit mehr oder weniger Zentren erforderlich ist, während die globale Versorgungserfahrung des Krankenhauses für die

Wahl der Einrichtungen verwendet wurde, die Bestandteile des Netzwerkes der akkreditierten Zentren werden sollten.

Für jede Gruppe der seltenen Krankheit wurde die absolute und prozentuelle Verteilung der von jedem Krankenhaus betreuten Fälle berechnet, sowohl für alle Altersklassen als auch für die Unterklassen der Kinder und Erwachsenen. Ausgehend von diesen Verteilungen und unter Berücksichtigung der Gesamtzahl der Fälle im gesamten überregionalen Bereich wurden unter den Krankenhäusern, welche die höchste Anzahl an Fällen betreuten, jene ausgesucht, die als mögliche Referenzzentren in Frage kamen. Es handelte sich dabei um jene mit der höchsten absoluten Anzahl an betreuten Fällen (beispielgebende Zentren) und jedenfalls mit einer Anzahl an betreuten Fällen nicht unter 3% gegenüber der Gesamtheit der im Bereich betreuten Fälle. In einigen Fällen wurde zwischen Patienten im Kindesalter und Patienten im Erwachsenenalter unterschieden. Hier wurden, falls die Gesamtzahl der unteren Gruppe unter der Schwelle von 40 Fällen lag, neue Zentren festgelegt, die zusätzlich zu den bereits gewählten im Falle eines Patientenzustroms von über 30% einschreiten sollten.

1.2. REFERENZZENTRUM UND NEUES ANWENDUNGSPROGRAMM

Das Referenzzentrum setzt sich aus den Abteilungen zusammen, die mit Beschluss der Landesregierung Nr. 2439 vom 16.07.2007 festgelegt wurden, und stellt das Versorgungsnetzwerk für die an einer seltenen Krankheit leidenden Personen dar. Für die Autonome Provinz Bozen wurde als Referenzzentrum für seltene Krankheiten das Zentralkrankenhaus Bozen und in seinem Inneren 12 Abteilungen gemäß Anlage 1 festgelegt.

Das Referenzzentrum hat die Aufgabe, die seltene Krankheit einer Person zu bestätigen, um dieser von ihrem Versorgungssprengel die Bescheinigung der Ticketbefreiung zukommen zu lassen.

Die Diagnosebestätigung wird nur über die entsprechende Funktion des Verwaltungsprogramms erstellt. Seit 1. Februar 2008 werden die Diagnosebestätigungen für seltene Krankheiten, die von nicht akkreditierten Operativen Einheiten ausgestellt werden und ab 3. Juni 2008 Diagnosebestätigungen für seltene Krankheiten, die von Ärzten der akkreditierten Zentren auf Papier ausgestellt werden (nicht durch die Verwendung des Anwendungsprogramms) dem Patienten nicht mehr ermöglichen, die entsprechende Bescheinigung der Ticketbefreiung zu erhalten.

Die Bestätigung wird gedruckt und dem Patient unterzeichnet und gestempelt ausgehändigt. Die bescheinigenden Ärzte können allein die seltenen Krankheiten des Ministerialdekrets Nr. 279/2001 bestätigen, für welche die zuständige Abteilung gemäß obgenanntem Beschluss der Landesregierung akkreditiert ist.

Die Patienten müssen gleichzeitig zur Diagnosestellung bescheinigt werden können oder jedenfalls so schnell wie möglich nach der Formulierung dieser, da die Bescheinigung die Voraussetzung für die Erlangung der gesetzlich vorgesehenen Begünstigungen ist.

Die Verantwortlichen der Abteilungen sind aufgefordert, den gesamten Bescheinigungsvorgang durch organisatorische Vorkehrungen zu erleichtern und zu beschleunigen.

Die Bestätigung der seltenen Krankheit kann auf drei Weisen erfolgen:

1. auf der Grundlage der klinischen Unterlagen, die das Zentrum besitzt; das Zentrum gibt die Daten, falls erschöpfend, in das Programm ein; eine Kopie der Bestätigung wird vom Sprengel direkt an den Wohnsitz des Patienten gesendet (Wiederherstellung der Datenaufzeichnung);
2. auf der Grundlage der erschöpfenden klinischen Unterlagen, die dem Referenzzentrum gesendet werden, um die Bestätigung anzusuchen (auch in diesem Fall kann die Bescheinigung direkt an den Wohnsitz des Patienten gesendet werden);
3. auf der Grundlage der Diagnosermittlungen während eines Aufenthaltes oder einer ambulanten Fachuntersuchung (die unterschriebene Diagnosebestätigung muss dem Patienten übergeben werden).

Grundlegende Aufgabe des Referenzzentrums ist neben der Diagnosestellung und -bestätigung die Erarbeitung des **Therapieplans** mit Festlegung der Behandlungen und der erforderlichen Maßnahmen für die Besserung der klinischen Bedingungen, der Lebensqualität und der Fortentwicklung des symptomatologischen Bildes der seltenen Krankheit, von welcher der Patient betroffen ist. Das Zentrum stellt in diesem Sinne den Bezugspunkt für die territorialen Dienste, die Allgemeinmediziner und die Kinderärzte freier Wahl und für die Fachkräfte des Netzes der Dienste dar. Der Therapieplan wird direkt über das Anwendungsprogramm erstellt. Da der Therapieplan abhängig von der Entwicklung des Krankheitsbildes des Patienten Änderungen unterliegen kann, können die Informationen zu einem Patient fortlaufend geschichtet werden, um inhaltliche Recherchen zu ermöglichen.

Die **Epikrisenmanagement-Funktion** des Anwendungsprogramms ermöglicht es, für jeden vom Zentrum nachfolgend betreuten Patienten eine Zusammenfassung der wichtigsten klinischen Ereignisse und der offenen aktiven Probleme zu erstellen. Die Schichtung der einzelnen Epikrisen lässt die Grundelemente des klinischen Verlaufs des Patienten zusammensetzen. Inhaltlich können die Epikrisen Anzeichen und Symptome, Labortests, Diagnosebefunde etc. betreffen. Die Epikrisen-Abfolge kann durchblättert und visualisiert werden; der gesamte Inhalt ist zeitlich filterbar.

Mit dem neuen Anwendungsprogramm können die Ärzte der akkreditierten Zentren eventuelle seltene Krankheiten melden, die noch nicht in der dem M.D. Nr. 279/2001 beiliegenden Liste enthalten sind; dabei haben jene Krankheiten Vorrang, an denen die eigenen Patienten leiden und für die noch keine Form der Ticketbefreiung nutzbar ist. Diese Meldungen, die vom Landesregister der Seltenen Krankheiten gesammelt werden, werden periodisch an das Gesundheitsministerium

weitergeleitet, welches sie für die Aufnahme in die Liste der ticketbefreiten, seltenen Krankheiten bewertet und die Liste wie vorgeschrieben alle drei Jahre aktualisiert.

1.3. DIAGNOSEVERDACHT EINER SELTENEN KRANKHEIT

Art. 5, Absatz 1 des MD 279/2001 schreibt vor, dass **der Diagnoseverdacht einer seltenen Krankheit** von einem Facharzt formuliert werden muss, der ihn auf dem staatlichen Rezeptblock mit dem Ticketbefreiungskodex „**R99999**“ zu vermerken hat.

Der Patient kann sich auf Verschreibung des Allgemeinmediziners nach dem üblichen Verfahren der Inanspruchnahme der fachärztlichen Versorgung als Nicht-Ticketbefreiter an den Facharzt wenden (die Ticketbefreiung wird erst beim nächsten Schritt vom Facharzt zur Abteilung des Netzwerkes gewährt). Ein von einem Kinderarzt freier Wahl formulierter Diagnoseverdacht, der an eine der Abteilungen des Netzwerkes für seltene Krankheiten gerichtet ist, entspricht umgekehrt bereits einer Verschreibung, die von einem Facharzt des Landesgesundheitsdienstes weitergeleitet wurde. Daraus ergibt sich, dass die Verschreibung des Kinderarztes freier Wahl, sowie jene eines Facharztes des Nationalen Gesundheitssystems, mittels Kodex „R99999“ zu einer ticketbefreiten Inanspruchnahme der Leistungen zwecks Diagnoseuntersuchung wegen seltener Krankheit (gemeint ist die Ausstellung der Bewilligung zur Durchführung der fachärztlichen Erstvisite durch die operative Einheit) in Beachtung der Bestimmungen des Art. 5, Absatz 1 desselben Dekrets führt.

Bei spezifischen fachärztlichen Untersuchungen muss die Verschreibung von Seiten einer akkreditierten Operativen Einheit des Netzwerkes formuliert werden, an die der Betreute sich wenden muss.

Im Sinne des M.D. Nr. 279/2001, Art. 5, Absatz 2 können die Genuntersuchungen der Familienangehörigen des Patienten ticketbefreit ausschließlich bei einem von den Regionen/Provinzen akkreditierten Dienst für Medizinische Genetik in Anspruch genommen werden, falls sie für die Diagnose einer seltenen Erbkrankheit des Patienten nötig sein sollten. Der Landeskodex der Ticketbefreiung ist auch in diesem Fall R99999 wegen Diagnoseverdacht der seltenen Krankheit. Mit Beschluss der Landesregierung Nr. 4471 vom 17. Dezember 2007 wurde der neue Kodex „R99999“ auch in unserer Provinz eingeführt.

1.4. TICKETBEFREIUNG

Sobald der Arzt des Referenzzentrums infolge einer Diagnose der seltenen Krankheit die Daten im Programm eingibt und definitiv speichert, visualisieren die Bediensteten des Wohnsitz-Sprengels des Patienten mit Zugriffsermächtigung die neue Diagnose der seltenen Krankheit für einen im eigenen Gebiet ansässigen Bürger und drucken die **auf nationaler Ebene gültige Bescheinigung der Ticketbefreiung** direkt über das Programm aus.

Die **Ticketbefreiung für eine seltene Krankheit hat unbegrenzte Dauer** und ist nicht an spezifische Leistungen gebunden, im Unterschied zu anderen Formen der Befreiung von der Kostenbeteiligung. Aufgrund der Vielfältigkeit und Komplexität der klinischen Erscheinungen jeder Krankheit betrifft die Befreiung alle wirksamen und angemessenen Leistungen für die Behandlung und Überwachung der bestätigten seltenen Krankheit und zur Vorbeugung weiterer Verschlimmerungen, die in den Versorgungsstandards enthalten und von den von den Referenzzentren des überregionalen Bereichs festgelegten Protokollen (wo vorhanden) vorgesehen sind.

Die Referenzzentren des überregionalen Bereichs sind an der Festlegung der landesweit/regional/überregional geteilten Behandlungsstrategien bzw. Diagnose-Therapie-Protokolle beteiligt, um die den Patienten zustehenden Befreiungen und Begünstigungen auszudehnen.

Als befreit von der Mitbeteiligung an den Kosten für seltene Krankheiten gelten auch die Medikamente, die in die LEA-Versorgungsstandards für spezifische Pathologien mit eigenen Beschlüssen der Landesregierung eingeführt wurden, wie es bis heute für die Patienten mit neurologischen und metabolischen Störungen mit neurologischen Auswirkungen ist (Beschluss der Landesregierung Nr. 4471 vom 17.12.2007).

Für die nicht in der Provinz Bozen ansässigen, aber dort lebenden Patienten, die an einer seltenen Krankheit leiden, sind vor der Ausstellung einer Ticketbefreiung mit einjähriger Gültigkeit die Formen der Abgabe der Medikamente und Diätprodukte sowie der Erbringung der von der Wohnsitzregion zuerkannten gesundheitlichen Leistungen zu überprüfen. Innerhalb des überregionalen Bereichs sind nur jene gesundheitlichen Leistungen kostenlos, die vom Wohnsitz-Sanitätsbetrieb zuerkannt werden.

1.5. PHARMAKOLOGISCHE BEHANDLUNG UND PERSÖNLICHER THERAPIEPLAN

Der Absatz 3 des Art. 6 des M.D. 279/2001 legt bezüglich der Leistungen der pharmazeutischen Versorgung fest, dass „die Regionen oder Autonomen Provinzen auf der Grundlage des Bedarfs der eigenen Bevölkerung Formen des Erwerbs und der Verteilung von spezifischen Medikamenten an die Betroffenen bereit stellen“, auch mittels direkter Abgabe durch die öffentlichen pharmazeutischen Dienste. Auf der Ebene des überregionalen Bereichs muss ein Verfahren für die Definition von **Protokollen für die pharmakologische Behandlung** festgelegt werden, das die grundlegenden Arzneimittel für die spezifische Behandlung solcher Krankheiten ermittelt.

Ziel ist die Gewährleistung der Inanspruchnahme der Grundbehandlungen für Patienten mit seltenen Krankheiten nach dem Prinzip der Gerechtigkeit und Versorgungsgleichmäßigkeit auf dem Landesgebiet und so weit wie möglich im gesamten überregionalen Bereich.

Aus diesem Grund hat die Landesregierung mit Beschluss Nr. 4471 vom 17.12.2007 die Kostenbeteiligung in der pharmazeutischen Versorgung außer Kraft gesetzt. Für die **Medikamente**

der Klasse A und die **Galenika** (Landesgesetz Nr. 2 vom 3. Januar 1986), die dem Patient im Zusammenhang mit der spezifischen seltenen Krankheit verschrieben wurden, wird keine Kostenbeteiligung mehr verlangt (vorerst 1 € pro Rezept). Für die Medikamente der Klasse A hat der Patient jedoch die Differenz des ticketbefreiten Arzneimittels und den der Apotheke für die Medikamente gleicher Zusammensetzung gemäß Punkt 4 der Beschlussfassung der Landesregierung Nr. 4331 vom 3. Dezember 2001 rückzuerstattenden Preis zu zahlen.

Mit dem neuen Beschluss ist die Möglichkeit vorgesehen, kostenlos **spezifische Medikamente der Klasse C** zu erhalten. Die diesbezügliche Liste (siehe Anlage 3) enthält derzeit Arzneimittel für die neurologischen Krankheiten. Sie kann durch Beschlussfassung der Landesregierung ergänzt werden. Bei der Ergänzung der Liste hält sich die Landesregierung vorwiegend an die Listen der Region Venetien, Friaul-Julisch Venetien und der Autonomen Provinz Trient, die zum überregionalen Bereich für die seltenen Krankheiten gehören. Die besagte Liste enthält für jeden vorgesehenen Wirkstoff die Definition der seltenen Krankheit, für die der Wirkstoff zu Lasten des Landesgesundheitsdienstes verschrieben werden kann.

Damit der Apotheker den Zusammenhang zwischen den verschriebenen Arzneimitteln und der spezifischen seltenen Krankheit des Patienten erkennen kann, hat der Arzt den Kodex der Ticketbefreiung auf dem Rezept anzuführen, auf den sich die Krankheit bezieht, sowie die eventuelle einschränkende Anmerkung, falls vorgesehen. Außerdem darf der Arzt bei der Verschreibung der Medikamente der Klasse C die Kontrollkästchen für die Eintragung der Steuernummer nicht annullieren, sondern hat die Steuernummer des Patienten dort einzugeben. Da in der obgenannten Liste die Arzneimittel der Klasse C nach Wirkstoff angegeben sind, hat der Arzt auf dem Rezept neben dem Wirkstoff auch die nötige Medikamentenart zu spezifizieren. Die verschreibbare Höchstmenge beträgt drei Packungen pro Rezept, sofern nicht 60 Therapietage überschritten werden; dies gilt sowohl für die Medikamente der Klasse A als auch der Klasse C.

Bis zu weiteren Weisungen unterliegen die **Diätprodukte** dem bisher angewendeten Verfahren; die derzeitigen Ausweise gelten auch weiterhin.

Die Abgabe der zu Lasten des Landesgesundheitsdienstes verschreibbaren Medikamente verlangt notwendigerweise die Erstellung eines **Persönlichen Therapieplans (PTP)**, der nicht mit dem derzeit geltenden Therapieplan zu verwechseln ist. Dieser Therapieplan wird ausschließlich von einer Abteilung ausgestellt, die gemäß Beschlussfassung der Landesregierung Nr. 2439/2007 zum überregionalen Bereich gehört, und die für die spezifische seltene Krankheit mit der Erstellung der entsprechenden Diagnose und der Bescheinigung der Befreiung von der Beteiligung an den Gesundheitkosten beauftragt ist.

Die Erstellung des Therapieplans erfolgt zum Zeitpunkt der Definition der Diagnose mit Bescheinigung des Patienten oder im Nachhinein, sobald es sich klinisch als notwendig erweist. Der Persönliche Therapieplan wird einzig über das Anwendungsprogramm ausgestellt und besteht aus einem Druckerzeugnis mit:

- dem Kodex der Ticketbefreiung für die spezifische Krankheit und
- der Nummer des Persönlichen Therapieplans.

Der Persönliche Therapieplan hat eine **maximale Gültigkeit von einem Jahr** oder darunter, je nach Ermessen des klinisch bescheinigenden Facharztes, der den Plan erstellt.

Über das Anwendungsprogramm erfolgt auch die Überwachung der ticketbefreiten Behandlungen, welche die krankenhausinternen pharmazeutischen Dienste des Sanitätsbetriebs und des Arzneimittel-Verrechnungsamtes miteinbezieht.

Die Funktion des Persönlichen Therapieplans dient der Therapieverwaltung und umfasst sowohl die pharmakologische als auch andere mögliche Therapieformen wie chirurgische, rehabilitative etc.

Der Persönliche Therapieplan kann neben den ticketbefreiten Therapien auch andere Arzneimittel und/oder therapeutische Heilbehelfe oder Behandlungen umfassen und übernimmt also die Funktion der Verbindung zwischen dem Referenzzentrum und den anderen miteinbezogenen Fachkräften bei der Betreuung der Patienten, zum Beispiel Allgemeinmediziner und Kinderarzt freier Wahl. Als befreit von der Mitbeteiligung an den Kosten gelten nur jene Medikamente der Klasse C, die mit eigenen Beschlüssen der Landesregierung festgelegt werden.

1.6. VERTEILUNG DER MEDIKAMENTE

Die **Medikamente der Klasse A, C, H und die Galenika** werden sowohl in öffentlichen Apotheken als auch in Krankenhausapotheken verteilt, während die **Orphan Drugs** nur in Krankenhausapotheken abgegeben werden. Die Eingabe in das Anwendungsprogramm erfolgt im Fall der Verteilung über die Krankenhausapotheke zu Lasten der Krankenhausapotheke, während auf Landesebene für die öffentlichen Apotheken das Arzneimittel-Verrechnungsamt für die Eintragung sorgt.

Die **Diätprodukte** werden direkt über den Kanal der öffentlichen Apotheken verteilt.

Alle Medikamente außer derzeit die Diätprodukte müssen in den Persönlichen Therapieplan eingegeben werden.

Patienten, die außerhalb des überregionalen Bereichs ansässig sind und sich an öffentliche Apotheken/Krankenhausapotheken des Triveneto wenden, haben nur das Recht auf die Abgabe der Medikamente der Klasse A, wobei die üblichen Regeln der konventionierten pharmazeutischen Versorgung gelten.

Sowohl für die Abgabe der Medikamente der Klasse C bei einer öffentlichen Apotheke als auch Krankenhausapotheke muss ein **Rezept des Landesgesundheitsdienstes**, das vom Arzt (Allgemeinmediziner oder Facharzt) unterzeichnet ist, vorgelegt werden, das den Kodex der Ticketbefreiung und die Nummer des Persönlichen Therapieplans enthält, wie sie im Anwendungsprogramm eingegeben sind. Eine Ausnahme bilden die Orphan Drugs, für die kein Rezept erforderlich ist.

2. ANWENDUNGSPROGRAMM

2.1. NETZ

Das im Mai 2002 in Venetien entwickelte und implementierte Anwendungsprogramm für seltene Krankheiten basiert gänzlich auf computerisierten und automatischen Verfahren und wird ab Juni 2008 auch in Südtirol eingeführt.

Der vom Regionalen Register der Seltenen Krankheiten auf dem Gebiet Venetiens bereitgestellte Dienst bedient sich einer physisch vernetzten Infrastruktur, in welcher der Dienst über das Regionale Intranet sicher und implementiert mit anderen sicheren Verbindungen möglich gemacht wird.

Auf das eingerichtete Webbrowser-System können das Landesreferenzzentrum und dessen Abteilungen, die Sozial-/Gesundheitssprengel, die pharmazeutischen Dienste und die Epidemiologische Beobachtungsstelle über das RUPA zugreifen. Das RUPA (Einheitsnetz für die Öffentliche Verwaltung) wird vom Technischen Zentrum des Einheitsnetzes - Ministerratspräsidium verwaltet und wurde mit dem Ziel gegründet, die Verbindung von Netzen Öffentlicher Verwaltungen sicherer, schneller und wirtschaftlicher zu gewährleisten. Das Technische Zentrum der Region Venetien, das die internen und externen Tätigkeiten (RUPA) koordiniert, hat die derzeitige Konfiguration der Netzsignalübertragungsgeräte auf mehreren Ebenen implementiert (lokales, regionales und intraadministratives Netz).

Außerdem ist auch die Konnektivität mit den Ambulanzen der Allgemeinmediziner und Kinderärzte freier Wahl gewährleistet, falls die entsprechenden Zugriffsermächtigungen zukünftig ausgedehnt werden sollten.

Alle Benutzer des Anwendungsprogramms bearbeiten und konsultieren über das Web eine einzige, relationale Datenbank (die physisch im Technischen Zentrum der Region Venetien Centro Vega untergebracht ist); diese lässt anhand verschiedener Zugriffsebenen alle Netzaktivitäten verwalten, wie die Diagnosebestätigung einer seltenen Krankheit durch die Referenzzentren des überregionalen Bereichs, die Ausstellung der Bescheinigung der Ticketbefreiung durch den Wohnsitzsprengel, die Bereitstellung von im Persönlichen Therapieplan vorgesehenen Behandlungen wie Medikamente (in Zukunft auch Diätprodukte). Das Programm vereinfacht die Versorgung des Patienten - bei der Erlangung der gesetzlich vorgesehenen Begünstigungen - und vermeidet einen wiederholten Zugang zu verschiedenen regionalen Diensten und Sanitätsbetrieben.

Gleichzeitig erstellt und erweitert das Programm eine relevante Datenbank, die einerseits die Tätigkeiten der Dienste, die getragenen Kosten, die von den Patienten in Anspruch genommene Versorgung und eventuelle Missfunktionen des Netzwerkes überwachen lässt und andererseits die natürlichen Krankheitsgeschichten zurückverfolgt und somit bedeutendes Wissensvermögen verfügbar macht, das auch für die klinische Forschung genutzt werden kann.

2.2. SOFTWARE

Die diesbezüglichen technischen Entscheidungen gliedern sich in zwei technische Bereiche: einer betrifft die Basissoftware, die eine nötige Stütze für die Ausführung des Anwendungsprogramms darstellt, der zweite die Software für die Realisierung der Computerapplikation und somit des Registers selbst.

Im ersten Fall handelt es sich um Linux, eines der weit verbreitetsten Betriebssysteme der Öffentlichen Verwaltungen, das perfekt mit der erworbenen Hardware kompatibel und zertifiziert ist und die für die Entwicklung des Regionalen Registers der Seltenen Krankheiten verwendeten Softwareprogramme bestens unterstützt.

Die Software, mit der das Register realisiert wurde, ist - wie die Hardware - in verschiedene Ebenen strukturiert:

- Software für die Ausführung des WEB-Service (Applikation/Webserver Tomcat/Apache);
- Software für die Ausführung des Anwendungsprogramms für Seltene Krankheiten (Java);
- Software für die Datenspeicherung (Oracle);
- Software für die Verwaltung der LDAP-Benutzerprofile (X500-Protokoll).

2.3. HARDWARE

Die Hardware-Architektur gliedert die Servergeräte in drei Ebenen:

- die redundant ausgelegten Doppelservers, welche die WEB-Dienste (Intranet und Internet) bereit stellen und somit die Ausführungsanfrage vom Benutzercomputer erhalten und die Anwendungsermächtigung prüfen;
- der ebenfalls redundant ausgelegte Anwendungsserver, der die Anfrage von den WEB-Servern empfängt und die Programme der betreffenden Anwendung aktiviert;
- die redundanten Biprozessor-Server der Datenbank, welche die neuen Dateneingaben oder -änderungen von den Anwendungsservern erhalten.

Die Anwendungsserver und Datenbankserver verwenden zur Speicherung der Programme bzw. Daten externe Festplatten, die auf einer Ad-hoc-Struktur montiert sind, um durch eine einfache Anbindung weiterer Festplatten die Speicherkapazität zu erweitern.

Diese intern bereits doppelt angelegte Architektur wurde um eine zusätzliche Backup-Einheit bereichert, um den Dienst und die Daten im Notfall wiederherstellen zu können.

Das Anwendungs- und Datenverwaltungsprogramm bedarf außerdem einer unterbrechungsfreien und stabilisierten Stromversorgung: so muss eine Ersatz-Stromversorgungseinheit eingerichtet werden, welche die Versorgungsspannung der Geräte gleichzeitig stabilisiert, da diese sehr störungsempfindlich sind und bei Black-outs oder Spannungsabfällen Schaden nehmen können.

Diese Vorkehrungen werden vom Technischen Zentrum der Region Venetien beim Centro Vega verwaltet, wo auch die Geräte selbst untergebracht sind.

Die Planung des Regionalen Registers für Seltene Krankheiten erfolgte nach vier logischen getrennten, aber dennoch miteinander verknüpften Bereichen:

- Analyse, Prüfung und Implementierung der Verbindung mit dem Regionalen Intranet des Dienstes und der zugehörigen Netze;
- Realisierung einer Anwendung, die im Netz und mit verschiedenen Zugriffsebenen verfügbar ist;
- Informatiktechnologie und -Plattform zur Gewährleistung eines effizienten Dienstes;
- Studie und Umsetzung eines Infrastruktur-Sicherheitsplans, der auch die Einhaltung der einschlägigen Vorschriften gewährleistet.

Das Regionale Register der Seltenen Krankheiten wurde auch für geschützte Verbindungen - auch über den Webservice - mit anderen, dieselben Voraussetzungen erfüllenden Systemen ausgelegt. Das Anwendungsprogramm erfüllt in der Verbindung mit anderen Systemen die folgenden Grundmerkmale:

1. geschütztes und nach außen gesichertes System;
2. Datenverfügbarkeit auf verschiedenen Ebenen mit Zugriffsermächtigungen;
3. technische Standard-Plattform, offen für die Kommunikation mit anderen Anwendungsprogrammen, auch mit zertifizierten Standard-Nachrichten.

Natürlich muss jeder, der sich mit dem Programm verbindet, angemessene und gesetzeskonforme Sicherheitsstandards anhand von adäquaten Geräten sowie der differenzierten Zugriffsermächtigung gewährleisten. Die Benutzerprofilierung garantiert außerdem einen korrekten Zugriff/die Zugriffsverweigerung auf die jeweiligen Daten. Funktionelle Dialogfenster machen die Daten auf verschiedenen Ebenen zugänglich.

2.4. BENUTZERPROFILE

REFERENZZENTRUM

- Austausch von Informationen und Dokumenten über die seltenen Krankheiten mit anderen Zentren
- Eingabe von neuen, zu bescheinigenden Patienten, eventuelle Erstellung des PTP und Epikrisenmanagement
- Suche eines bereits von der eigenen Abteilung bescheinigten Patienten, für den der PTP neu erstellt, geändert, aktualisiert oder unterbrochen werden kann
- Suche eines bereits von einer anderen Abteilung bescheinigten Patienten, für den der PTP neu erstellt, geändert, aktualisiert oder unterbrochen werden kann
- Suche von nützlichen Informationen in den Therapieplänen des eigenen Zentrums für ein besseres Patientenmanagement
- Meldung und Abruf von nicht in der Liste enthaltenen, seltenen Krankheiten, die für eine Eintragung vorgeschlagen werden

- Änderung des Zugriffskennwortes

SPRENGEL

- Suche eines Patienten des eigenen Sprengels und Druck der Bescheinigung der Ticketbefreiung
- Laden der Daten eines in einem akkreditierten Zentrum außerhalb des überregionalen Bereichs bescheinigten Patienten und Druck der Bescheinigung der Ticketbefreiung
- Laden eines PTP, der von einem akkreditierten Zentrum außerhalb des überregionalen Bereichs erstellt wurde (für Medikamente und/oder Behandlungen, die im überregionalen Bereich ticketbefreit sind)
- Meldung und Abruf von nicht in der Liste enthaltenen, seltenen Krankheiten, die für eine Eintragung vorgeschlagen werden
- Änderung des Zugriffskennwortes

PHARMAZEUTISCHE DIENSTE UND VERBUCHUNGSAMT FÜR REZEPTE

- Laden der patientenbezogenen Daten zum Verbrauch von ticketbefreiten Medikamenten der Klasse C
- Laden des Verbrauchs von Medikamenten der Klasse C seitens außerhalb der Provinz ansässiger Patienten
- Änderung des Zugriffskennwortes

REGISTER-BENUTZER

- Patientensuche
- Suche von Patienten mit PTP
- Laden eines neuen Programmبنutzers
- Benutzersuche und -verwaltung (Neuerstellung/Änderung des Zugriffskennwortes)
- Fehlermeldungen und Korrekturen
- Meldung von nicht in der Liste enthaltenen Krankheiten
- Liste der nicht enthaltenen Krankheiten
- PIN-Code-Verwaltung
- Download der Dateien der verstorbenen Patienten
- Änderung des Zugriffskennwortes

DVZ-BENUTZER

- Laden der Dateien der verstorbenen Patienten
- Download der Datenbank
- Änderung des Zugriffskennwortes

2.5. BESCHREIBUNG DER TÄTIGKEITEN DER EINZELNEN PROFILE

Die Ärzte und Bediensteten der Abteilungen des Referenzzentrums, der Sprengel, der pharmazeutischen Dienste, die Datenverarbeitungszentren und das Register, die zur Verwendung

des Anwendungsprogramms für seltene Krankheiten ermächtigt sind, können auf die folgenden spezifischen Funktionen zugreifen.

Referenzzentrum

Die Ärzte und Bediensteten der Abteilungen des Referenzzentrums geben neue, zu bescheinigende Patienten ein und erstellen, falls es die Krankheit vorsieht, über die spezifische Funktion des Anwendungsprogramms einen Persönlichen Therapieplan. Dem Patient wird eine unterzeichnete und gestempelte Ausfertigung der Diagnosebestätigung ausgehändigt.

Das Referenzzentrum kann nach bereits bescheinigten Patienten suchen, um den persönlichen Therapieplan neu zu erstellen, zu ändern, zu aktualisieren oder ihn zu unterbrechen. Das Zentrum kann in den eigenen persönlichen Therapieplänen nach nützlichen Informationen für ein besseres Patientenmanagement suchen. Außerdem kann es in das Epikrisenmanagement einsehen, d.h. in die wichtigsten klinischen Ereignisse und die offenen aktiven Probleme. Der Inhalt einer Epikrise kann Anzeichen und Symptome, Labortests, Diagnosebefunde etc. betreffen.

Das Zentrum wird auch in die Erstellung der Versorgungspläne für einzelne Krankheitsgruppen auf der Ebene des überregionalen Bereichs miteinbezogen, welche die Festlegung der Behandlungen und nützlichen Maßnahmen zur Besserung der klinischen Bedingungen, der Lebensqualität und der Fortentwicklung des symptomatologischen Bildes umfassen.

Die erste Tätigkeit der akkreditierten Zentren besteht in der Bescheinigung der an einer seltenen Krankheit leidenden Patienten. In der ersten Phase der Programminbetriebnahme sind die bereits formulierten Diagnosen der Patienten, die aufgrund ihrer chronisch-invalidierenden Krankheit von der Kostenbeteiligung befreit sind, so schnell wie möglich zu revidieren. Diese Revision sollte anhand einer Bewertung der klinischen Dokumentation erfolgen, und nur im Bedarfsfall auch durch die Neubewertung des Patienten oder sogar eine Neudefinition des Diagnoseverfahrens.

Für weitere Details siehe auch die Kapitel:

1.2 Referenzzentrum und neues Anwendungsprogramm

1.3. Diagnoseverdacht

1.4. Ticketbefreiung

1.5. Pharmakologische Behandlung und PTP.

Sozial- und Gesundheitsprengel

Alle am System ermächtigten Benutzer der Sprengel können alle Patienten der Provinz Bozen visualisieren.

Analyse der möglichen Situationen:

1. In der Autonomen Provinz Bozen ansässiger Bürger, der sich an ein akkreditiertes Zentrum des über-regionalen Bereichs (inklusive Emilia Romagna) wendet

Der Arzt des akkreditierten Zentrums – nachdem er die Diagnose einer seltenen Krankheit laut M.D. 279/2001 gestellt hat – füllt die Diagnosebestätigung direkt über das Programm des neuen Informationssystem aus. Nachdem er die eingetragenen Daten definitiv speichert, ist es möglich zu visualisieren, dass eine neue Diagnose einer seltenen Krankheit für einen in seinem Territorium ansässigen Bürger erstellt wurde. Nur die ermächtigten Benutzer können direkt über das Programm die auf nationaler Ebene gültige Bescheinigung der Ticketbefreiung ausdrucken und die Papieraufbereitung unterzeichnen und stempeln. Anschließend kann anhand der üblichen Vorgangsweise die Registrierung und das Ausdrucken der Etikette für die anerkannte Ticketbefreiung erfolgen. Wenn der Patient bereits im System registriert ist, scheint auf der neuen Etikette die Abkürzung "SKMR" (Seltenen Krankheiten Malattie Rare) auf. Falls es sich nur um einen Nachdruck der vor dem 3. Juni 2008 ausgestellten Etikette für die Ticketbefreiung handelt, scheint obgenannte Abkürzung nicht auf. Alle anderen nicht ermächtigten Benutzer können die normale Etikette für die Ticketbefreiung nur drucken, wenn der Patient bereits in der Landesdatenbank der Ticketbefreiungen registriert ist. Ab 3. Juni 2008 können nicht ermächtigte Benutzer in keinem Fall die Ticketbefreiung für eine seltene Krankheit manuell eingeben.

Zur Vereinfachung des gesamten Verfahrens sendet der Sprengel die auf nationaler Ebene gültige Bescheinigung direkt an den Wohnsitz des Patienten. Falls der Patient am Schalter des Gesundheitsbezirkes erscheint bevor er in der Datenbank der Ticketbefreiungen registriert wurde, wird er informiert, dass ihm die auf nationaler Ebene gültige Bescheinigung der Ticketbefreiung und die Etikette an seine Wohnsitzadresse gesendet werden.

In der Anfangsphase wird dem Gesundheitsbezirk Brixen die Aufgabe des Versendens obgenannter Dokumentation (Bescheinigung der Ticketbefreiung und Etikette) für alle in der Provinz Bozen ansässigen Bürger zugeteilt. Anschließend wird diese Aufgabe abwechselnd von den verschiedenen Gesundheitsbezirken übernommen.

Gleichzeitig mit der Sendung wird der Patient informiert, dass falls die Daten der Bescheinigung nicht übereinstimmen, dies dem Sprengel der Wohnsitzgemeinde mitgeteilt werden muss. Die ermächtigten Benutzer leiten dem Landesregister der Seltenen Krankheiten diese Meldung direkt über das Programm weiter. Nach der Korrektur von Seiten des Registers, können die ermächtigten Benutzer die Bescheinigung mit den korrekten Daten nachdrucken und mit den oben beschriebenen Tätigkeiten fortfahren.

Die in der Autonomen Provinz Bozen ansässigen Patienten in Besitz einer Diagnosebestätigung eines akkreditierten Zentrums der beiden Regionen, die mit dem System bereits verbunden sind, werden von diesem Zentrum ins System eingetragen. Die ermächtigten Benutzer visualisieren den Patienten mit der entsprechenden Diagnose (als wäre er vom Zentrum in Bozen diagnostiziert worden).

2. In der Autonomen Provinz Bozen ansässiger Bürger in Besitz einer Diagnosebestätigung eines akkreditierten oder nicht akkreditierten Zentrums einer anderen Region oder im Ausland (z. B. Innsbruck)

Der Sprengel nimmt die Dokumentation (Diagnosebestätigung) entgegen und leitet sie dem ermächtigten Benutzer weiter. Gleichzeitig informiert der Sprengel den Patienten, dass das Ausstellen der Etikette für die Ticketbefreiung davon abhängt, ob die Diagnosebestätigung von einem akkreditierten Zentrum ausgestellt wurde. Der ermächtigte Benutzer führt die obgenannte Überprüfung durch indem er auf der Internetseite des Registers <https://malattierarepediatria.unipd.it/> unter „I Centri accreditati delle Regioni“ in die Beschlüsse des Regionalauschusses Einsicht nimmt.

Folgende Varianten können vorkommen:

a) die Diagnose wurde von einem nicht akkreditierten nationalen Zentrum ausgestellt

Der ermächtigte Benutzer teilt dem Patienten mit, dass er sich für die Diagnosebestätigung an ein ermächtigtes Zentrum wenden muss und verweist ihn an den Genetischen Beratungsdienst. Die gesamte Dokumentation kann dem Genetischen Beratungsdienst weitergeleitet werden, der dafür sorgt, dass sie zu einem akkreditierten Zentrum gelangt. Wenn das akkreditierte Zentrum die Dokumentation als ausreichend bewertet, registriert es den Patienten im System, die Dokumentation wird dem Gesundheitsbezirk des Wohnortes übermittelt, der zusammen mit der Dokumentation auch die Etikette für die Ticketbefreiung dem Patienten zukommen lässt. Falls der Facharzt die Dokumentation als nicht ausreichend ansieht, wird der Patient ersucht im akkreditierten Zentrum zu erscheinen (durch eventueller Vermittlung von Seiten des Genetischen Beratungsdienstes).

b) die Diagnose wurde in einem akkreditierten nationalen Zentrum gestellt

Der ermächtigte Benutzer des entsprechenden Gesundheitsbezirks der Wohnsitzgemeinde überprüft anhand der Funktion „Elenca pazienti“ ob der Patient bereits im System registriert ist. Falls der Patient nicht registriert ist, gibt der ermächtigte Benutzer oder der Arzt des Sprengels die Daten des Patienten in den Abschnitt „Caricamento certificati fuori area vasta“ ein.

Der Benutzer muss im Diagnosefeld jene eintragen, die auf der Bestätigung aufscheint. Aufgrund der Wichtigkeit der korrekten Dateneingabe wird im Zweifelsfalle empfohlen, das Zentrum und den Arzt, der die Diagnose gestellt hat, zu kontaktieren. Sobald die Daten definitiv gespeichert sind, kann der ermächtigte Benutzer direkt über das Programm die Bescheinigung der Ticketbefreiung drucken, unterschreiben und stempeln und auch die Etikette drucken.

Die zugriffsermächtigten Sprengelärzte werden in die Eingabe der persönlichen Therapiepläne, die von akkreditierten Zentren außerhalb des überregionalen Bereichs ausgestellt werden, miteinbezogen. Der Arzt kann alle in einem persönlichen Therapieplan vermerkten

Behandlungen in das Programm eingeben; in unserer Provinz gelten alle Behandlungen, die in die LEA-Versorgungsstandards für spezifische Pathologien mit eigenen Beschlüssen der Landesregierung eingeführt wurden, wie es bis heute für die Patienten mit neurologischen und metabolischen Störungen mit neurologischen Auswirkungen ist (Beschluss der Landesregierung Nr. 4471 vom 17.12.2007), als befreit von der Mitbeteiligung an den Kosten.

c) die Diagnose wurde von wissenschaftlich international anerkannten, ausländischen Zentren oder Einrichtungen ausgestellt (z. B. Innsbruck)

Die Vorgangsweise ist dieselbe wie bei Punkt a).

3. In einer anderen Provinz oder Region ansässiger Bürger, der sich an das akkreditierte Zentrum in der Autonomen Provinz Bozen wendet

Der Arzt des akkreditierten Zentrums – nachdem er die Diagnose einer seltenen Krankheit laut M.D. 279/2001 gestellt hat – füllt die Diagnosebestätigung direkt über das Programm des neuen Informationssystem aus. Nachdem er die eingetragenen Daten definitiv gespeichert hat, übergibt er dem Patienten die unterschriebene und gestempelte Papieraufbereitung. Es ist Kompetenz der Wohnsitzregion des Patienten die entsprechende Bescheinigung der Ticketbefreiung und die eventuelle Etikette auszustellen.

Pharmazeutische Dienste

Die krankenhausinternen Apotheken und das Arzneimittel-Verrechnungsamt werden - über das Anwendungsprogramm - in die Überwachung des Konsums der ticketbefreiten Medikamente der Klasse C, die in den persönlichen Therapieplänen von den Referenzzentren über das Programm verschrieben wurden, miteinbezogen. Ihre Aufgabe ist es, die von den Allgemeinmediziner oder Fachärzten verschriebenen Rezepte einzutragen. Die Eingabe des Datums, und der Nummer des Rezeptes sowie die Quantität der verteilten Packungen erfolgt im Fall der Verteilung über die Krankenhausapotheke zu Lasten der Krankenhausapotheke, während für die öffentlichen Apotheken das Arzneimittel-Verrechnungsamt für die Eintragung sorgt.

Zwei sind die möglichen Funktionen:

1. "caricamento farmaci dei residenti": um das Rezept eines in der Provinz Bozen ansässigen Patienten einzutragen;
2. "caricamento farmaci di residenti extra ASL": um ein Rezept eines nicht in der Provinz Bozen aber innerhalb des überregionalen Bereichs ansässigen Patienten einzutragen.

Register

Die wichtigsten Tätigkeiten des Registers der Seltenen Krankheiten sind:

- die Vernetzung der in der Provinz aktiven Versorgungszentren

- Wiedergewinnung aller aktuell verfügbaren und derzeit nicht verwendeten Informationen
- Festlegung von gemeinsamen Regeln und Ausdrucksweisen, die für die Verarbeitung grundlegend sind.

Das Register ist außerdem für die Qualitätskontrolle der Daten, die Suche von systematischen Fehlern und deren Lösung, die Überwachung der Daten, die epidemiologische Tätigkeit und die Datenverarbeitung verantwortlich.

Es ist Aufgabe des Registers, den ermächtigten Personen des Referenzzentrums, der Sprengel, der pharmazeutischen Dienste und des Datenverarbeitungszentrums den Programmzugriff zu garantieren und neue Benutzerprofile mit Login und Kennwort einzurichten. Über das Programm kann das Register das Kennwort neu erstellen oder ändern oder den Zugriff seitens Personen, die das Programm nicht mehr benutzen, sperren. Für jeden neuen eingegebenen Patient erstellt das Programm automatisch einen persönlichen Code, den das Register mittels Einschreiben mit Wertangabe an den Wohnsitz des Patienten sendet.

Das Programm ermöglicht es dem Register, die Dateien der verstorbenen Patienten herunterzuladen, um das Datum des Todesfalles in die Patientenkartei einzugeben.

Die Verbindung des Programms mit dem gesundheitlichen Meldeamt wird später eingerichtet werden. Anfänglich werden die meldeamtlichen Daten der neuen Patienten von Hand eingegeben; es ist Aufgabe des Registers, die Korrektheit der Daten und des Anwendungsprogramms zu überprüfen. Das Register führt Datenqualitätskontrollen aus und meldet dem Referenzzentrum eventuelle Fehler oder Korrekturen.

Die Register des überregionalen Bereichs sammeln alle Meldungen der Krankheiten, die nicht in der Liste des M.D. 279/2001 enthalten sind und leiten sie dem Ministerium weiter, das die Liste nach den entsprechenden Ermittlungen aktualisiert.

DVZ

Die DVZ besitzen Zugriffsermächtigung und können die eigenen Ansässigen, die im Besitz einer Bescheinigung der Ticketbefreiung für eine seltene Krankheit sind, visualisieren. Die Daten können exportiert und somit zwecks Erstellung von Landesdatenbanken anhand von automatischen Verfahren verschlüsselt werden. Es wurden zwei wichtige Funktionen eingeführt: eine betrifft die Sendung der Daten über die Todesfälle der im Register eingetragenen Patienten, die andere ermöglicht das Download der Datenbank. Für weitere Details zum Anwendungsprogramm wird auf das Benutzerhandbuch, unterteilt in die jeweiligen Benutzertypen, verwiesen, das unter folgender Adresse erhältlich sind: Epidemiologische Beobachtungsstelle, Kanonikus-Michael-Gamper-Straße 1, Bozen.

2.6. PIN-CODE DES PATIENTEN

Mit dieser Funktion erstellt das Register des überregionalen Bereichs automatisch für jeden bescheinigten Patienten einen persönlichen Code. Der Code wird per Einschreiben mit Wertangabe an den Wohnsitz des Patienten gesendet. Mit diesem Schlüssel kann der Patient für andere Referenzzentren als jene, die ihn bisher betreut haben, seine gesamte klinische Situation, d.h. alle in der Datenbank vorhandenen Daten oder einen Teil davon sichtbar machen. Damit wird der Patient zum eigentlichen Inhaber seiner klinischen Informationen und kann sich im Netz der Dienste frei bewegen, da bei Bedarf alle grundlegenden Informationen, die ihn betreffen, abrufbereit stehen.

2.7. PROGRAMMZUGRIFF

Der Zugriff auf das Anwendungsprogramm erfolgt mittels Intranet über das RUPA unter der Adresse <https://mrinterreg.regione.veneto.it>.

Jeder zugriffsermächtigten Fachkraft werden *Login* und *Password* zugewiesen, welche das Programm nach den jeweils ermächtigten Tätigkeiten und Funktionen zu verwenden erlauben.

Die persönlichen *Login*- und *Password*-Daten werden den Programm Benutzern, welche an den Ausbildungskursen teilgenommen haben, ausgehändigt und sind beim Start des neuen Programms zu verwenden. Das Zugriffskennwort ist streng persönlich, muss sorgfältig aufbewahrt werden, ist unter direkter Verantwortung des Inhabers zu verwenden und muss mindestens alle drei Monate gemäß geltender Gesetzgebung geändert werden. Der Verlust und jede Änderung der Tätigkeit oder des Arbeitsplatzes des Inhabers müssen unmittelbar unter folgender Anschrift gemeldet werden:

Landesregister der Seltenen Krankheiten

Tel. 0471-418044, Fax 0471-418039 E-Mail: MR-OEP@provincia.bz.it.

Nach Erhalt der Meldungen bringt das Register die nötigen Änderungen an. Für jede verspätete Meldung und jede Form einer nicht korrekten Verwendung des Zugriffskennwortes haftet der Inhaber. Jeder Verantwortliche einer akkreditierten Abteilung, eines Sprengels oder Pharmazeutischen Dienstes kann beim Register um Ermächtigungen für neue Benutzer ansuchen, welche einen Programmzugriff benötigen.

2.8. INFORMATIONSFLUSS

Das **Nationale Register der Seltenen Krankheiten** wurde beim Höheren Institut für Gesundheitswesen im Jahr 2001 in Umsetzung des Art. 3 des MD 279/2001 eingerichtet. Die Ständige Konferenz für die Beziehungen zwischen Staat, Regionen und den Autonomen Provinzen Trient und Bozen legt mit Beschluss vom 10. Mai 2007 fest, dass die Regionen die regionalen (oder überregionalen) Register der seltenen Krankheiten **innerhalb 31. März 2008** zu aktivieren

haben und die Verbindung mit dem nationalen Register beim Höheren Institut für Gesundheitswesen gewährleisten müssen.

Insbesondere wird festgelegt, dass die Regionen/Provinzen das nationale Register um ein Datensatz-Minimum ergänzen, das sich auf den Patient zum Zeitpunkt der Anerkennung der Ticketbefreiung aufgrund von seltener Krankheit bezieht.

Für jeden mit einem eindeutigen Code identifizierten Patient, der sich aus der Verschlüsselung von Steuernummer und Vor- und Zunamen des Patienten ergibt, werden folgende Daten übermittelt:

- Meldeamtliche Standard-Daten der gesundheitlichen Informationsflüsse: Geburtsdatum, Geschlecht, Provinz und Wohnsitzgemeinde, Studientitel, Beruf
- Krankheitsdiagnose (aufgrund des Kodex der Ticketbefreiung des Ministerialdekrets 279/2001)
- Region und Körperschaft, welche die Diagnose erstellt haben
- Zustand: lebend oder tot
- Datum des Todesfalles
- Datum des Ausbruchs der Krankheit
- Datum der Diagnose
- Abgegebene Orphan Drugs

Die Daten müssen in den auf nationaler Ebene vereinbarten Abständen und anhand der innerhalb des überregionalen Bereichs vereinbarten Modalität dem nationalen Register übermittelt werden.

**AKKREDITIERTE ABTEILUNGEN IM REFERENZZENTRUM FÜR SELTENE KRAKHEITEN
DER AUTONOMEN PROVINZ BOZEN**

Gr02 – Tumoren

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3900 – Pädiatrie	Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	5200 – Dermatologie	
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3200 – Neurologie	
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	0901 – Allgemeine Chirurgie	Bez. ADU
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3600 – Orthopädie und Traumatologie	
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3200 – Neurochirurgie	
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	5200 – HNO	
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	5200 – Gastroenterologie	

Gr03 – Endokrine Erkrankungen

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3900 – Pädiatrie	Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	2602 – Allgemeine Medizin	Bez. ADU
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	2601 – Allgemeine Medizin	Bez. ADU

Gr05 – Kohlenhydratstoffwechsel

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3900 – Pädiatrie	Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	5800 – Gastroenterologie	
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	2602 – Allgemeine Medizin	Bez. ADU
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	2601 – Allgemeine Medizin	Bez. ADU

Gr10 – Immunschwächen

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3900 – Pädiatrie	Bez. PED
---	------------------	----------

Gr11a– Hereditäre Anämien

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3900 – Pädiatrie	Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	1800 – Hämatologie	Bez. ADU

Gr11d – Hereditäre Koagulationsdefekte

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3900 – Pädiatrie	Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	1800 – Hämatologie	

Gr12– ZNS

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3900 – Pädiatrie	Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3200 – Neurologie	Bez. ADU

Gr13– PNS

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3900 – Pädiatrie	Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001)	3200 – Neurologie	Bez. ADU

Gr14 – Augenkrankheiten / Gr20b – Augenfehlbildungen

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 3400 – Augenheilkunde Bez. ADU

Gr15 – Verdauungskrankheiten

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 3900 – Pädiatrie Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 5800 – Gastroenterologie Bez. ADU

Gr16 – Krankheiten des Urogenitaltraktes

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 4300 – Urologie Bez. ADU

Gr17 – Hautkrankheiten

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 5200 – Dermatologie Bez. ADU/ PED

Gr18 – Kreislauferkrankungen

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 2602 – Allgemeine Medizin Bez. ADU
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 2601 – Allgemeine Medizin Bez. ADU
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 1800 – Hämatologie

Gr19 – Bindegewebskrankheiten

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 5200 – Dermatologie
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 2602 – Allgemeine Medizin
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 2601 – Allgemeine Medizin

Gr20a – Fehlbildungen des Nervensystems

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 3900 – Pädiatrie Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 3200 – Neurologie Bez. ADU

Gr20c – Gastrointestinale Fehlbildungen

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 3900 – Pädiatrie Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 5800 – Gastroenterologie Bez. ADU

Gr20i – Chromosomenanomalien

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 3900 – Pädiatrie Bez. PED
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 2602 – Allgemeine Medizin Bez. ADU
041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 2601 – Allgemeine Medizin Bez. ADU

Gr20m – Komplexe Fehlbildungen

041 – Zentralkrankenhaus Bozen – (041001) 3900 – Pädiatrie Bez. PED

**AKKREDITIERTE ABTEILUNGEN DES ZENTRALE KRAKENHAUSES BOZEN
NACH SELTENER KRANKHEIT UND KODEX DER TICKETBEFREIUNG**

<i>Gruppe des Dekrets und Untergruppe</i>	<i>Krankheiten</i>	<i>Kodex der Befreiung</i>
DERMATOLOGIE		
Tumoren	Wilms-Tumor	RB0010
	Retinoblastom	RB0020
	Cronkite-Canada-Syndrom	RB0030
	Gardner-Syndrom	RB0040
	Familiäre Polypose	RB0050
	Lymphangioliomyomatose	RB0060
	Neurofibromatose	RBG010
Krankheiten der Haut und des Unterhautgewebes (Kindes- und Erwachsenenalter)	Eritrocheratolisi hiemalis	RL0010
	Dermatitis herpetiformis	RL0020
	Pemphigus	RL0030
	Bullöses Pemphigoid	RL0040
	Benignes Schleimhautpemphigoid	RL0050
	Lichen sclerosus et atrophicus	RL0060
Krankheiten der Muskeln, des Skeletts und des Bindegewebes	Dermatomyositis	RM0010
	Polymyositis	RM0020
	Mischkollagenose	RM0030
	Undifferenzierte systemische Bindegewebserkrankung	RMG010
	Eosinophile Fasziitis	RM0040
	Diffuse Fasziitis	RM0050
	Perichondritis	RM0060
ALLGEMEINE CHIRURGIE		
Tumoren (Erwachsene)	Wilms-Tumor	RB0010
	Retinoblastom	RB0020
	Cronkite-Canada-Syndrom	RB0030
	Gardner-Syndrom	RB0040
	Familiäre Polypose	RB0050
	Lymphangioliomyomatose	RB0060
	Neurofibromatose	RBG010
ABTEILUNG FÜR INNERE MEDIZIN		
Krankheiten der endokrinen Drüsen (Erwachsene)	ACTH-Mangel	RC0010
	Kallmann-Syndrom	RC0020
	Primärer Hyperaldosteronismus*	RCG010
	Kongenitales adrenogenitales Syndrom*	RCG020
	Reifenstein-Syndrom	RC0030
	Autoimmun-Polyendokrinopathie*	RCG030
	Idiopathische Pubertas praecox	RC0040

Gruppe des Dekrets und Untergruppe	Krankheiten	Kodexe der Befreiung
	Leprechaunismus	RC0050
	Werner-Syndrom	RC0060
Stoffwechselkrankheiten	Kohlenhydrate	
	Stoffwechsel- und Kohlenhydrattransport-Krankheiten* ¹	RCG060
Kreislaufkrankungen	Rheumatische Endokarditis	RG0010
	Mikroskopische Panangiitis	RG0020
	Panarteriitis nodosa	RG0030
	Kawasaki-Syndrom	RG0040
	Churg-Strauss-Syndrom	RG0050
	Goodpasture-Syndrom	RG0060
	Klinger-Wegener-Granulomatose	RG0070
	Riesenzellarteriitis	RG0080
	Thrombotische Mikroangiopathie*	RGG010
	Takayasu-Krankheit	RG0090
	Teleangiectasia hereditaria	RG0100
	haemorrhagica	
	Budd-Chiari-Syndrom	RG0110
Krankheiten der Muskeln, des Skeletts und des Bindegewebes	Dermatomyositis	RM0010
	Polymyositis	RM0020
	Mischkollagenose	RM0030
	Undifferenzierte systemische Bindegewebserkrankung	RMG010
	Eosinophile Fasziitis	RM0040
	Diffuse Fasziitis	RM0050
	Perichondritis	RM0060
Chromosomenanomalien	Down-Syndrom	RN0660
	Cri-du-chat-Syndrom	RN0670
	Turner-Syndrom	RN0680
	Klinefelter-Syndrom	RN0690
	Wolf-Syndrom	RN0700
	Aneuploidie-Syndrome	RNG080
	Chromosomenduplikation/-deletion	RNG090

*= Krankheiten mit Beispielen im Dekret

¹ ausgeschlossen: Diabetes mellitus

² ausgeschlossen: Heterozygote Hypercholesterinämie des Typs IIa und IIb; polygene primäre Hypercholesterinämie, kombinierte familiäre Hyperlipidämie, Hyperlipoproteinämie des Typs III.

HÄMATOLOGIE

Krankheiten des Blutes und der blutbildenden Organe	Hereditäre Anämien*	RDG010
	Hereditäre Koagulationsdefekte*	RDG020
Kreislaufkrankungen	Rheumatische Endokarditis	RG0010
	Poliangioite microscopica	RG0020
	Panarteriitis nodosa	RG0030
	Kawasaki-Syndrom	RG0040
	Churg-Strauss-Syndrom	RG0050
	Goodpasture-Syndrom	RG0060
	Klinger-Wegener-Granulomatose	RG0070
	Riesenzellarteriitis	RG0080

Gruppe des Dekrets und Untergruppe	Krankheiten	Kodexe der Befreiung
	Thrombotische Mikroangiopathie*	RG010
	Takayasu-Krankheit	RG0090
	Teleangiektasia hereditaria haemorrhagica	RG0100
	Budd-Chiari-Syndrom	RG0110

*= Krankheiten mit Beispielen im Dekret

GASTROENTEROLOGIE

Tumoren		Wilms-Tumor	RB0010
		Retinoblastom	RB0020
		Cronkite-Canada-Syndrom	RB0030
		Gardner-Syndrom	RB0040
		Familiäre Polypose	RB0050
		Lymphangioliomyomatose	RB0060
		Neurofibromatose	RBG010
Stoffwechselkrankheiten (Erwachsene)	Kohlenhydrate	Stoffwechsel- und Kohlenhydrattransport-Krankheiten* ¹	RCG060
Krankheiten des Verdauungsapparates		Achalasie	RI0010
		Gastropathia hypertrophicans gigantea	RI0020
		Eosinophile Gastroenteritis	RI0030
		Intestinale Pseudoobstruktion	RI0040
		Primär sklerosierende Cholangitis	RI0050
		Zöliakie	RI0060
		Microvillus-Einschlußkörperkrankheit	RI0070
		Enteropathia lymphangiectatica	RI0080
		Waldmann-Krankheit	RC0140
	Gastrointestinale Fehlbildungen		Ösophagusatresie und/oder Tracheoösophagealfistel
		Darmatresie	RN0170
		Duodenalatresie oder Duodenalstenose	RN0180
		Analatresie	RN0190
		Hirschsprung-Krankheit	RN0200
		Gallengangatresie	RN0210
		Caroli-Syndrom	RN0220
		Zystenleber	RN0230
		Gastroschisis	RN0320
		Peutz-Jeghers-Syndrom	RN0760

*= Krankheiten mit Beispielen im Dekret

¹ ausgeschlossen: Diabetes mellitus

NEUROLOGIE

Tumoren		Wilms-Tumor	RB0010
		Retinoblastom	RB0020
		Cronkite-Canada-Syndrom	RB0030
		Gardner-Syndrom	RB0040
		Familiäre Polypose	RB0050
		Lymphangioliomyomatose	RB0060

Gruppe des Dekrets und Untergruppe		Krankheiten	Kodexe der Befreiung
		Neurofibromatose	RBG010
Krankheiten des Nervensystems	ZNS	Leukodystrophie*	RFG010
		Zeroidlipofuszinose*	RFG020
		Gangliosidosen	RFG030
		Rett-Syndrom	RF0040
		Dentatorubropallidolysische Atrophie	RF0050
		Progressive myoklonische Epilepsie	RF0060
		Hereditäre essentielle Myoklonien	RF0070
		Huntington-Chorea	RF0080
		Idiopathische Torsionsdystonie	RF0090
		Spinozerebellare Krankheiten*	RFG040
		Spinale Muskelatrophie*	RFG050
		Amyotrophische Lateralsklerose	RF0100
		Primäre Lateralsklerose	RF0110
		Adrenoleukodystrophien	RF0120
		Lennox-Gastaut-Syndrom	RF0130
		West-Syndrom	RF0140
		Narkolepsie	RF0150
	PNS	Melkersson-Rosenthal-Syndrom	RF0160
		Hereditäre Neuropathie*	RFG060
		Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom	RF0170
		Guillain-Barré-Syndrom	RF0180
		Lambert-Eaton-Rooke-Syndrom	RF0190
		Hereditäre Myotonia congenita*	RFG070
		Muskeldystrophie*	RFG080
		Myotonische Dystrophie*	RFG090
		Normo-, hypo- und hyperkaliämische Paralysen	RFG100
Fehlbildungen des Nervensystems		Arnold-Chiari-Syndrom	RN0010
		Mikrozephalie	RN0020
		Kleinhirnagenesie	RN0030
		Joubert-Syndrom	RN0040
		Lissenzephalie	RN0050
		Holoprosenzephalie	RN0060
		Chiray-Foix-Syndrom	RN0070
		Familiäre Dysautonomie	RN0080
		Kaudale Regression	RN0300
		Moebius-Kernaplasie	RN0990
		Isaacs-Syndrom	RN1490
		Neuroakanthozytose	RN1570
		Walker-Warburg-Syndrom	RN1740
		Weill-Marchesani-Syndrom	RN1750
Mitochondriale und Peroxisomen-Krankheiten		Alpers-Krankheit	RF0010
		Kearns-Sayre-Syndrom	RF0020
		Leigh-Syndrom	RF0030
		MELAS-Syndrom	RN0710
		MERRF-Syndrom	RN0720
		Zellweger-Syndrom	RN1760

1 ausgeschlossen: Diabetes mellitus

[1] ausgeschlossen: Heterozygote Hypercholesterinämie des Typs IIa und IIb; polygene primäre

Gruppe des Dekrets und Untergruppe	Krankheiten	Kodexe der Befreiung
---	--------------------	-----------------------------

Hypercholesterinämie, kombinierte familiäre Hyperlipidämie, Hyperlipoproteinämie des Typs III.

ALLGEMEINE ORTHOPÄDIE UND TRAUMATOLOGIE

Tumoren	Wilms-Tumor	RB0010
	Retinoblastom	RB0020
	Cronkite-Canada-Syndrom	RB0030
	Gardner-Syndrom	RB0040
	Familiäre Polypose	RB0050
	Lymphangioliomyomatose	RB0060
	Neurofibromatose	RBG010

NEUROCHIRURGIE

Tumoren	Wilms-Tumor	RB0010
	Retinoblastom	RB0020
	Cronkite-Canada-Syndrom	RB0030
	Gardner-Syndrom	RB0040
	Familiäre Polypose	RB0050
	Lymphangioliomyomatose	RB0060
	Neurofibromatose	RBG010

AUGENHEILKUNDE

Krankheiten des Augenapparates	Familiäre exudative Vitreoretinopathie	RF0200	
	Eales-Krankheit	RF0210	
	Behr-Syndrom I	RF0220	
	Hereditäre Netzhautdystrophie*	RFG110	
	Hereditäre Choroideadystrophie	RFG120	
	Fuchs-Zyklitis, heterochrome	RF0230	
	Essenstielle Irisatrophie	RF0240	
	Kongenitale Hemeralopie	RF0250	
	Oguchi-Syndrom	RF0260	
	Cogan-Syndrom II	RF0270	
	Hornhautdegeneration*	RFG130	
	Hereditäre Hornhautdystrophie*	RFG140	
	Keratokonus	RF0280	
	Conjunctivitis lignosa	RF0290	
	Leber-Optikusatrophie	RF0300	
	Augenfehlbildungen	Axenfeld-Anomalie	RN0090
		Peters-Anomalie	RN0100
Aniridie		RN0110	
Angeborenes Kolobom der Sehnervenpapille		RN0120	
Morning-glory-Syndrom		RN0130	
Persistierende Pupillenmembran		RN0140	
DeMorsier-Syndrom		RN0860	
Rieger-Syndrom		RN1050	
Stickler-Syndrom		RN1220	
Norrie-Warburg-Syndrom		RN1580	
Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom	RN1720		

*= Krankheiten mit Beispielen im Dekret

HNO

Tumoren	Wilms-Tumor	RB0010
----------------	-------------	--------

Gruppe des Dekrets und Untergruppe	Krankheiten	Kodexe der Befreiung
	Retinoblastom	RB0020
	Cronkite-Canada-Syndrom	RB0030
	Gardner-Syndrom	RB0040
	Familiäre Polypose	RB0050
	Lymphangiomeleiomyomatose	RB0060
	Neurofibromatose	RBG010
PÄDIATRIE		
Tumoren	Wilms-Tumor	RB0010
	Retinoblastom	RB0020
	Cronkite-Canada-Syndrom	RB0030
	Gardner-Syndrom	RB0040
	Familiäre Polypose	RB0050
	Lymphangiomeleiomyomatose	RB0060
	Neurofibromatose	RBG010
Krankheiten der endokrinen Drüsen	ACTH-Mangel	RC0010
	Kallmann-Syndrom	RC0020
	Primärer Hyperaldosteronismus*	RCG010
	Kongenitales adrenogenitales Syndrom*	RCG020
	Reifenstein-Syndrom	RC0030
	Autoimmun-Polyendokrinopathie*	RCG030
	Idiopathische Pubertas praecox	RC0040
	Leprechaunismus	RC0050
	Werner-Syndrom	RC0060
Stoffwechselkrankheiten	Kohlenhydrate Stoffwechsel- und Kohlenhydrattransport-Krankheiten* ¹	RCG060
Immunschwächen	Hereditäres Angioödem	RC0190
	Angeborener Alpha-1-Antitrypsinmangel	RC0200
	Chronische Histiozytose*	RCG150
	Primäre Immundefekte*	RCG160
	Behçet-Krankheit	RC0210
Krankheiten des Blutes und der blutbildenden Organe	Hereditäre Anämien*	RDG010
	Hereditäre Koagulationsdefekte*	RDG020
Krankheiten des Nervensystems	ZNS Leukodystrophie*	RFG010
	Zeroidlipofuszinose*	RFG020
	Gangliosidosen	RFG030
	Rett-Syndrom	RF0040
	Dentatorubropallidolysische Atrophie	RF0050
	Progressive myoklonische Epilepsie	RF0060
	Hereditäre Myoklonien	RF0070
	Huntington-Chorea	RF0080
	Idiopathische Torsionsdystonie	RF0090
	Spinozerebellare Krankheiten*	RFG040
	Spinale Muskelatrophie*	RFG050
	Amyotrophische Lateralsklerose	RF0100
	Primäre Lateralsklerose	RF0110

Gruppe des Dekrets und Untergruppe	Krankheiten	Kodex der Befreiung
	Adrenoleukodystrophien	RF0120
	Lennox-Gastaut-Syndrom	RF0130
	West-Syndrom	RF0140
	Narkolepsie	RF0150
	PNS	
	Melkersson-Rosenthal-Syndrom	RF0160
	Hereditäre Neuropathie*	RFG060
	Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom	RF0170
	Guillain-Barré-Syndrom	RF0180
	Lambert-Eaton-Rooke-Syndrom	RF0190
	Hereditäre Myotonia congenita*	RFG070
	Muskeldystrophie*	RFG080
	Myotonische Dystrophie*	RFG090
	Normo-, hypo- und hyperkaliämische Paralysen	RFG100
Krankheiten des Verdauungsapparates	Achalasie	RI0010
	Gastropathia hypertrophicans gigantea	RI0020
	Eosinophile Gastroenteritis	RI0030
	Intestinale Pseudoobstruktion	RI0040
	Primär sklerosierende Cholangitis	RI0050
	Zöliakie	RI0060
	Microvillus-Einschlußkörperkrankheit	RI0070
	Enteropathia lymphangiectatica	RI0080
	Waldmann-Krankheit	RC0140
Fehlbildungen des Nervensystems	Arnold-Chiari-Syndrom	RN0010
	Mikrozephalie	RN0020
	Kleinhirnagenesie	RN0030
	Joubert-Syndrom	RN0040
	Lissenzephalie	RN0050
	Holoprosenzephalie	RN0060
	Chiray-Foix-Syndrom	RN0070
	Familiäre Dysautonomie	RN0080
	Kaudale Regression	RN0300
	Moebius-Kernaplasie	RN0990
	Isaacs-Syndrom	RN1490
	Neuroakanthozytose	RN1570
	Walker-Warburg-Syndrom	RN1740
	Weill-Marchesani-Syndrom	RN1750
Mitochondriale und Peroxisomen-Krankheiten	Alpers-Krankheit	RF0010
	Kearns-Sayre-Syndrom	RF0020
	Leigh-Syndrom	RF0030
	MELAS-Syndrom	RN0710
	MERRF-Syndrom	RN0720
	Zellweger-Syndrom	RN1760
Gastrointestinale Fehlbildungen	Ösophagusatresie und/oder Tracheoösophagealfistel	RN0160
	Darmatresie	RN0170
	Duodenalatresie oder Duodenalstenose	RN0180

Gruppe des Dekrets und Untergruppe	Krankheiten	Kodex der Befreiung
	Analatresie	RN0190
	Hirschsprung-Krankheit	RN0200
	Gallengangatresie	RN0210
	Caroli-Syndrom	RN0220
	Zystenleber	RN0230
	Gastroschisis	RN0320
	Peutz-Jeghers-Syndrom	RN0760
Chromosomenanomalien	Down-Syndrom	RN0660
	Cri-du-chat-Syndrom	RN0670
	Turner-Syndrom	RN0680
	Klinefelter-Syndrom	RN0690
	Wolf-Syndrom	RN0700
	Aneuploidie-Syndrome	RNG080
	Chromosomenduplikation/-deletion	RNG090
Komplexe Fehlbildungen	Arthrogryposis-multiplex-congenita-Syndrome	RNG020
Krankheiten perinatalen Ursprungs	Embryopathia rubeolosa	RP0010
	Valproinsäure-Embryofetopathie	RP0020
	Idantoin-Embryofetopathie	RP0030
	Alkoholembryopathie	RP0040
	Apnoe im Kindesalter	RP0050
	Kernikterus	RP0060
	Kongenitale hepatische Fibrose	RP0070

*= Krankheiten mit Beispielen im Dekret

¹ ausgeschlossen: Diabetes mellitus

² ausgeschlossen: Heterozygote Hypercholesterinämie des Typs IIa und IIb; polygene primäre Hypercholesterinämie, kombinierte familiäre Hyperlipidämie, Hyperlipoproteinämie des Typs III.

UROLOGIE

Krankheiten des Urogenitaltraktes	Nephrogener Diabetes insipidus	RJ0010
	Retroperitoneale Fibrose	RJ0020
	Interstitielle Zystitis	RJ0030
Urogenitale Fehlbildungen	Hermaphroditismus	RN0240
	Markschwammniere	RN0250
	Nagel-Patella-Syndrom	RN1190
	Alport-Syndrom	RN1360
	WAGR-Syndrom	RN1730
	Pseudohermaphroditismus	RNG010

Medikamente der Klasse C zu Lasten des Landesgesundheitsdienstes für Personen mit den daneben angeführten seltenen neurologischen Krankheiten

MEDIKAMENT	SELTENE NEUROLOGISCHE KRANKHEITEN
Amantadin	Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom
Baclofen 10 mg (25 mg in Klasse A)	<i>Für spastischen Symptomenkomplex in:</i> Adrenoleukodystrophien Zeroidlipofuszinosen Idiopathische Torsionsdystonie Gangliosidosen Leukodystrophie Amyotrophische Lateralsklerose Primäre Lateralsklerose Progressive myoklonische Epilepsie Hereditäre essentielle Myoklonien
Clobazam	<i>Für die pharmakoresistenten Epilepsien in:</i> Zeroidlipofuszinosen Progressive myoklonische Epilepsie Gangliosidosen Alpers-Krankheit Hereditäre essentielle Myoklonien
Vitamin E	Vitamin-E-Mangelataxie (AVED)
Piracetam	Progressive myoklonische Epilepsie
CoQ10	Primäre Laktatazidose Leigh-Syndrom Kearns-Sayre-Syndrom MERFF MELAS
Levocarnitin (in Klasse A mit Anmerkung Nr. 8 begrenzt auf den primären Carnitinmangel)	Primäre Laktatazidose Leigh-Syndrom Kearns-Sayre-Syndrom MERFF MELAS
Quetiapin (in Klasse A mit Therapieplan)	Huntington-Chorea