

Valutazione del Registro Regionale Siciliano delle Talassemie ed Emoglobinopatie (Re.S.T.E.)

A cura di S.Scondotto, G. Dardanoni, G. Pitti

Dipartimento Osservatorio Epidemiologico

Regione Siciliana

Workshop

Valutazione dei Sistemi di Sorveglianza

PROFEA_ ISS-Università di TorVergata

Roma 24-25 Novembre2003

Background

- la Sicilia è tra le aree a maggiore incidenza di talassemia nel bacino mediterraneo
- la Regione ha investito risorse per garantire:
 1. una rete diagnostico-assistenziale di servizi che copre l'intera regione;
 2. un sostegno economico (vitalizio) ai soggetti affetti da forme gravi;
 3. un programma di prevenzione orientato alla ricerca di portatori sani e di coppie a rischio.

Pertinenza

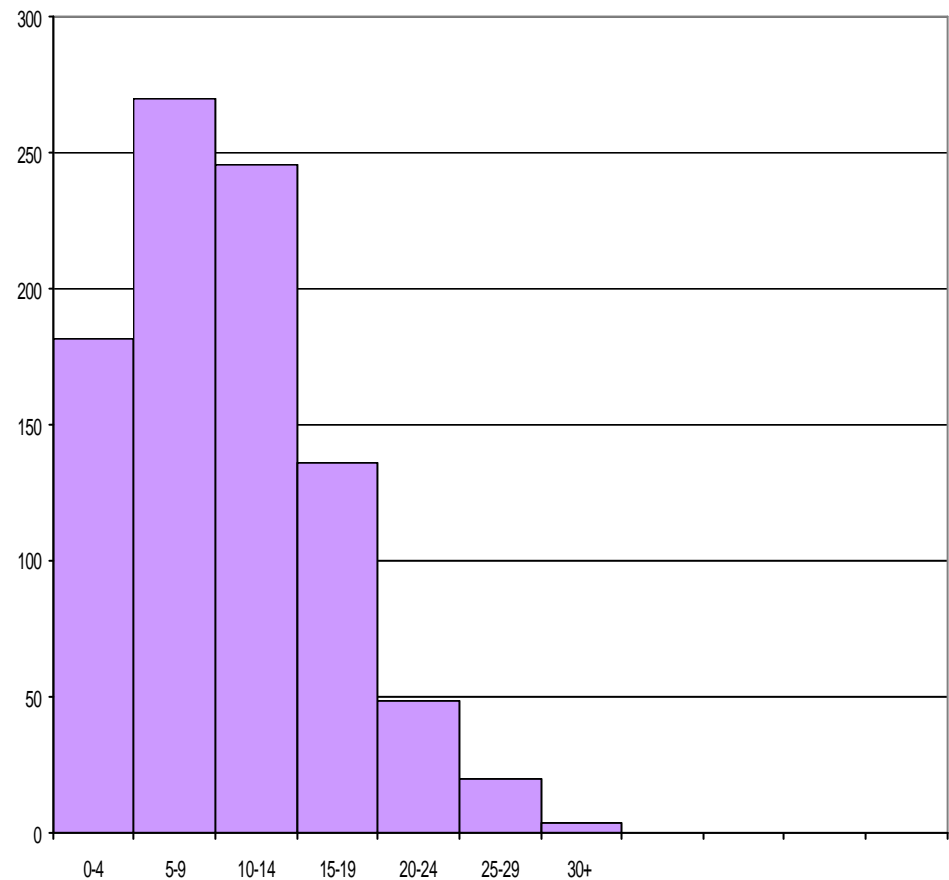
- alta prevalenza di portatori sani eterozigoti (5-10 %) (con distribuzione eterogenea particolarmente spiccata nella fascia sudorientale) (1)
- alta incidenza di Beta – Talassemia
 1. in assenza di prevenzione in Italia vi è un atteso di 400 malati (1)
 2. In Sicilia nel 1982 T.I. 5,29/10.000 nati vivi (39 casi) (2)
- 1- I.Bianco Silvestroni –Le talassemie –IIMS- 1998 (p.163)
- 2-S. Giambelluca-Registro Siciliano delle talassemie – Rapporti OER n. 1, 1986;

Severità e Costi

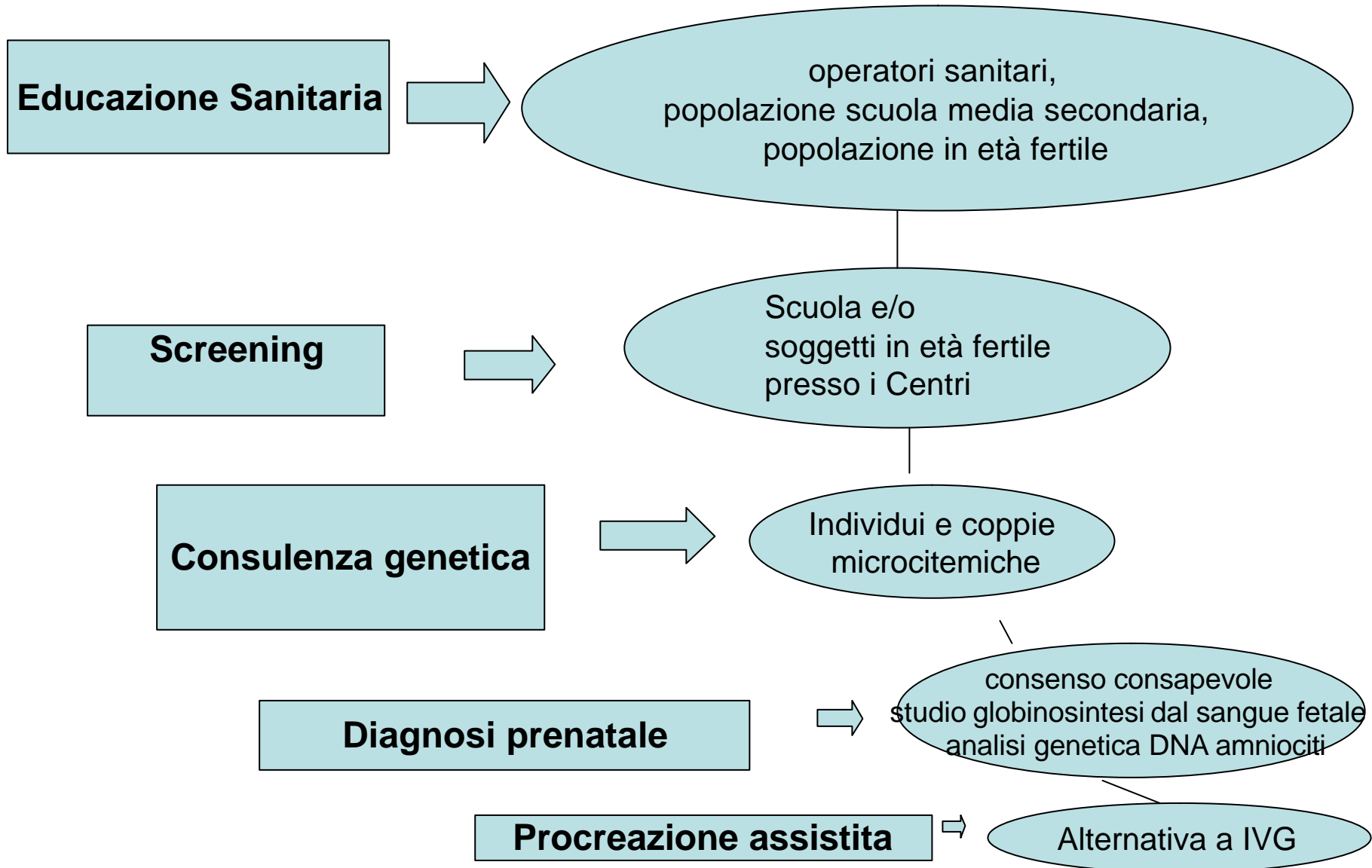
La Talassemia major
(Morbo di Cooley)
responsabile di

1. Alta letalità
2. Alta mortalità prematura
3. Costi assistenziali elevati

Distribuzione per età dei soggetti con T. major viventi nel 1984



Prevenibilita'



Metodi




- CDC –Guidelines for evaluating surveillance system. MMWR 1988;37
- CDC –Framework for program evaluation in public health. MMWR 1999; 48.

Descrizione del sistema

- Registro (attivo dal 1984)
- Sede presso Osservatorio Epidemiologico della Regione
- Obiettivi
 - Monitoraggio andamento dei casi per:
 1. Valutazioni efficacia interventi di prevenzione
 2. Pianificazione del settore
- Popolazione sotto sorveglianza
 - Intera popolazione residente in Sicilia (5.040.000 Ab. I 2001)
- Fonte dei dati
 - 21 Centri per la diagnosi e cura
 - 17 Associazioni
- Tipo di sorveglianza .
 - Passivo

REGIONE SICILIANA



ASSESSORATO PER LA SANITA'
Dipartimento Osservatorio Epidemiologico

Re.S.T.E.

Centro Comunicante

Cognome Nome Sesso M F

Luogo di nascita (prov.....) Data di nascita

Residenza (prov.....) via

Notizie riguardanti il PADRE. Luogo di nascita

Anno Professione Scolarità in anni frequentati

Ha effettuato il Test prima del concepimento ? SI NO

Notizie riguardanti la MADRE. Luogo di nascita

Anno Professione Scolarità in anni frequentati

Ha effettuato il Test prima del concepimento ? SI NO

Il SOGGETTO ha avuta posta la DIAGNOSI nell'anno presso il Centro

DIAGNOSI: Talassemia Major Intermedia Drepanocitosi Talasso-Drepano

Altre Emoglob. e Anemie congenite
(specificarne il tipo e la forma)

Diagnosi Prenatale SI NO - Fratelli/Sorelle Talassemici SI NO - N° trasfusioni anno.....

Data

Firma e Timbro del Primario

Modello Re.S.T.E. 1

(notifica via fax diretta da
Centro Referente a OER);

Definizione di caso
con criterio clinico
laboratoristico:

- Talassemia major,
- Intermedia,
- Drepanocitosi
- Talasso-
drepanocitosi,
- Altre emoglobinopatie
congenite

REPUBBLICA ITALIANA
REGIONE SICILIANA

ASSESSORATO PER LA SANITA'
Dipartimento Osservatorio
Epidemiologico

Re.S.T.E.

Mod. **RESTE/2**
variazione

Centro Comunicante:

Cognome Nome sesso M F

Luogo di nascita (prov) Data di nascita
.....

MORTE

Data morte luogo

Causa della morte

Altre cause concomitanti

TRAPIANTO

Data trapianto presso

TRASFERIMENTO

Centro presso il quale il paziente si è trasferito

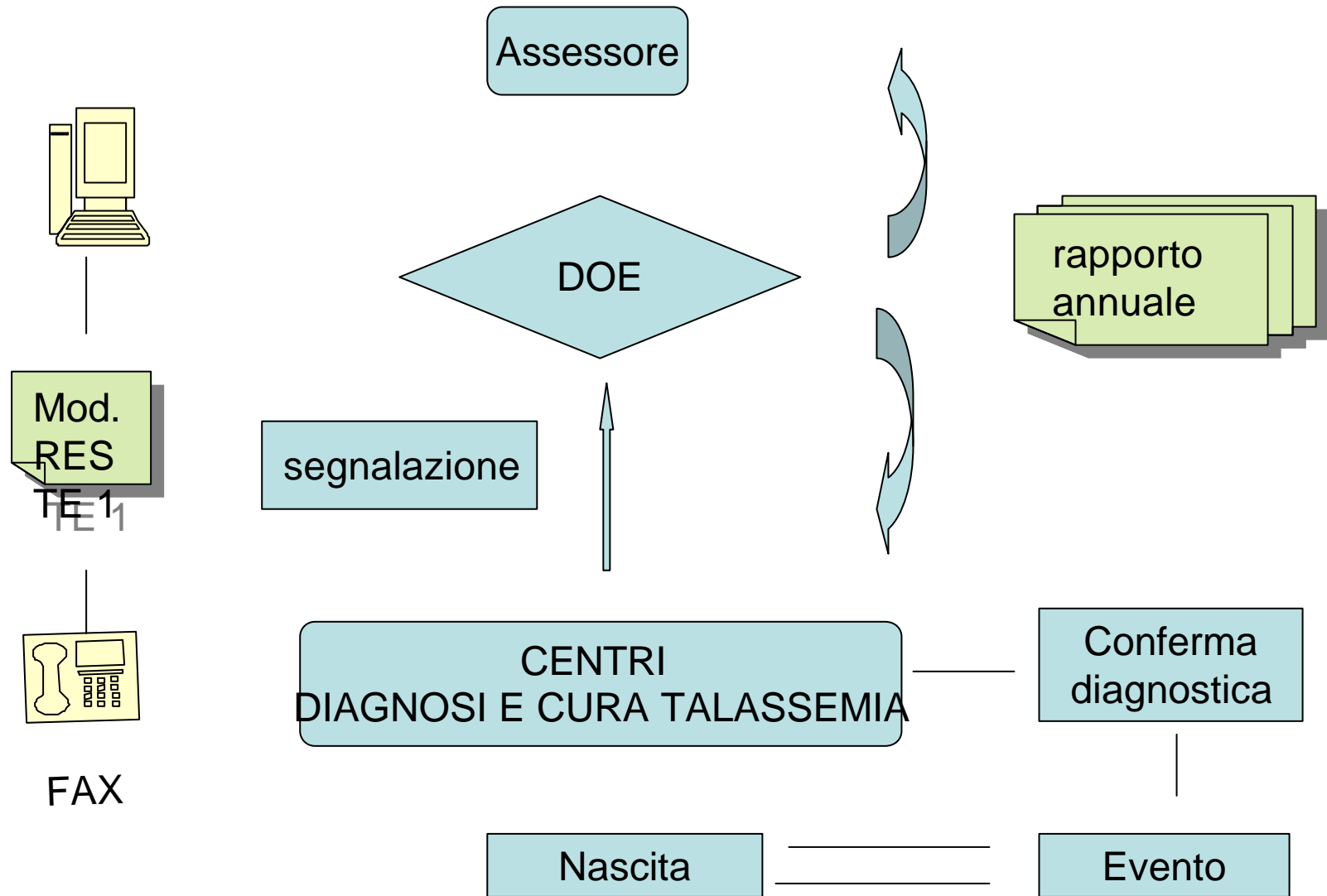
Data.....

Firma e timbro del Primario

Modello Re.S.T.E. 2
(variazioni);

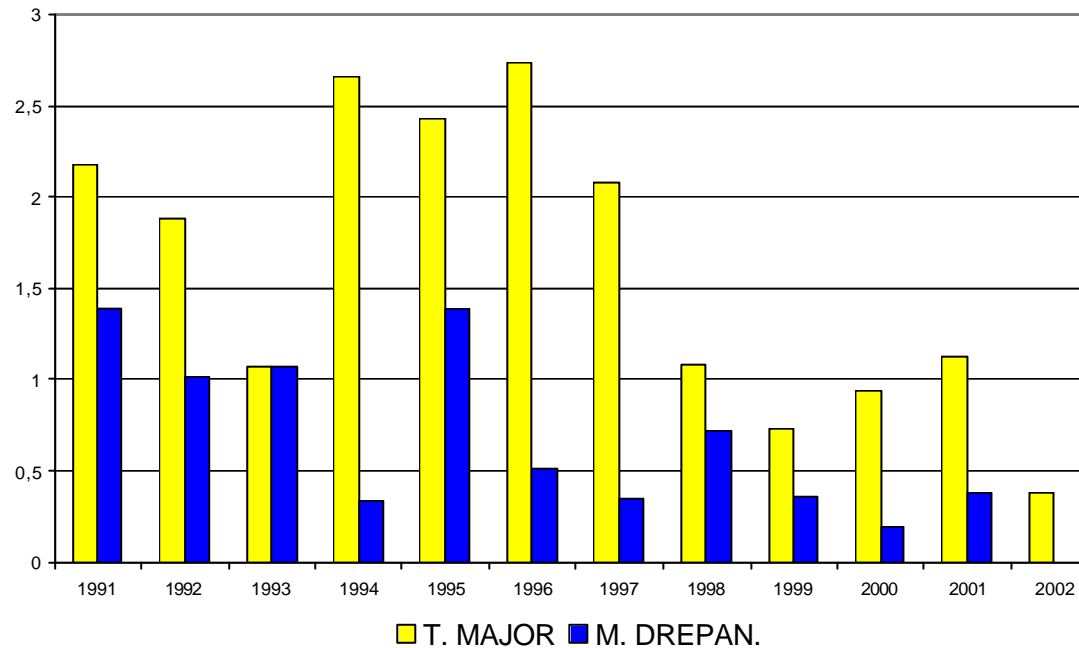
Morte
Trapianto
Trasferimento

Descrizione del sistema



Livello di utilità

Incidenza di T. major e m. drepanocitica 1991-2002
(tassi /10.000 nati)

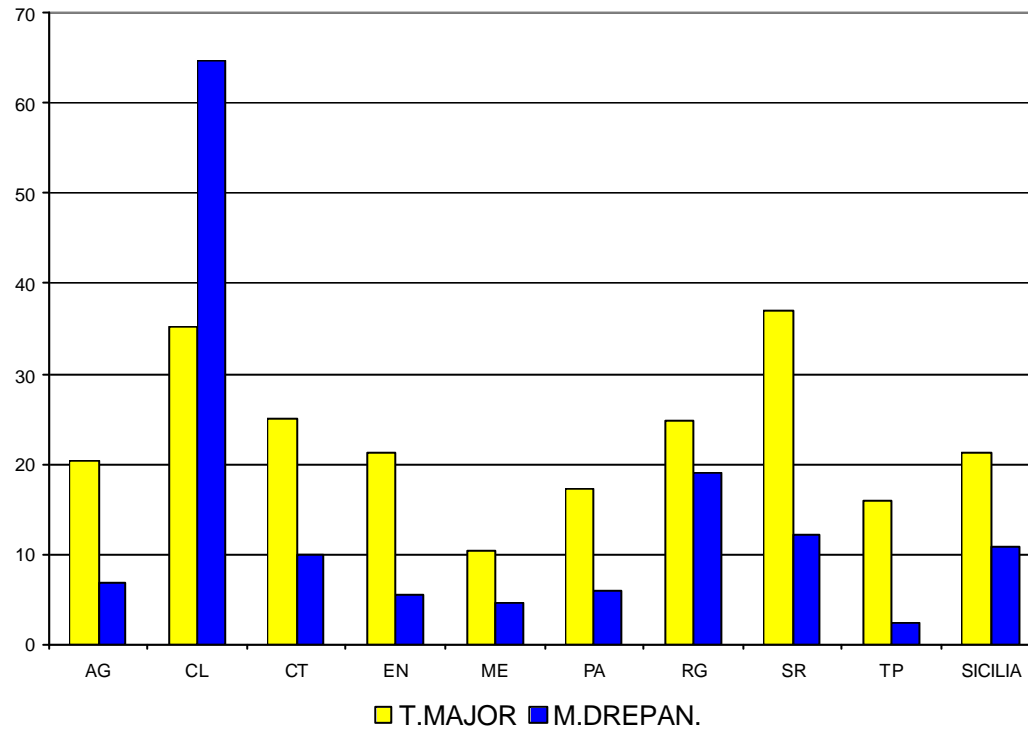


Il sistema consente

- Stime incidenza, prevalenza e mortalità
- Valutazioni efficacia prevenzione
- Analisi differenze geografiche di incidenza
- Indagini retrospettive

Livello di utilità

Prevalenza di T. major e m. drepanocitica per provincia
(tassi/100.000 ab.)

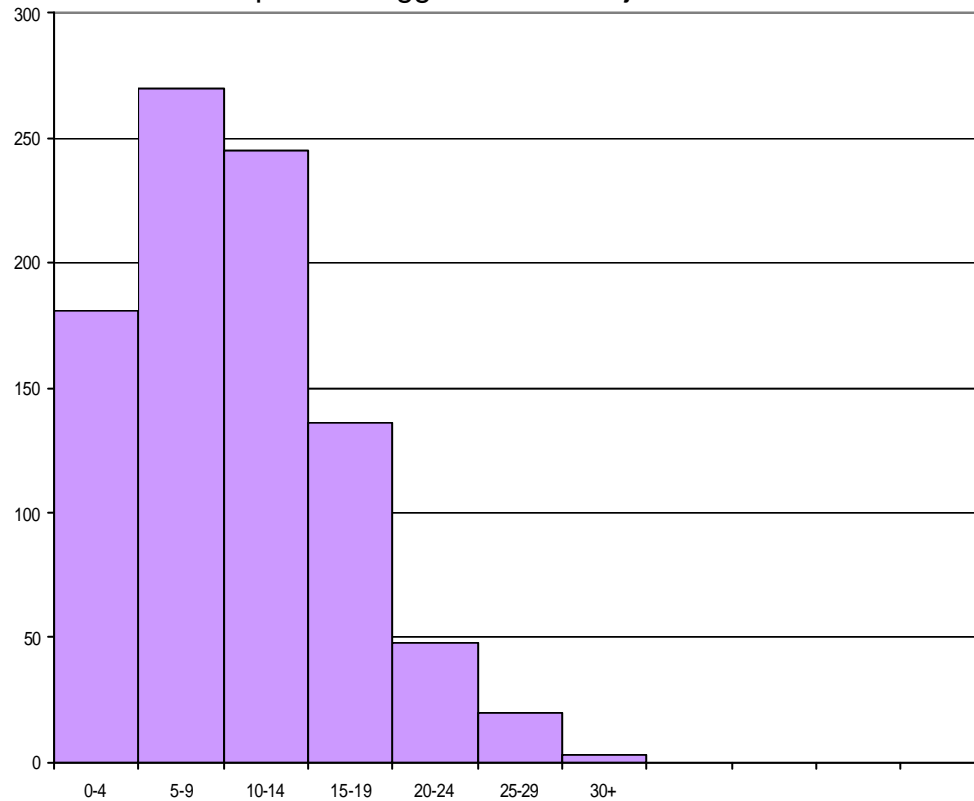


Il sistema consente di:

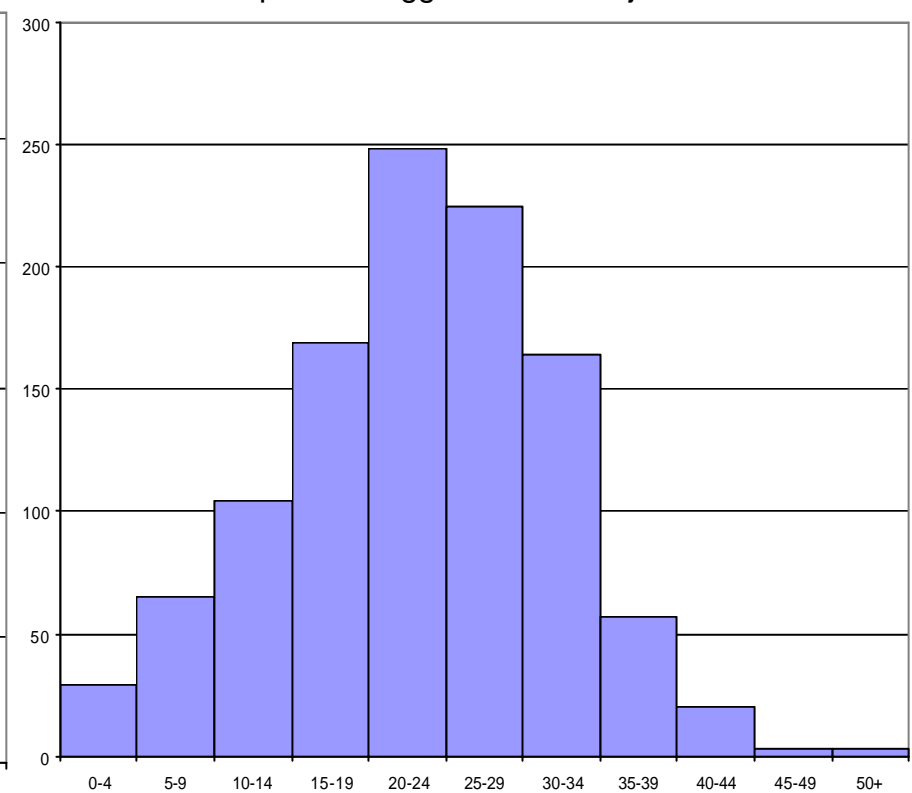
- Analisi differenze geografiche prevalenza

Livello di utilità

Distribuzione per età soggetti con T. Major viventi nel 1984



Distribuzione per età soggetti con T. Major viventi nel 2001



Il sistema consente:

- Verifica andamento sopravvivenza.

Semplicità

struttura e facilità procedure operative
(interviste individuali=opinione)

Il sistema si presenta **semplice** sia nell'organizzazione che nella sua gestione, nella raccolta e la trasmissione delle informazioni richieste in quanto:

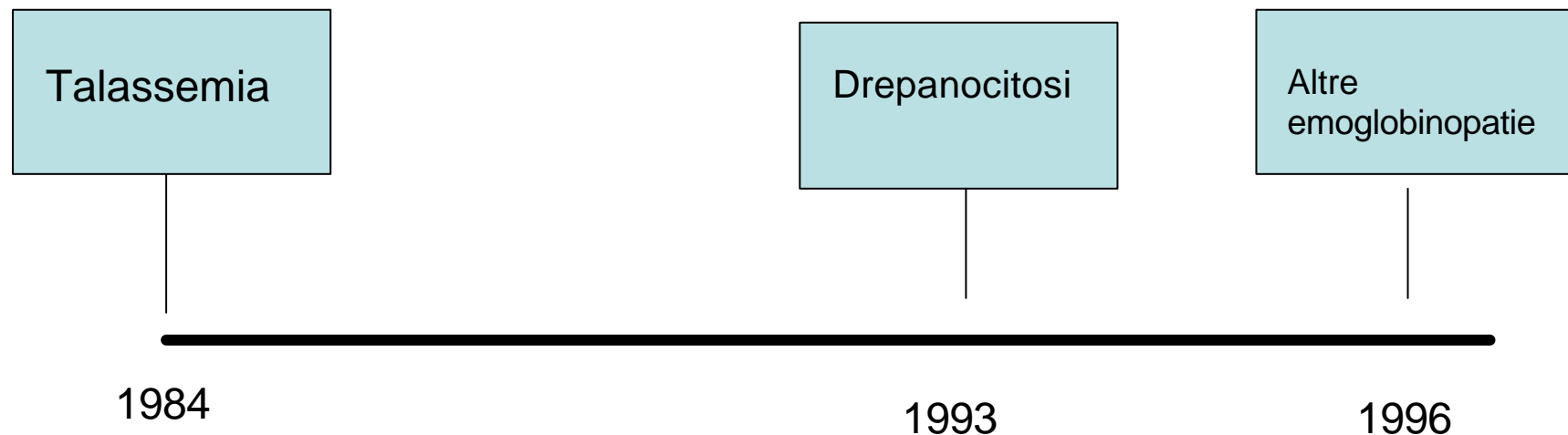
- Fonti: esclusivamente 21 centri di riferimento
- modulo di segnalazione unico e chiaro,
- Informazioni clinico laboratoristiche per la diagnosi
- Metodi di trasmissione dati via fax
- successiva diffusione dei reporting e delle analisi

Flessibilità

capacità del sistema ad adattarsi a diverse
situazioni operative

(interviste individuali = opinione)

- Il sistema si adatta facilmente ai cambiamenti.



Accettabilità

disponibilità a partecipare al sistema

- Il sistema risulta pienamente condiviso sotto il profilo della **accettabilità** e la totalità dei centri referenti notifica regolarmente ed esaustivamente.
- Tasso di completezza Re.S.T.E. 1 = vicino a 100%

Sensibilità

Nelle forme di talassemia major, intermedia e drepanocitosi:

- la gravità del quadro clinico condiziona favorevolmente
 1. il ricorso alle strutture di riferimento nella totalità dei casi;
 2. l'accuratezza diagnostica
- la segnalazione al sistema è praticamente certa (registrazione prerequisito necessario (ma non sufficiente) per vitalizio

Nelle altre emoglobinopatie:

è ipotizzabile che forme clinicamente non rilevanti non arrivino in trattamento presso i centri.

Valore predittivo positivo

capacità del sistema di identificare i veri positivi

Molto elevato:

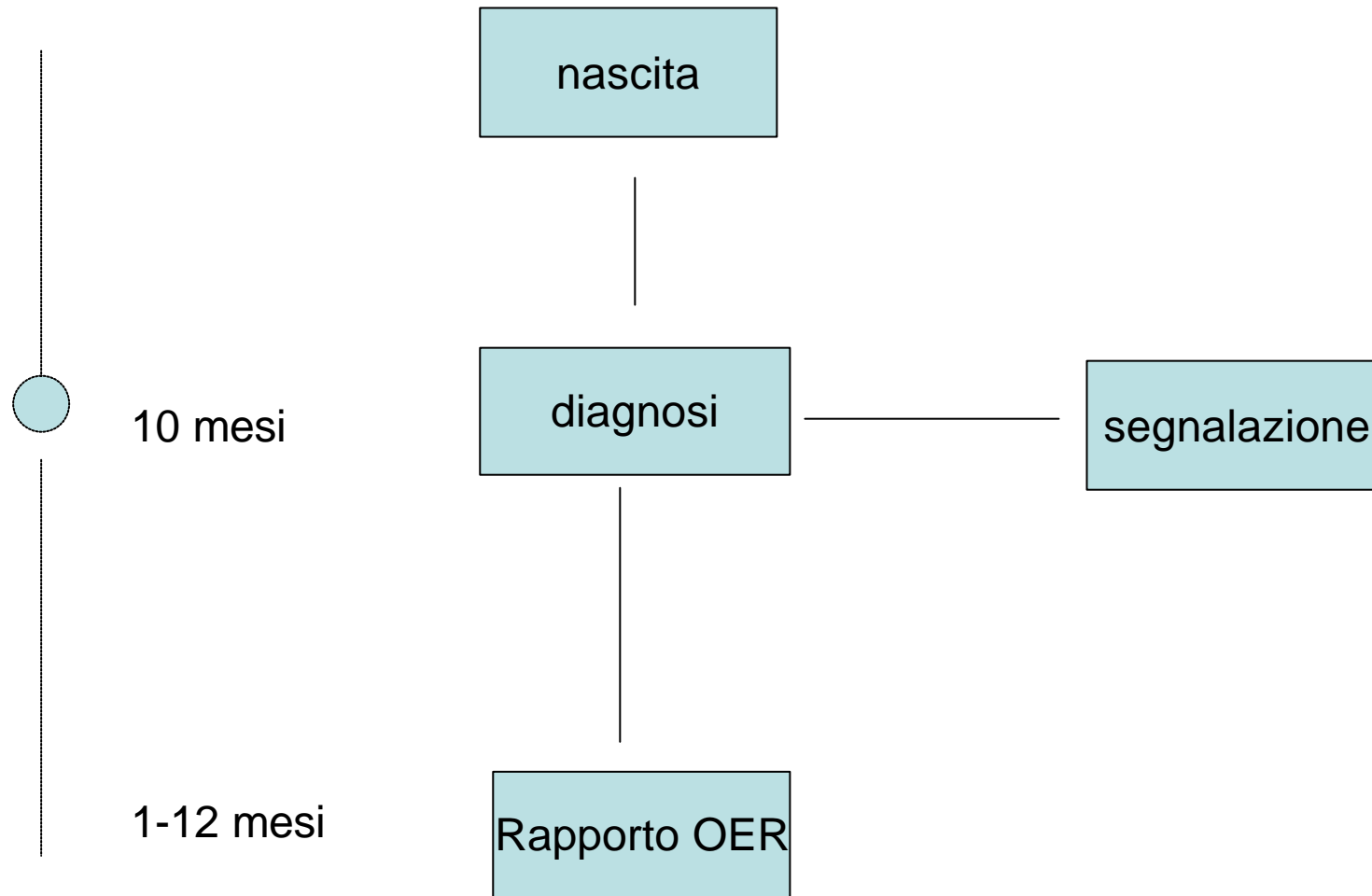
- tutti i casi segnalati sono veri positivi (elevata accuratezza diagnostica);
- alta sensibilità del sistema;

Rappresentatività

capacità del sistema di descrivere con esattezza gli eventi nel tempo e la distribuzione di luoghi e persone

- Il sistema è **rappresentativo** dell'intera popolazione regionale.
- La probabilità di segnalazione è:
 - uniforme per tutte le aree;
 - dipendente dalla gravità dei quadri clinici principali;

Tempestività

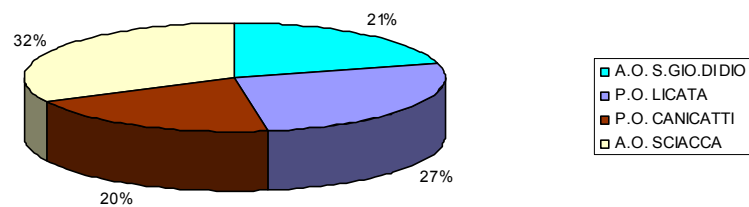


Conclusioni e raccomandazioni

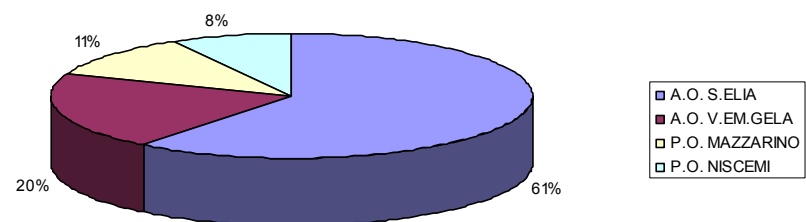
Il sistema:

- è strumento essenziale per la pianificazione e valutazione degli interventi assistenziali e di prevenzione.
- si presenta sensibile, rappresentativo, semplice e poco costoso in relazione alla gravità del quadro clinico ed al livello di accuratezza diagnostico raggiunto.
- consente un aggiornamento ed integrazione delle variabili raccolte grazie alla sua grande flessibilità

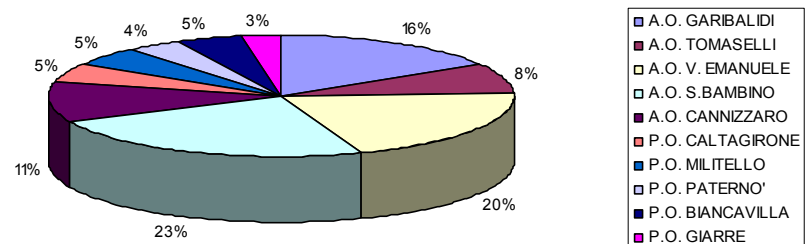
IVG 2002	A.O..	P.O.	P.O.	P.O.	
AUSL 1 - AGRIGENTO	S.GIO.DI DIO	LICATA	CANICATTI	SCIACCA	TOTALE
	13	9		3	25
FEBBRAIO	8	11	6	14	39
MARZO	12	11	7	7	37
APRILE	6	14	18	18	56
MAGGIO	7	8	8	10	33
GIUGNO	6	18	6	11	41
LUGLIO	6	10	8	13	37
AGOSTO	5	1	4	15	25
SETTEMBRE	5	7	9	14	35
OTTOBRE	7	12	6	12	37
NOVEMBRE	7	5	8	7	27
DICEMBRE	6	6	5	13	30
TOTALE	88	112	85	137	422
%	21	27	20	32	100



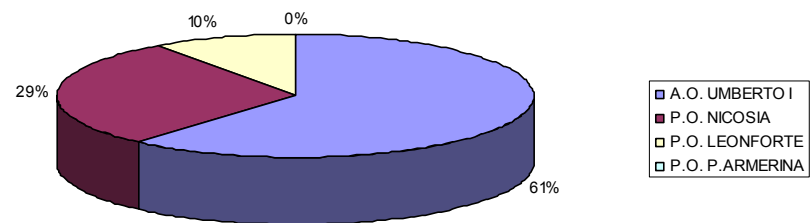
IVG 2002 AUSL 2 - CALTANISSETTA	A.O..	P.O.	P.O.	P.O.	TOTALE
	S.ELIA	GELA	MAZZARINO	NISCEMI	
GENNAIO	11	8	1	2	22
FEBRAIO	17	10	2	5	34
MARZO	16	4	3	4	27
APRILE	15	5	1	1	22
MAGGIO	25	10	8	1	44
GIUGNO	14	7	1	3	25
LUGLIO	29	4	3	3	39
AGOSTO	21	7	4	1	33
SETTEMBRE	17	5	7	1	30
OTTOBRE	23	4	4	2	33
NOVEMBRE	15	3	5	4	27
DICEMBRE	17	6	2	2	27
TOTALE	220	73	41	29	363
%	61	20	11	8	100



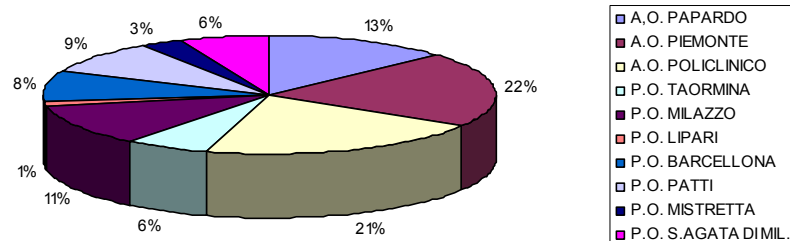
IVG 2002 AUSL 3 - CATANIA	A.O.	A.O.	A.O.	A.O.	A.O.	P.O.	P.O.	P.O.	P.O.	P.O.	TOTALE
	GARIBALIDI	TOMASELLI	V. EMANUELE	S.BAMBINO	CANNIZZARO	CALTAGIRONE	MILITELLO	PATERNO'	BIANCAVILLA	GIARRE	
GENNAIO	47	18	42	62	32	10	13	6	7	6	243
FEBRAIO	35	17	43	63	13	15	7	11	15	3	222
MARZO	44	17	50	69	20	12	9	6	13	6	246
APRILE	33	17	45	57	20	13	7	9	11	5	217
MAGGIO	37	21	58	72	21	8	19	7	0	3	246
GIUGNO	38	19	42	42	25	9	13	3	11	10	212
LUGLIO	25	20	47	60	21	13	12	13	12	5	228
AGOSTO	26	4	13	25	22	6	12	10	5	8	131
SETTEMBRE	29	18	30	46	23	7	8	8	9	6	184
OTTOBRE	32	16	44	42	23	12	10	8	12	2	201
NOVEMBRE	27	21	32	25	26	6	11	8	7	4	167
DICEMBRE	29	16	46	27	19	11	9	5	10	8	180
TOTALE	402	204	492	590	265	122	130	94	112	66	2477
%	16,2	8,2	19,9	23,8	10,7	4,9	5,2	3,8	4,5	2,7	100,0



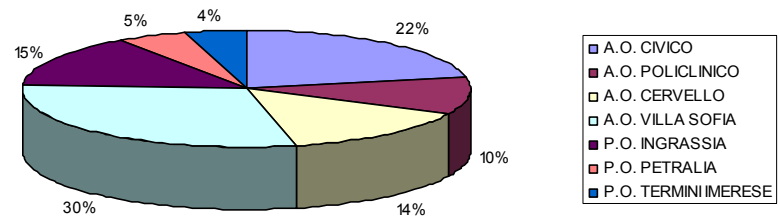
IVG 2002	A.O.	P.O.	P.O.	P.O.	TOTALE
AUSL 4 - ENNA	UMBERTO I	NICOSIA	LEONFORTE	P.ARMERINA	
GENNAIO	22	15	2	0	39
FEBRAIO	10	5	6	0	21
MARZO	11	8	6	0	25
APRILE	16	8	3	0	27
MAGGIO	19	15	4	0	38
GIUGNO	21	10	4	0	35
LUGLIO	28	2	1	0	31
AGOSTO	12	9	1	0	22
SETTEMBRE	6	2	1	0	9
OTTOBRE	22	11	2	0	35
NOVEMBRE	18	4	1	0	23
DICEMBRE	18	7	1	0	26
TOTALE	203	96	32	0	331
%	61,3	29,0	9,7	0,0	100



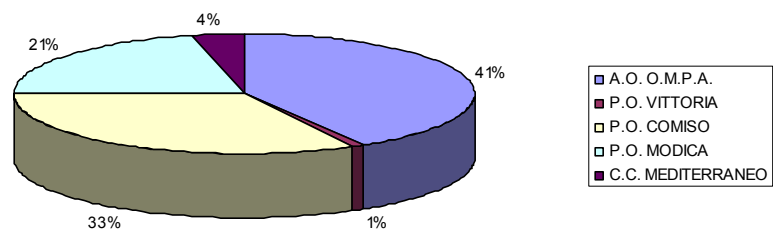
IVG 2002	A.O.	A.O.	P.O.	P.O.	P.O.	P.O.	P.O.	P.O.	P.O.	P.O.	TOTALE
AUSL 5 MESSINA	PAPARDO	PIEMONTE	POLICLINICO	TAORMINA	MILAZZO	LIPARI	BARCELLONA	PATTI	MISTRETTA	S.AGATA DI MIL.	
GENNAIO	18	17	30	7	12	3	17	14	7	6	131
FEBBRAIO	19	18	28	5	19	1	8	15	2	7	122
MARZO	15	36	28	3	13	0	11	15	3	11	135
APRILE	20	24	21	10	12	1	6	4	3	8	109
MAGGIO	19	37	29	10	17	7	13	6	4	6	148
GIUGNO	19	20	24	8	10	2	6	6	1	4	100
LUGLIO	14	20	21	9	12	0	10	13	3	8	110
AGOSTO	13	14	24	2	15	0	17	8	5	7	105
SETTEMBRE	9	22	25	5	9	2	3	11	3	4	93
OTTOBRE	15	27	19	9	13	1	6	10	4	8	112
NOVEMBRE	7	26	12	5	8	2	8	9	3	10	90
DICEMBRE	6	20	17	7	12	0	9	9	1	7	88
TOTALE	174	281	278	80	152	19	114	120	39	86	1343
%	13,0	20,9	20,7	6,0	11,3	1,4	8,5	8,9	2,9	6,4	100,0



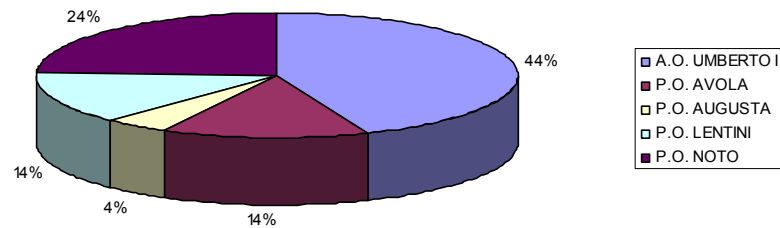
IVG 2002 AUSL 6 - PALERMO	A.O.		A.O.	A.O.	P.O.	P.O.	P.O.	TOTALE
	CIVICO	POLICLINICO	CERVELLO	VILLA SOFIA	INGRASSIA	PETRALIA	TERMINI IMERESE	
GENNAIO	60	22	31	54	28	16	13	224
FEBBRAIO	41	24	27	63	27	7	14	203
MARZO	48	29	30	60	31	16	13	227
APRILE	37	22	25	59	29	9	10	191
MAGGIO	52	25	34	65	30	14	9	229
GIUGNO	39	24	23	64	32	9	4	195
LUGLIO	41	10	45	54	34	2	10	196
AGOSTO	19	6	9	39	24	14	8	119
SETTEMBRE	29	18	28	39	31	6	5	156
OTTOBRE	33	15	27	59	18	12	5	169
NOVEMBRE	46	18	24	41	20	7	6	162
DICEMBRE	46	20	19	66	23	6	0	180
TOTALE	491	233	322	663	327	118	97	2251
%	21,8	10,4	14,3	29,5	14,5	5,2	4,3	100,0



IVG 2002	P.O.	P.O.	P.O.	C.C.	TOTALE	
AUSL 7 - RAGUSA	O.M.P.A.	VITTORIA	COMISO	MODICA	MEDITERRANEO	
GENNAIO	26	0	24	10	4	64
FEBRAIO	29	0	18	10	1	58
MARZO	42	0	23	16	2	83
APRILE	23	0	29	15	2	69
MAGGIO	24	1	21	12	5	63
GIUGNO	30	0	26	12	2	70
LUGLIO	32	1	10	19	1	63
AGOSTO	29	1	26	10	0	66
SETTEMBRE	11	1	16	15	2	45
OTTOBRE	21	1	17	18	6	63
NOVEMBRE	21	0	17	11	0	49
DICEMBRE	20	0	19	9	2	50
TOTALE	308	5	246	157	27	743
%	41,5	0,7	33,1	21,1	3,6	100,0



IVG 2002	A.O.	P.O.	P.O.	P.O.	P.O.	TOTALE
AUSL 8 - SIRACUSA	UMBERTO I	AVOLA	AUGUSTA	LENTINI	NOTO	
GENNAIO	32	18	8	17	11	86
FEBRAIO	33	23	15	25	8	104
MARZO	30	0	9	11	16	66
APRILE	30	19	0	2	19	70
MAGGIO	42	26	0	0	15	83
GIUGNO	37	10	0	0	16	63
LUGLIO	25	15	0	3	14	57
AGOSTO	16	0	0	10	38	64
SETTEMBRE	25	0	0	6	5	36
OTTOBRE	35	0	0	14	28	77
NOVEMBRE	27	0	0	10	12	49
DICEMBRE	22	0	3	12	13	50
TOTALE	354	111	35	110	195	805
%	44,0	13,8	4,3	13,7	24,2	100,0



IVG 2002	A.O.	P.O.	P.O.	C.C.	TOTALE
AUSL 9 - TRAPANI	S.ANTONIO AB.	MAZZARA	SALEMI	S.ANNA	
GENNAIO	2	24	0	0	26
FEBRAIO	31	14	0	0	45
MARZO	26	12	0	0	38
APRILE	29	11	0	0	40
MAGGIO	31	18	0	3	52
GIUGNO	22	8	0	19	49
LUGLIO	12	14	0	42	68
AGOSTO	12	3	0	14	29
SETTEMBRE	22	4	0	14	40
OTTOBRE	16	14	0	31	61
NOVEMBRE	14	10	0	16	40
DICEMBRE	14	9	0	12	35
TOTALE	231	141	0	151	523
%	44,2	27,0	0,0	28,9	100

