

ISTRUZIONI OPERATIVE RELATIVE ALL'ALLEGATO 7 DEL DPCM 12.1.2017 "DEFINIZIONE E AGGIORNAMENTO DEI LIVELLI ESSENZIALI DI ASSISTENZA"

1) LE SEGUENTI MALATTIE (GIÀ CRONICHE ESENTI) SONO STATE SPOSTATE NELL'ELENCO AGGIORNATO DELLE MALATTIE RARE ESENTI (ALLEGATO 7 AL DPCM 12/01/2017):

Vecchio codice di esenzione per malattia cronica e invalidante	Nuovo codice di esenzione per malattia rara
034 Miastenia grave	RFG101 Miastenia gravis*
047 Sclerosi sistemica (progressiva)	RM0120 Sclerosi sistemica progressiva

*condizione afferente al nuovo codice di gruppo "Sindromi miasteniche congenite e disimmuni"

- a) Fino al 30/09/2017 saranno utilizzabili soltanto i codici di malattia cronica della tabella di cui sopra. I pazienti affetti da Miastenia grave e Sclerosi sistemica (progressiva) saranno progressivamente inseriti nel Sistema Informativo Malattie Rare della Regione Puglia (SIMaRRP) dallo specialista del Presidio regionale (PRN) individuato per la relativa condizione, al primo accesso ed entro il 31/03/2018.
- b) Nel periodo intercorrente tra la data del 30/09/2017 e la data del 31/03/2018 il paziente manterrà il precedente codice di malattia cronica fino a quando il PRN accreditato produrrà il certificato di malattia rara attraverso il Sistema Informativo Malattie Rare.
- c) Dopo la data del 31/03/2018 saranno validi soltanto i codici di malattia rara presenti in tabella.

2) LE SEGUENTI MALATTIE (GIÀ RARE ESENTI) SONO STATE SPOSTATE NELL'ELENCO AGGIORNATO DELLE MALATTIE CRONICHE ESENTI (ALLEGATO 8 AL DPCM 12/01/2017):

Vecchio codice di esenzione per malattia rara	Nuovo codice di esenzione per malattia cronica e invalidante
RI0060 Sprue celiaca	059.579.0 Malattia celiaca
RL0020 Dermatite erpetiforme	059.694.0 Malattia celiaca
RMG010 Connettiviti indifferenziate	067.710.9 Connettiviti indifferenziate
RN0660 Sindrome di Down	065.758.0 Sindrome di Down
RN0690 Sindrome di Klinefelter	066.758.7 Sindrome di Klinefelter

- a) Per le predette malattie si è proceduto ad una transcodifica automatica dei sopra elencati codici di esenzione nell'Anagrafe assistiti. Per tali esenzioni i vecchi codici rimarranno attivi ed utilizzabili in fase di erogazione fino al 30/11/2017.
- b) Il DPCM 12/01/2017 non specifica la durata delle nuove patologie croniche. Nelle more di indicazioni dal livello nazionale, si stabilisce che le nuove patologie croniche abbiano durata illimitata.

3) PATOLOGIE INDICATE NELL'ALLEGATO 1 AL DM 279/2001 MA NON PIÙ PRESENTI NÉ NELL'ALLEGATO 7 NÉ NELL'ALLEGATO 8 AL DPCM 12/01/2017 (TALI PATOLOGIE NON SARANNO PIÙ CONSIDERATE RARE ESENTI E I RELATIVI CODICI NON SARANNO PIÙ ATTIVI):

RC0140 Waldman malattia di

La denominazione di tale patologia è stata considerata impropria, in quanto sinonimo di "Linfangectasia intestinale" il cui codice (RI0080) è invece confermato.

Entro il **30/9/2017** verrà effettuata una transcodifica automatica del codice RC0140 nel codice RI0080 nell'Anagrafe assistiti. Il vecchio codice rimarrà attivo ed utilizzabile in fase di erogazione fino al 30/09/2017. Dopo tale data non sarà più possibile attribuire il codice RC0140.

RG0040 Kawasaki sindrome di

Il quadro clinico di questa malattia è prevalentemente acuto. Le eventuali complicanze a lungo termine potrebbero trovare tutela nell'ambito delle malattie croniche esenti (Allegato 8 al DPCM 12/01/2017), a seguito di relativa valutazione da parte del medico specialista.

Entro il **30/09/2017** le esenzioni con codice RG0040 verranno chiuse nell'Anagrafe Sanitaria.

RP0050 Apnea infantile

La denominazione di tale patologia è stata considerata impropria, in quanto può essere estesa a condizioni non sempre riconducibili a malattie rare. Gli specialisti di riferimento potranno valutare l'eventuale attribuzione del codice RHG011 "Sindromi gravi ed invalidanti con ipoventilazione centrale congenita".

Entro il **30/09/2017** le esenzioni con codice RP0050 verranno chiuse nell'Anagrafe Sanitaria.

Glucosio 6-fosfato deidrogenasi deficit di

Condizione afferente al gruppo delle "Anemie Ereditarie" RDG010 nell'Allegato 1 al DM 279/2001. La condizione viene esplicitamente esclusa nell'Allegato 7 al DPCM 12.1.2017.

Entro il **30/09/2017** le esenzioni per la condizione "Glucosio 6-fosfato deidrogenasi deficit di" verranno chiuse nell'Anagrafe Sanitaria.

4) CODICI DI ESENZIONE INDICATI NELL'ALLEGATO 1 AL DM 279/2001 MA NON PIÙ PRESENTI NELL'ALLEGATO 7 AL DPCM 12/01/2017 (TALI CODICI NON SARANNO PIÙ ATTIVI):

RN0080 Disautonomia familiare

Il codice RN0080 non è più presente nell'Allegato 7 al DPCM 12.1.2017, tuttavia la condizione "Disautonomia familiare" viene inserita tra le malattie afferenti al gruppo delle "Neuropatie ereditarie" (codice RFG060).

Entro il **30/9/2017** verrà effettuata una transcodifica automatica del codice RN0080 nel codice RFG060 nell'Anagrafe assistiti. Il vecchio codice rimarrà attivo ed utilizzabile in fase di erogazione fino al 30/09/2017. Dopo tale data non sarà più possibile attribuire il codice RN0080.

RC0030 Reifenstein sindrome di

Il codice non è più presente nell'Allegato 7 al DPCM 12.1.2017, tuttavia la condizione "Reifenstein sindrome di", il cui nome è stato transcodificato in "Sindrome da insensibilità parziale agli androgeni", viene inserita tra le malattie afferenti al gruppo dei "Difetti dello sviluppo sessuale con ambiguità dei genitali e/o discordanza cariotipo/sviluppo gonadico e/o fenotipo" (codice RNG262).

Entro il **30/9/2017** verrà effettuata una transcodifica automatica del codice RC0030 nel codice RNG262 nell'Anagrafe assistiti. Il vecchio codice rimarrà attivo ed utilizzabile in fase di erogazione fino al 30/09/2017. Dopo tale data non sarà più possibile attribuire il codice RC0030.

RN1090 Schinzel-Giedion sindrome di

Il codice non è più presente nell'Allegato 7 al DPCM 12.1.2017, tuttavia la condizione viene inserita tra le malattie afferenti al gruppo delle "Sindromi malformative congenite gravi ed invalidanti con alterazione della faccia come segno principale" (codice RNG121).

Entro il **30/9/2017** verrà effettuata una transcodifica automatica del codice RN1090 nel codice RNG121 nell'Anagrafe assistiti. Il vecchio codice rimarrà attivo ed utilizzabile in fase di erogazione fino al 30/09/2017. Dopo tale data non sarà più possibile attribuire il codice RN1090.

RN0990 Moebius sindrome di

Il codice non è più presente nell'Allegato 7 al DPCM 12.1.2017, tuttavia la condizione viene inserita tra le malattie afferenti al gruppo delle "Sindromi malformative congenite gravi ed invalidanti con alterazione della faccia come segno principale" (codice RNG121).

Entro il **30/9/2017** verrà effettuata una transcodifica automatica del codice RN0990 nel codice RNG121 nell'Anagrafe assistiti. Il vecchio codice rimarrà attivo ed utilizzabile in fase di erogazione fino al 30/09/2017. Dopo tale data non sarà più possibile attribuire il codice RN0990.

Le procedure di riconoscimento del diritto agli utenti devono essere gestite all'insegna della semplificazione ed in modo da evitare disagi all'utenza e da prevenire la moltiplicazione degli accessi alle strutture sanitarie. La tempistica di entrata in vigore delle varie disposizioni del DPCM e le abrogazioni previste nell'articolato comportano problemi di successione tra regimi erogativi.

Le date previste nel presente allegato si riferiscono alla data di erogazione della prestazione.