



REGIONE PUGLIA

**DIPARTIMENTO PROMOZIONE DELLA SALUTE, DEL BENESSERE
SOCIALE E DELLO SPORT PER TUTTI**

SEZIONE STRATEGIE E GOVERNO DELL'OFFERTA

SERVIZIO STRATEGIE E GOVERNO DELL'ASSISTENZA TERRITORIALE

PROPOSTA DI DELIBERAZIONE

DELLA GIUNTA REGIONALE

Codice CIFRA: SGO/DEL/2018_____

OGGETTO: DGR n. 1491/2017 "DPCM 12 gennaio 2017 "Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza di cui all'art. 1, comma 7, del d.lgs. n. 502/92" - Aggiornamento della Rete dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese (RERP) accreditati per le malattie rare". MODIFICHE E INTEGRAZIONI.

Il Presidente sulla base dell'istruttoria espletata dal Funzionario istruttore e confermata dalla Responsabile della A.P. "Riabilitazione - Strutture residenziali e semiresidenziali, centri diurni e ambulatoriali - Strutture sociosanitarie", dal Dirigente del Servizio Strategie e Governo dell'Assistenza Territoriale e dal Dirigente della Sezione Strategie e Governo dell'Offerta, riceve la seguente relazione:

Il Decreto ministeriale n. 279 del 18 maggio 2001 - recante "Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie" ha avviato il sistema nazionale sulle malattie rare comprendente la realizzazione di una rete nazionale di monitoraggio ed assistenza dedicata specificamente a quest'area di patologie, l'erogazione di particolari benefici ai malati che ne siano affetti, il supporto a soggetti pubblici e privati attivi nel campo della ricerca e della realizzazione di nuove tecnologie e prodotti utili per migliorare il decorso delle patologie, nonché l'attivazione di programmi di formazione dei professionisti ed informazione dell'opinione pubblica.

Il predetto Decreto ministeriale dispone che la rete nazionale sia composta dai Presidi a valenza nazionale appositamente accreditati (PRN), individuati "tra quelli in possesso di documentata esperienza in attività diagnostica o terapeutica specifica per le malattie o per i gruppi di malattie rare, nonché di idonea dotazione di strutture di supporto e di servizi complementari, ivi inclusi, per le malattie che lo richiedono, servizi per l'emergenza e per la diagnostica biochimica e genetico - molecolare".

La rete malattie rare pugliese viene avviata nel 2003 con deliberazione di Giunta regionale n. 2238 del 23/12/2003 e s.m.i., a cui è seguita una ricognizione con deliberazione di Giunta regionale n. 1591 del 31/07/2012.

L'Accordo tra Stato, Regioni e Province Autonome di Trento e Bolzano del 10 maggio 2007 (Rep. n.103/CSR) ha previsto la creazione di Centri di Coordinamento regionali e/o interregionali con il compito di gestire il registro regionale o interregionale delle malattie rare, di coordinare la rete, di formare i professionisti ed informare i cittadini e le associazioni dei malati. Sulla base di quanto sancito dal suddetto Accordo, con DGR n 2485/2009, aggiornata con DGR 2048/2016, è stato istituito il Coordinamento Malattie rare della Regione Puglia (CoReMaR.) e il Centro di Assistenza e Ricerca Sovraziendale per le Malattie Rare. Al CoReMaR. è stato attribuito il compito di gestire il Registro per le malattie rare, coordinare la rete dei presidi malattie rare, formare operatori sanitari e fornire informazioni alle associazioni dei malati. Al Centro Sovraziendale il compito di attivare e svolgere funzioni di collegamento in fatto di assistenza (ambulatoriale ed ospedaliera) e di contact center (attività diurna e registrazione contatti).

La Regione Puglia ha avviato con DGR n. 1695 del 7 agosto 2012, il Sistema Informativo delle Malattie Rare della Regione Puglia (SIMaRRP) a supporto della specifica Rete Regionale. Nell'ambito del SIMaRRP, il Registro regionale Malattie Rare ha come obiettivo generale quello di effettuare la sorveglianza delle malattie rare e di supportare la programmazione regionale degli interventi per i soggetti affetti da malattie rare nonché di fornire le informazioni al Registro

Nazionale Malattie Rare.

Il Registro regionale implementato mediante il SIMaRRP mira ad ottenere informazioni epidemiologiche (in primo luogo il numero di casi di una determinata malattia rara e relativa distribuzione sul territorio regionale) utili a definire le dimensioni del problema. Si tratta di uno strumento utile per il governo della Rete, per stimare il ritardo diagnostico e la migrazione sanitaria dei pazienti, per supportare la ricerca clinica e per promuovere il confronto tra i Presidi e gli operatori sanitari per la definizione di criteri diagnostici.

Il CoReMaR ha gestito, fin dalla sua istituzione, il sistema informativo unico per la diagnosi e presa in carico della persona affetta da malattia rara, che attualmente consente la registrazione della diagnosi di malattia rara da parte dei PRN e il rilascio dell'attestazione di esenzione dalla partecipazione alla spesa da parte dei Distretti Socio-Sanitari.

Il patrimonio informativo accumulato dal SIMaRRP permette l'alimentazione del Registro regionale Malattie Rare che viene utilizzato dal Coordinamento Regionale Malattie Rare (CoReMaR) per il monitoraggio del funzionamento dei centri della rete ed in particolare la loro capacità di fare diagnosi. Analizzando i dati del Registro è possibile, tra l'altro, operare un'analisi quantitativa qualitativa dei luoghi/ospedali di cura a favore dei malati rari.

La Direttiva del Parlamento europeo e del Consiglio n. 24 del 9 marzo 2011 concernente l'applicazione dei diritti dei pazienti relativi all'assistenza sanitaria transfrontaliera ha previsto la creazione delle Reti di riferimento europee (ERN) per le malattie rare, i cui centri costituenti devono dimostrare di avere competenza, esperienza, capacità di gestire l'informazione, i collegamenti a rete con le altre strutture socio-sanitarie che prendono in carico il paziente, un'organizzazione adatta per la presa in carico globale del paziente e la risposta ad ogni suo problema di salute ed infine dei collegamenti stabili e prestrutturati con le Associazioni dei malati. Le ERN stesse devono dimostrare capacità organizzative e di efficiente collegamento interno, abilità nel gestire registri di patologia e la disposizione a collegarsi con le strutture assistenziali che collaborano nel fornire prestazione ai malati e la disponibilità di infrastruttura per la teleconsulenza. L'applicazione tecnica di tale Direttiva ha richiesto la creazione di due gruppi di esperti, delegati di ciascun Paese costituente l'Unione Europea (il Cross Border Expert Group e il Cross Border Committee), che hanno avuto il ruolo di definire, con gli Atti delegati e gli Atti di esecuzione, i criteri per selezionare i centri parti delle reti e le singole reti o ERN, globalmente considerate. Al termine di questi processi, sono stati definiti con Decisione delegata della Commissione e Decisione di esecuzione, il 10 marzo 2014, i criteri e le condizioni che devono soddisfare le reti di riferimento europee e i prestatori di assistenza sanitaria per aderire a una rete di riferimento europea. Dal gennaio 2014 è iniziato il processo che ha portato all'identificazione dei centri delle ERN e delle loro funzioni conclusosi nel nostro Paese nei mesi di giugno 2016. Per quanto riguarda l'Italia, a partire dai centri e dalle reti accreditate per le malattie rare in ciascuna Regione, sono state selezionate le candidature dei centri proposti alla Commissione Europea per partecipare alle ERN. Tale selezione è avvenuta sulla base dell'osservanza dei criteri definiti dall'Unione Europea: numero di pazienti diagnosticati inseriti nei corrispettivi registri regionali,

specificità, lettera di chiamata di capofila di cordata europea.

Anche l'Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province Autonome di Trento e Bolzano sul documento "Piano nazionale per le malattie rare (PNMR)" del 16 ottobre 2014, recepito con D.G.R. 158/2015, ha posto l'accento sulla necessità di strutturare o riqualificare le reti regionali sulle malattie rare favorendo il collegamento funzionale tra le strutture/presidi coinvolti nella presa in carico della persona affetta da malattia rara.

Pertanto, con DGR n. 253 del 28/02/2017, integrata con DGR n. 794 del 29/05/2017, sulla base dell'istruttoria condotta dal Coordinamento Regionale Malattie Rare, si è proceduto a riaggiornare l'elenco dei Presidi accreditati per le malattie rare e a prevederne le modalità di funzionamento e di connessione in rete tra loro e con il restante sistema sanitario regionale, in modo da rivalutare quanto di positivo è stato espresso nella programmazione e nella attuazione negli anni di attività, rivisitandolo alla luce del nuovo scenario nazionale ed europeo, al fine di permettere ai centri selezionati per le ERN, che si trovano nelle condizioni di maggiore impegno ed attività, di operare a livello nazionale ed europeo secondo i riconoscimenti ottenuti.

Con Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017, pubblicato in Gazzetta ufficiale n. 15 del 18/03/2017, sono stati definiti ed aggiornati i Livelli Essenziali di Assistenza di cui all'art. 1, comma 7, del d.lgs. n. 502/92.

L'art. 52 del predetto DPCM prevede che le persone affette dalle malattie rare elencate nell'allegato 7 allo stesso DPCM hanno diritto all'esenzione dalla partecipazione al costo delle correlate prestazioni di assistenza sanitaria.

L'art. 64 del citato DPCM, al comma 4 prevede che le disposizioni in materia di malattie rare di cui all'art. 52 e all'allegato 7 si applicano dal centottantesimo giorno dall'entrata in vigore del DPCM; entro tale data le Regioni e le Province autonome adeguano le Reti regionali per le malattie rare con l'individuazione dei relativi Presidi e i Registri regionali.

Al fine di implementare la Rete dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese (RERP) accreditati per le malattie rare alla luce delle novità introdotte dal DPCM sui nuovi LEA che ha modificato l'elenco delle malattie rare ammesse all'esenzione dalla compartecipazione al costo, introducendo più di 100 nuove entità fra singole malattie rare o gruppi di malattie in base alle nuove acquisizioni della ricerca scientifica, il CoReMaR ha condotto l'istruttoria relativa all'accreditamento dei centri per le malattia rare di nuova inclusione nel DPCM nuovi LEA.

I criteri per l'accreditamento dei nuovi centri sono gli stessi già utilizzati dal CoReMaR nell'istruttoria per l'individuazione dei Centri della DGR n. 253/17, come da verbale agli atti della Sezione. Sulla base delle candidature presentate e sulla base delle precisazione dei nodi coinvolti nella presa in carico multidisciplinare, dichiarati dal centro proponente, il CoReMaR ha trasmesso il nuovo elenco dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese (RERP) da accreditare per le malattie rare.

Il CoReMaR ha valutato positivamente le candidature dei centri inseriti nell'elenco trasmesso alla Sezione SGO, riservandosi di monitorare l'attività assistenziale per un periodo di 12 mesi, utilizzando nella valutazione i criteri quali la numerosità della casistica e delle certificazioni e la capacità di garantire un percorso multidisciplinare e multidimensionale di presa in carico, criteri già definiti con la DGR 253/17. Inoltre, il CoReMaR ha accettato le candidature, per le malattie a bassissima prevalenza, nei soli casi in cui la candidatura sia stata presentata da centri, afferenti a strutture già accreditate con qualifica di PRN per il gruppo di patologie cui la nuova malattia afferisce.

L'elenco in oggetto contiene anche i PRN e RERP già individuati con DGR n. 253/2017 e DGR n. 794/2017 e ciò per permettere una più semplice consultazione da parte degli operatori del SSN, dalle famiglie e assistiti affetti da malattie rare e dalle relative Associazioni. Si conferma il restante contenuto delle precedenti DGR n. 253/2017 e DGR n. 794/2017.

Pertanto, alla luce delle novità introdotte dal DPCM 12 gennaio 2017 di aggiornamento dei Livelli Essenziali di Assistenza, la Giunta regionale con Deliberazione n. 1491 del 3/10/2017 ha approvato:

- l'elenco dei PRN (o Centri) e dei Nodi della Rete Regionale Pugliese (ReRP) accreditati per le malattie rare di cui all'Allegato A, parte integrante e sostanziale del presente atto;
- il documento di cui all'Allegato B, riguardante "Istruzioni operative relative all'allegato 7 del DPCM 12/1/2017".

Considerato che è pervenuta a questa Sezione nota del 6/2/2018, agli atti con prot. AOO183-2273 del 16/2/2018, con la quale il Commissario Straordinario dell'AReSS e il CoReMar comunicano che, a seguito di alcuni refusi da parte del predetto Coordinamento regionale, si rende necessario apportare delle modifiche all'Allegato A alla DGR n. 1491/2017.

Al contempo, nella predetta nota del 6/2/2018 il Commissario Straordinario dell'AReSS e il CoReMar hanno richiesto e comunicato di apportare le sottoelencate integrazioni:

- Valutazione ed accoglimento delle auto candidature per malattie rare del nuovo elenco DPCM Nuovi Lea pervenute oltre i termini previsti dalla Nota del 21 luglio 2017 "ADEGUAMENTO DELLA RETE REGIONALE PER LE MALATTIE RARE SULLA BASE DEL D.P.C.M. 12.1.2017 "DEFINIZIONE E AGGIORNAMENTO DEI LIVELLI ESSENZIALI DI ASSISTENZA" - Prot. n. AOOARES21072017/0001696;
- Allineamento alla Rete Ematologica Pugliese istituita ed organizzata come da DGR 912/2010 e DGR 2827/2014. Adeguamento della Rete dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese (RERP) accreditati per le malattie rare.
- Accoglimento della richiesta pervenuta dalla Direzione Sanitaria dell'A.O.U. Policlinico di Bari - Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII" dell'esclusione per l'UO di Reumatologia dalla rete malattie rare per le seguenti patologie rare:

- a. Ehlers-Danlors, Sindrome di (RN0330);
 - b. Amiloidosi sistemiche (RCG130);
 - c. Osteodistrofie Congenite (RNG060);
 - d. Malattia di Lyme (RA0030).
- Accoglimento della richiesta di riconoscimento della UOC Oncoematologia Pediatrica del Presidio Ospedaliero "Vito Fazzi" di Lecce quale nodo della Rete Regionale Pugliese malattie rare per le seguenti patologie rare:
 - a. Istiocitosi croniche a cellule di Langherhans (RCG150);
 - b. Anemie Ereditarie (RDG010);
 - c. Sindrome emolitico uremica (RD0010);
 - d. Immunodeficienze primarie (RCG160);
 - e. Malattia di Bechet (RCO210),
 - f. Endocardite reumatica (RG0010);
 - g. Porpora di Henoch-Schonlein ricorrente (RD0030);
 - h. Connettivite mista (RM0030).
 - Accoglimento dell'istanza di auto candidatura della UO di Pediatria Ospedaliera dell'A.O.U. Policlinico di Bari - Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII" per la patologia rara Endocardite Reumatica (RG0010);
 - Accoglimento dell'istanza di auto candidatura della UO Genetica Medica dell'Ente Ecclesiastico "Cardinale G. Panico" - Tricase per la Sindrome di Noonan.
 - Accoglimento della richiesta di accreditamento del "Centro Epilessia ed EEG in Età Evolutiva" dell'ASL di Bari e del "Centro per lo Studio e per la Cura dell'Epilessia" della S.C. di Neurologia Universitaria degli Ospedali Riuniti di Foggia, a sostegno e garanzia della continuità assistenziale, per le seguenti patologie rare:
 - a. Rett sindrome di (RF0040);
 - b. Epilessia mioclonica progressiva (RF0060);
 - c. Dravet, Sindrome di (RF0061);
 - d. Lennox- Gastaut sindrome di (RF0130);
 - e. Sindromi da Aneuploidia cromosomica (RNG080);
 - f. Sindromi da riarrangiamenti strutturali sbilanciati cromosomici e genomici(RNG090);
 - g. Sclerosi tuberosa (RN0750).

Pertanto, col presente provvedimento si propone di sostituire l'Allegato A alla DRG n. 1491/2017 con il presente allegato A che contiene tutto quanto già inserito nel precedente Allegato A alla DGR n.1491/2017 con le ulteriori integrazioni, così come richiesto dal Commissario Straordinario dell'AReSS e dal CoReMar.

Resta confermato tutto quanto riportato nella DRG n. 1491/2017, ivi compreso l'Allegato B alla DRG n. 1491/2017.

COPERTURA FINANZIARIA DI CUI ALLA L.R. n.28/2001 E SUCCESSIVE MODIFICAZIONE ED INTEGRAZIONI

La presente deliberazione non comporta implicazioni di natura finanziaria sia di entrata che di spesa e dalla stessa non deriva alcun onere a carico del Bilancio Regionale.

Il Presidente, sulla base delle risultanze istruttorie come innanzi illustrate, propone alla Giunta l'adozione del seguente atto finale ai sensi della L. R. n. 7/97, art. 4, lett. k.

LA GIUNTA

- Udita la relazione e la conseguente proposta del Presidente;
- Viste le sottoscrizioni poste in calce al presente schema di provvedimento dal Funzionario istruttore, dalla Responsabile della A.P "Riabilitazione - Strutture residenziali e semiresidenziali, centri diurni e ambulatoriali - Strutture sociosanitarie", dal Dirigente del Servizio Strategie e Governo dell'Assistenza territoriale e dal Dirigente della Sezione Strategie e Governo dell'Offerta;
- A voti unanimi espressi nei modi di legge;

DELIBERA

Per le motivazioni espresse in premessa che quivi si intendono integralmente riportate:

1. di sostituire l'Allegato A alla DRG n. 1491/2017 con il presente allegato A che contiene tutto quanto già inserito nel precedente Allegato A alla DGR n.1491/2017 con le ulteriori integrazioni, così come richiesto dal Commissario Straordinario dell'AReSS e dal CoReMar.
2. Di inserire **nell'Allegato A** parte integrante alla predetta Deliberazione di Giunta le sottoelencate modifiche e integrazioni, così come richiesto dal Coordinamento regionale Malattie Rare:
 - Valutazione ed accoglimento delle auto candidature per malattie rare del nuovo elenco DPCM Nuovi Lea pervenute oltre i termini previsti dalla Nota del 21 luglio 2017 "ADEGUAMENTO DELLA RETE REGIONALE PER LE MALATTIE RARE SULLA BASE DEL D.P.C.M. 12.1.2017 "DEFINIZIONE E AGGIORNAMENTO DEI LIVELLI ESSENZIALI DI ASSISTENZA" - Prot. n. AOOARES21072017/0001696;
 - Allineamento alla Rete Ematologica Pugliese istituita ed organizzata come da DGR 912/2010 e DGR 2827/2014. Adeguamento della Rete dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese (RERP) accreditati per le malattie rare.
 - Accoglimento della richiesta pervenuta dalla Direzione Sanitaria dell'A.O.U. Policlinico di Bari - Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII" dell'esclusione per l'UO di Reumatologia dalla rete malattie rare per le seguenti patologie rare:
 - e. Ehlers-Danlors, Sindrome di (RN0330);

- f. Amiloidosi sistemiche (RCG130);
 - g. Osteodistrofie Congenite (RNG060);
 - h. Malattia di Lyme (RA0030).
- Accoglimento della richiesta di riconoscimento della UOC Oncoematologia Pediatrica del Presidio Ospedaliero "Vito Fazzi" di Lecce quale nodo della Rete Regionale Pugliese malattie rare per le seguenti patologie rare:
 - a. Istiocitosi croniche a cellule di Langherhans (RCG150);
 - i. Anemie Ereditarie (RDG010);
 - j. Sindrome emolitico uremica (RD0010);
 - k. Immunodeficienze primarie (RCG160);
 - l. Malattia di Bechet (RCO210),
 - m. Endocardite reumatica (RG0010);
 - n. Porpora di Henoch-Schonlein ricorrente (RD0030);
 - o. Connettivite mista (RM0030).
 - Accoglimento dell'istanza di auto candidatura della UO di Pediatria Ospedaliera dell'A.O.U. Policlinico di Bari - Ospedale Pediatrico "Giovanni XXIII" per la patologia rara Endocardite Reumatica (RG0010);
 - Accoglimento dell'istanza di auto candidatura della UO Genetica Medica dell'Ente Ecclesiastico "Cardinale G. Panico" - Tricase per la Sindrome di Noonan.
 - Accoglimento della richiesta di accreditamento del "Centro Epilessia ed EEG in Età Evolutiva" dell'ASL di Bari e del "Centro per lo Studio e per la Cura dell'Epilessia" della S.C. di Neurologia Universitaria degli Ospedali Riuniti di Foggia, a sostegno e garanzia della continuità assistenziale, per le seguenti patologie rare:
 - h. Rett sindrome di (RF0040);
 - i. Epilessia mioclonica progressiva (RF0060);
 - j. Dravet, Sindrome di (RF0061);
 - k. Lennox- Gastaut sindrome di (RF0130);
 - l. Sindromi da Aneuploidia cromosomica (RNG080);
 - m. Sindromi da riarrangiamenti strutturali sbilanciati cromosomici e genomici(RNG090);
 - n. Sclerosi tuberosa (RN0750).
3. di confermare tutto quanto riportato nella DRG n. 1491/2017, ivi compreso l'Allegato B alla DRG n. 1491/2017.
4. di notificare il presente provvedimento, a cura della Sezione proponente, alla Sezione Risorse Strumentali e Tecnologiche del Dipartimento Promozione della Salute, del Benessere sociale e dello Sport per tutti, ai Direttori generali delle Aziende Sanitarie Locali, al Coordinamento Regionale Malattie Rare Puglia, al Centro di assistenza e ricerca sovraaziendale per le Malattie Rare ed ai Direttori generali delle Aziende ospedaliere, IRCCS ed EE individuati quali Presidi della Rete Nazionale per le malattie rare;

5. di disporre la pubblicazione del presente provvedimento sul Portale regionale della Salute www.sanita.puglia.it e sul Bollettino Ufficiale della Regione Puglia.

Il Segretario della Giunta

Il Presidente della Giunta

1) I sottoscritti attestano che il procedimento istruttorio loro affidato è stato espletato nel rispetto della vigente normativa regionale, nazionale e comunitaria e che il presente schema di provvedimento, predisposto dalla Sezione Strategie e Governo dell'Offerta, ai fini dell'adozione dell'atto finale da parte della Giunta Regionale, è conforme alle risultanze istruttorie.

2

Il Funzionario istruttore: **Angela CAPOZZI**

La Responsabile della A.P.: **Elena MEMEO**

Il Dirigente di Servizio.: **Giuseppe LELLA**

Il Dirigente della Sezione: **Giovanni CAMPOBASSO**

Il sottoscritto Direttore di Dipartimento non ravvisa la necessità di esprimere, sulla proposta di delibera, osservazioni, ai sensi del combinato disposto degli artt. 18 e 20 del DPGR n.443/2015.

1) Il Direttore di Dipartimento Promozione della Salute,
2) del Benessere Sociale e dello Sport per Tutti: **Giancarlo
RUSCITTI**

Il Presidente della Giunta regionale: **Michele EMILIANO**



REGIONE PUGLIA

DIPARTIMENTO PROMOZIONE DELLA SALUTE, DEL BENESSERE SOCIALE E DELLO SPORT PER
TUTTI

SEZIONE STRATEGIE E GOVERNO DELL'OFFERTA

SERVIZIO STRATEGIE E GOVERNO DELL'ASSISTENZA TERRITORIALE

ALLEGATO A

***Rete dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) e Nodi della Rete Regionale Pugliese
(RERP) accreditati per le malattie rare.***

Il presente allegato è composto
di n. 62 (sessantadue) pagine esclusa la presente

Il Dirigente della Sezione SGO
(Giovanni Campobasso)