

LA GIUNTA REGIONALE

- a) visto il decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124 “Ridefinizione del sistema di partecipazione al costo delle prestazioni sanitarie e del regime delle esenzioni, a norma dell'articolo 59, comma 50, della legge 27 dicembre 1997, n. 449” e, in particolare, l'art. 5, comma 1, che prevede che con distinti regolamenti del Ministero della sanità sono individuate le condizioni di malattia croniche o invalidanti e le malattie rare e che le stesse danno diritto all'esenzione dalla partecipazione per le prestazioni di assistenza sanitaria indicate dai medesimi regolamenti;
- b) visto il Decreto del Ministero della Salute 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, ai sensi dell'art. 5, comma 1, lettera b) del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124”;
- c) vista la circolare del Ministero della sanità in data 13 dicembre 2001, n. 13 “Indicazioni per l'applicazione dei regolamenti relativi all'esenzione per malattie croniche e rare”;
- d) visto il decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017 “Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502” (G.U. n. 65 del 18-3-2017 – Suppl. Ordinario n. 15) ed in particolare gli articoli:
- 52 “*Persone affette da malattie rare*”, il quale stabilisce che le persone affette dalle malattie rare indicate nell'allegato 7 “*Elenco delle malattie rare esentate dalla partecipazione al costo*” dello stesso decreto hanno diritto all'esenzione dalla partecipazione al costo delle correlate prestazioni di assistenza sanitaria;
 - 64 “*Norme finali e transitorie*”, il quale, al comma 4, stabilisce che le disposizioni in materia di malattie rare di cui all'art. 52 e allegato 7 entrano in vigore dal centottantesimo giorno dalla data di entrata in vigore del decreto stesso (e quindi dal 15 settembre 2017) ed 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;
- e) vista la legge regionale 25 gennaio 2000, n. 5 “Norme per la razionalizzazione dell'organizzazione del Servizio socio-sanitario regionale e per il miglioramento della qualità e dell'appropriatezza delle prestazioni sanitarie, socio-sanitarie e socio-assistenziali prodotte ed erogate nella Regione”;
- f) richiamate le seguenti deliberazioni della Giunta regionale:
- n. 1692 in data 13 maggio 2002, recante “Revoca della deliberazione della Giunta regionale 3 dicembre 2001 n. 4638 ed approvazione di un nuovo protocollo d'intesa tra la regione Autonoma Valle d'Aosta e la Regione Piemonte per la realizzazione di una rete sanitaria interaziendale e interregionale”;
 - n. 4054 in data 22 dicembre 2006, recante “Istituzione del registro regionale delle malattie rare. Individuazione del presidio regionale abilitato alla raccolta e all'invio dei dati, nonché del centro di coordinamento regionale, ai sensi del Decreto del ministero della Sanità 279/2001”;
 - n. 1359 in data 18 maggio 2007, recante “Approvazione dell'integrazione dell'elenco delle malattie rare di cui al Decreto del Ministero della Sanità n. 279 del 18 maggio 2001 "Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie, ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera b), del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124”;
 - n. 234 in data 1° febbraio 2008, recante “Approvazione dello schema di convenzione tra la Regione Autonoma Valle d'Aosta e la Regione Piemonte per la realizzazione di un centro interregionale per le malattie rare nonché di un registro interregionale delle

malattie rare, nell'ambito della rete sanitaria interaziendale ed interregionale prevista dall'accordo approvato con deliberazione della giunta regionale n. 1692/2002, e di modificazione alla Deliberazione della Giunta Regionale n. 4054/2006”;

- n. 634 in data 22 maggio 2017, recante “Definizione del periodo di validità dell’attestato di esenzione dalla partecipazione al costo delle prestazioni sanitarie per le malattie e le condizioni croniche e invalidanti di cui al decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017 e approvazione di direttive all’Azienda U.S.L. della Valle d’Aosta. Revoca della deliberazione della Giunta regionale n. 351 del 13 marzo 2015”;
- g) considerato che la Regione Autonoma Valle d’Aosta e la Regione Piemonte, con la stipula della convenzione di cui alla citata DGR 234/2008, hanno istituito un Centro di coordinamento interregionale e un Registro interregionale delle malattie rare;
- h) considerato che con la sopra richiamata DGR 634/2017 era già stato stabilito:
1. con decorrenza 1° giugno 2017, che i competenti uffici dell’Azienda USL provvedessero alla modifica del codice di esenzione e alla sostituzione del tesserino di esenzione degli assistiti a seguito del passaggio dall’elenco delle malattie rare all’elenco delle malattie e condizioni croniche e invalidanti delle seguenti patologie:

PATOLOGIA	Codice per malattia rara ex DM 279/2001	Codice per patologia cronico-invalidante ex DPCM 12.01.2017
Celiachia Sprue Celiaca	RI0060	059.579.0
Celiachia Dermatite Erpetiforme	RL0020	059.694.0
Sindrome di Down	RN0660	065.758.0
Sindrome di Klinefelter	RN0690	066.758.7
Connettivo Indifferenziate	RNG010	067.710.9

2. con decorrenza 15 settembre 2017, contestualmente all’entrata in vigore delle nuove disposizioni in materia di malattie rare, l’estinzione dei codici di patologia cronica e invalidante 034 e 047, rispettivamente riferiti alle patologie “miastenia grave” e “sclerosi sistemica progressiva” che sono state ricomprese nell’elenco nazionale delle patologie rare:
 - ✓ RFG101 miastenia grave;
 - ✓ RM0120 sclerosi sistemica progressiva;
- i) considerato che, secondo quanto indicato dal *Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d’Aosta*, l’attribuzione automatica dei codici di esenzione per patologia rara (RFG101 e RM0120) agli assistiti in possesso dei codici di esenzione per patologia cronica e invalidante 034 e 047 dovrà avere durata temporanea, per un anno, durante il quale l’assistito dovrà essere rivalutato individuando uno specialista della rete delle malattie rare cui rivolgersi per l’eventuale inserimento a tutti gli effetti nel registro delle malattie rare (esenzione definitiva);
- j) dato atto che le disposizioni in materia di malattie rare, ai sensi dell’articolo 64, comma 4 del D.P.C.M. 12 gennaio 2017, sono entrate in vigore il 15 settembre 2017 e che da tale data le regioni e le province autonome devono avere adeguato le Reti regionali per le malattie rare con l’individuazione dei relativi Presidi e i Registri regionali;
- k) preso atto che le risultanze dell’istruttoria, condotta in modo congiunto con la Regione Piemonte e finalizzata all’adeguamento del Registro regionale delle malattie rare all’allegato 7 al DPCM 12/1/2017, risultano essere le seguenti:
- ❖ le malattie rare già presenti nell’elenco allegato al DM 279/2001 e confermate nel DPCM 12/1/2017 mantengono, nella quasi totalità dei casi, lo stesso codice di

esenzione. Quando la malattia è ricompresa in un nuovo gruppo, questa mantiene comunque il vecchio codice ex DM 279/2001 che viene riportato fra parentesi vicino al nome della malattia;

- ❖ il DPCM 12/1/2017 non ha confermato nell'elenco delle malattie rare (Allegato 7) le seguenti patologie precedentemente riconosciute rare ai sensi del DM 279/2001 (per queste patologie non risultano assistiti esenti in Valle d'Aosta):

RC0060	Sindrome di Werner
RC0140	Malattia di Waldmann
RP0050	Apnea infantile

- ❖ il DPCM 12/1/2017 non ha confermato nell'elenco delle malattie rare (Allegato 7) le seguenti patologie precedentemente riconosciute rare ai sensi del DM 279/2001, che sono, tuttavia, state ricondotte ad altri codici di esenzione del nuovo elenco nazionale delle malattie rare o del nuovo elenco delle patologie croniche e invalidanti, come di seguito dettagliato:

Malattia rara ex DM 279/2001	Codice esenzione per malattia rara ex DPCM 12/1/2017 allegato 7	Codice esenzione per patologia cronica e invalidante ex DPCM 12/1/2017 allegato 8	Note
Sindrome Kawasaki – RG0040		Affezioni del sistema circolatorio – codici 0A02/0B02/0C02	A tutti i pazienti che risultino in possesso dell'esenzione RG0040 al 14.09.2017 è riconosciuta, a seguito di verifica da parte dell'Azienda di complicazioni cardiache o aneurismatiche, l'esenzione per "affezioni del sistema circolatorio" (codici 0A02, 0B02/ 0C02).
Sindrome di Reifestein – RC0030	RNG010 Pseudoermafroditismi		
Disautonomia familiare/ Sindrome di Riley Day - RN0080	RFG060 Malattia di Refsum		
Sindrome di Moebius - RN0990	RN0910 Sindrome di Goldenhair		
Sindrome di Shienzel-Giedion – RN1090	RN0390 Sindrome cefalopolisindattilia di Greig		
Favismo (deficit di glucosio-6-fosfato deidrogenasi) (Codice RDG010)	Anemia ereditaria RDG010 – codice provvisorio per la durata di 1 anno dal 15/9/2017		Il favismo è stato escluso dal gruppo delle anemie ereditarie (RDG010). I pazienti affetti da questa condizione non potranno più usufruire dell'esenzione. Tutti i pazienti, che risultino in possesso dell'esenzione RDG010 al 14.09.2017, mantengono l'esenzione per un anno [esenzione temporanea fino al 14.09.2018]. In questo tempo l'assistito dovrà essere rivalutato da uno specialista della Rete per le Malattie Rare per l'eventuale conferma dell'esenzione e comunque per non più di un anno

- ❖ il DPCM 12/1/2017 ha introdotto nell'elenco delle malattie rare (Allegato 7) alcune patologie che non erano riconosciute rare ai sensi del DM 279/2001 ma che erano già state ricomprese come tali nell'elenco interregionale Piemonte/Valle d'Aosta (approvato con la DGR 1359/2007) e, pertanto, alcuni pazienti sono già in possesso di un codice di esenzione regionale che è riconducibile al nuovo codice nazionale come di seguito specificato:

Malattia rara ex DGR 1359/2007	Codice esenzione per malattia rara ex DPCM 12/1/2017 allegato 7
Anemia aplastica – RD0101	RD0070 – Anemie aplastiche acquisite (escluso: forme midollati aplastiche transitorie)
Porpora trombocitopenica idiopatica cronica - RD0121	RDG031 – Piastrinopatie autoimmuni primarie croniche
Angioedema da deficit acquisito di C1q inattivatore – RD0141	RC0191 - Angioedema acquisito da deficit di C1 inibitore
CADASIL - RF0311	RF0310 - CADASIL
Siringomielia e siringobulbia - RF0321	RF0410 – Siringomielia – siringobulbia (limitatamente alle forme anatomicamente e/o clinicamente rilevanti)
Emicrania emiplegica familiare – RF0331	RF0350 - Emicrania emiplegica familiare
Paralisi bulbare progressiva – RFG151	RF0390 - Paralisi bulbare progressiva con sordità neurosensoriale
Miastenie disimmuni e congenite - RFG171	RFG101 - Sindromi miasteniche congenite e disimmuni
Ipertensione polmonare primitiva (idiopatica) - RG0121	RG0120 - Ipertensione polmonare primitiva idiopatica
Fibrosi polmonare idiopatica - RHG011	RHG010 - Malattie interstiziali polmonari primitive
Colestasi genetiche - RIG011	RIG010 - Colestasi intraepatiche progressive familiari
Tubulopatie renali congenite - RJG011	RJG010 - Tubulopatie primitive
Pioderma gangrenoso - RL0071	RL0090 - Pioderma gangrenoso cronico
Sindrome di Rothmund-Thomson - RL0091	RNG094 - Sindromi progeroidi
Sindrome di Gorlin - RL0101	RB0070 - Sindrome del nevo basocellulare
Sclerosi sistemica progressiva - RM0091	RM0120 - Sclerosi sistemica progressiva
Fibrodiplosia ossificante progressiva - RM0101	RM0090 - Fibrodiplosia ossificante progressiva
Agenesia-ipoplasia del corpo calloso isolata - RN1771	RNG150 - Agenesia-ipoplasia del corpo calloso isolata o sindromica
Onfalocoele - RN1781	RN0322 - Onfalocoele
Sindrome di Sotos - RN1791	RC0310 - Sindrome di Sotos
Sarcoidosi polmonare persistente o extrapolmonare - RA0041	RH0011 – Sarcoidosi (esenzione da riconfermare dopo i primi 12 mesi, solo per le forme persistenti)
Complesso CARNEY - RC0221	RBG020 - Complesso CARNEY
Sindrome di Laron - RC0241	RCG031 - Sindromi da resistenza all'ormone della crescita
Sindrome di Refetoff - RC0251	RC0280 - Sindrome di Refetoff
Progeria - RC0271	RNG094 - Sindromi progeroidi
Sindrome da anticorpi antifosfolipidi - RD0071	RC0220 - Sindrome da anticorpi antifosfolipidi (forma primitiva)
Sindrome di Shwachman-Diamond - RD0081	RD0080 - Sindrome di Shwachman-Diamond
Anemia refrattaria – RD0091	RDG050 - Sindromi mielodisplastiche
Neutropenia idiopatica cronica grave – RD0111	RDG050 - Sindromi mielodisplastiche (neutropenie congenite)
Polmonite eosinofila idiopatica - RH0011	RHG010 Fibrosi polmonare idiopatica
Gruppo delle polineuropatie croniche disimmuni (oltre alla CIDP) - RFG191	RF0181 - Neuropatia motoria multifocale
Cardiopatie aritmogene genetiche - RG0131	RNG141 - Sindromi malformative congenite

	gravi ed invalidanti del cuore e dei grandi vasi
Polmoniti da ipersensibilità - RHG021	RHG010 - Fibrosi polmonare idiopatica
Nefropatia ereditaria iperuricemica (nefropatia iperuricemica giovanile famigliare) – RJ0041	RJG010 - Tubulopatie primitive
Nefrite tubulointerstiziale e uveite (TINU syndrome) – RJ0051	RJG010 - Tubulopatie primitive
Sindrome di Felty – RM0071	RCG161 - Sindromi autoinfiammatorie ereditarie/familiari
Still dell'adulto – RM0081	RCG161 - Sindromi autoinfiammatorie ereditarie/familiari

- ❖ il DPCM 12/1/2017 ha introdotto nell'elenco delle malattie rare (Allegato 7) diverse nuove patologie che non erano riconosciute rare né ai sensi del DM 279/2001 né dalla Rete interregionale Piemonte/Valle d'Aosta, per la cui individuazione si rimanda all'allegato 7 medesimo;
- ❖ il DPCM 12/1/2017 non ha ricompreso nell'elenco delle malattie rare (allegato 7) le seguenti patologie infettive e prioniche ricomprese come rare nell'elenco interregionale Piemonte/Valle d'Aosta approvato con la DGR 1359/2007 (per queste patologie non risultano assistiti esenti in Valle d'Aosta):

PATOLOGIA	Elenco interregionale Piemonte/Valle d'Aosta (approvato con la DGR 1359/2007)
Echinococosi	RA0051
Cisticercosi	RA0061
Filariosi	RA0081
Tripanosomiasi	RA0091
Schistosomiasi	RA0071
Malattie prioniche	RFG161

- ❖ il DPCM 12/1/2017 non ha confermato nell'elenco delle malattie rare (Allegato 7) le seguenti patologie presenti invece nell'elenco interregionale Piemonte/Valle d'Aosta (approvato con la DGR 1359/2007), che, tuttavia, sulla base delle indicazioni del *Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta*, sono state ricondotte ad altri codici di esenzione del nuovo elenco nazionale delle malattie rare o del nuovo elenco delle patologie croniche e invalidanti, come di seguito dettagliato:

Malattia rara ex DGR 1359/2007	Codice esenzione per malattia rara ex DPCM 12/1/2017 allegato 7	Codice esenzione per patologia cronica e invalidante ex DPCM 12/1/2017 allegato 8	Note
Sindrome da carcinoide RC0261		048	Dal 15/09/2017, rientrando tali patologie nell'ambito oncologico, ai pazienti in possesso delle esenzioni RC0261 – RFG181-RL0081 è riconosciuto il codice 048 previsto dall'elenco delle malattie croniche ed invalidanti
Malattie neurologiche paraneoplastiche RFG181			
Epidermodisplasia verruciforme RL0081			
Sindrome di Secret RG0141	RF0270 Sindrome di Cogan		Ai pazienti che risultino in possesso dell'esenzione regionale al 14/09/2017 RG0141 è riconosciuto quale nuovo codice di esenzione il codice RF0270

Sindrome di Albright RC0231	RNG060 Sindrome Conradi - Hunermann – Happle		Ai pazienti che risultino in possesso dell'esenzione regionale al 14/09/2017, è riconosciuto quale nuovo codice di esenzione l'RNG060 (Osteodistrofie congenite isolate o in forma sindromica), in quanto la sindrome è stata riclassificata.
Inibitori acquisiti anti fattore RD0131	RDG020 Difetti ereditari della coagulazione	<ul style="list-style-type: none"> - inibitori secondari a patologie tumorali del sangue (linfomi): 048 - inibitori secondari a malattie autoimmuni: codice di esenzione relativo alla patologia autoimmune 	<p>Esclusivamente per i pazienti già inseriti nel registro delle malattie rare è riconosciuto il codice RDG020.</p> <p>A partire dal 15/09/2017 per le nuove diagnosi, gli specialisti dovranno codificare i pazienti a seconda della causa di deficit, e principalmente:</p> <ul style="list-style-type: none"> - inibitori secondari a deficit congeniti della coagulazione RDG020 - inibitori secondari a patologie tumorali del sangue (linfomi): 048 - inibitori secondari a malattie autoimmuni: codice di esenzione relativo alla patologia autoimmune, cronica e invalidante.
Gravi anomalie congenite senza ritardo mentale RNG111	Diversi codici in relazione all'organo maggiormente coinvolto		All'interno del codice di esenzione regionale RNG111 sono presenti numerose patologie rare che coinvolgono differenti organi. L'allegato 7 del DPCM 12/1/2017 riconduce questa esenzione a diversi codici a seconda dell'organo maggiormente coinvolto. Il nuovo codice di esenzione verrà assegnato a seguito di rivalutazione specialistica del paziente.
Insufficienza intestinale Cronica Benigna RIG021			L'insufficienza intestinale cronica benigna è stata esclusa dall'elenco delle malattie rare e non è stata inserita tra le malattie croniche e invalidanti. In attesa di nuove indicazioni da parte del <i>Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta</i> è mantenuto il codice di esenzione regionale RIG021

- l) ritenuto necessario adeguare l'elenco regionale delle malattie rare alle nuove disposizioni di cui al DPCM 12/1/2017 - entrate in vigore il 15 settembre 2017 - nel rispetto delle indicazioni fornite dal *Centro di Coordinamento della Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta* revocando, quindi, la deliberazione della Giunta regionale n. 1359 in data 18 maggio 2007;

- m) ritenuto, sulla base di quanto emerso dall'istruttoria dei competenti uffici, che l'introduzione di nuove patologie rare, stante la limitata dimensione della popolazione valdostana, non dovrebbe ragionevolmente determinare impatti significativi sulla spesa sanitaria regionale - trovando pertanto copertura nell'ambito del trasferimento ordinario all'Azienda USL della Valle d'Aosta per l'erogazione dei LEA – ma che occorra comunque monitorare puntualmente l'andamento dei nuovi riconoscimenti e della eventuale maggiore spesa nascente correlata;
- n) richiamata la deliberazione della Giunta regionale n. 1815 in data 30 dicembre 2016 concernente l'approvazione del documento tecnico di accompagnamento al bilancio e del bilancio finanziario gestionale per il triennio 2017/2019 e delle connesse disposizioni applicative, come adeguato con DGR n. 534 in data 28 aprile 2017;
- o) visto il parere favorevole di legittimità sulla proposta della presente deliberazione rilasciato dal Dirigente della Struttura sanità ospedaliera e territoriale e gestione del personale sanitario dell'Assessorato sanità, salute e politiche sociali, ai sensi dell'art. 3, comma 4, della legge regionale 23 luglio 2010, n. 22;
- p) su proposta dell'Assessore alla sanità, salute e politiche sociali, Luigi BERTSCHY;
- q) ad unanimità di voti favorevoli

DELIBERA

- 1) di stabilire che, a decorrere dal 15 settembre 2017, l'elenco delle malattie rare per le quali, ai sensi dell'articolo 52 del DPCM 12/1/2017, è prevista l'esenzione dalla partecipazione al costo delle prestazioni sanitarie corrisponde a quello nazionale di cui all'allegato 7 dello stesso DPCM, integrato, fino a nuove determinazioni del *Centro di Coordinamento Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta*, dalla patologia "Insufficienza intestinale cronica benigna", codice di esenzione RIG021, già riconosciuta come rara dalla DGR 1359/2007;
- 2) di stabilire che l'elenco delle malattie rare da iscrivere nell'elenco interregionale Piemonte e Valle d'Aosta, di cui alla DGR 234/2008, è quello di cui all'allegato 7 del DPCM 12 gennaio 2017, aggiornato secondo quanto stabilito al punto 1);
- 3) di assegnare temporaneamente, per il periodo di un anno, agli assistiti in possesso dei codici di esenzione per patologia cronica e invalidante 034 e 047 (in scadenza il 15 settembre 2017 come già disposto dalla DGR 634/2017) il codice di esenzione previsto dal DPCM 12.01.2017 per le corrispondenti malattie rare [esenzioni temporanee RFG101 e RM0120], precisando che in questo tempo l'assistito dovrà essere rivalutato e pertanto dovrà individuare uno specialista della rete delle malattie rare cui rivolgersi per l'eventuale successivo inserimento a tutti gli effetti nel registro delle malattie rare (esenzione definitiva);
- 4) di stabilire che l'Azienda USL, sulla base degli esiti dell'istruttoria condotta congiuntamente alla Regione Piemonte illustrati nelle premesse, che qui si richiamano integralmente, provveda alla modificazione dei codici di esenzione e alla sostituzione dei rispettivi tesserini in possesso degli assistiti interessati, in tutti i casi in cui le patologie, precedentemente riconosciute rare ai sensi del DM 279/2001 o della DGR 1359/2007, siano state ricondotte (temporaneamente o definitivamente) ad altri codici di esenzione per patologia rara o per patologia cronica e invalidante, come da tabelle di transcodifica allegate alla presente deliberazione per formarne parte integrante;

- 5) di dare atto che l'introduzione delle nuove patologie rare di cui all'allegato 7 al DPCM 12/1/2017, stante la limitata dimensione della popolazione valdostana, non dovrebbe, ragionevolmente, determinare impatti significativi sulla spesa sanitaria regionale, trovando pertanto copertura nell'ambito del trasferimento ordinario all'Azienda USL della Valle d'Aosta per l'erogazione dei LEA;
- 6) di stabilire che l'Azienda USL della Valle d'Aosta monitori le eventuali nuove esenzioni rilasciate per le nuove malattie rare e la correlata spesa nascente, trasmettendo semestralmente apposita relazione alla Struttura regionale competente;
- 7) di stabilire che la competente Struttura Sanità ospedaliera e territoriale e gestione del personale sanitario trasmetta la presente deliberazione all'Azienda USL per la gestione degli adempimenti amministrativi derivanti dal passaggio dall'elenco previgente al nuovo elenco delle malattie rare;
- 8) di dare atto che i Presidi per la diagnosi delle malattie rare sono prioritariamente quelli indicati dal *Centro di Coordinamento Rete Interregionale per le Malattie Rare del Piemonte e della Valle d'Aosta* e, più in generale, tutti i centri nazionali ed europei accreditati per le malattie rare;
- 9) di revocare la deliberazione della Giunta regionale 1359 in data 18 maggio 2007 concernente "Approvazione dell'integrazione dell'elenco delle malattie rare di cui al Decreto del Ministero della Sanità n. 279 del 18 maggio 2001 "Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie, ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera b), del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124".

KV/

§

TABELLA A)

Patologie precedentemente riconosciute rare ai sensi del DM 279/2001, ricondotte ad altri codici di esenzione del nuovo elenco nazionale delle malattie rare (Allegato 7 DPCM 12/1/2017) o del nuovo elenco delle patologie croniche e invalidanti (Allegato 8 DPCM 12/1/2017)

Malattia rara ex DM 279/2001	Codice esenzione per malattia rara ex DPCM 12/1/2017 allegato 7	Codice esenzione per patologia cronica e invalidante ex DPCM 12/1/2017 allegato 8	Note
Sindrome Kawasaki – RG0040		Affezioni del sistema circolatorio – codici 0A02/0B02/0C02	A tutti i pazienti che risultino in possesso dell'esenzione RG0040 al 14.09.2017 è riconosciuta, a seguito di verifica da parte delle Aziende di complicazioni cardiache o aneurismatiche, l'esenzione "affezioni del sistema circolatorio" (codici 0A02, 0B02/ 0C02).
Sindrome di Reifestein – RC0030	RNG010 Pseudoermafroditismi		
Disautonomia familiare/ Sindrome di Riley Day - RN0080	RFG060 Malattia di Refsum		
Sindrome di Moebius - RN0990	RN0910 Sindrome di Goldenhair		
Sindrome di Shienzel-Giedion – RN1090	RN0390 Sindrome cefalopolisindattilia di Greig		
Favismo (deficit di glucosio-6-fosfato deidrogenasi) (Codice RDG010)	Anemia ereditaria RDG010 – codice provvisorio per la durata di 1 anno dal 15/9/2017		Il favismo è stato escluso dal gruppo delle anemie ereditarie (RDG010). I pazienti affetti da questa condizione non potranno più usufruire dell'esenzione. Tutti i pazienti, che risultino in possesso dell'esenzione RDG010 al 14.09.2017, mantengono l'esenzione per un anno [esenzione temporanea fino al 14.09.2018]. In questo tempo l'assistito dovrà essere rivalutato da uno specialista della Rete per le Malattie Rare per l'eventuale conferma dell'esenzione e comunque per non più di un anno

TABELLA B)

Malattie rare precedentemente ricomprese nell'elenco regionale di cui alla DGR 1359 del 18 maggio 2007, ricondotte ad altri codici di esenzione del nuovo elenco nazionale delle malattie rare (Allegato 7 DPCM 12/1/2017) o del nuovo elenco delle patologie croniche e invalidanti (Allegato 8 DPCM 12/1/2017)

Malattia rara ex DGR 1359/2007	Codice esenzione per malattia rara ex DPCM 12/1/2017 allegato 7	Codice esenzione per patologia cronica e invalidante ex DPCM 12/1/2017 allegato 8	Note
Sindrome da carcinoide RC0261			Dal 15/09/2017, rientrando tali patologie nell'ambito oncologico, ai pazienti in possesso delle esenzioni RC0261 – RFG181-RL0081 è riconosciuto il codice 048 previsto dall'elenco delle malattie croniche ed invalidanti
Malattie neurologiche paraneoplastiche RFG181		048	
Epidermodisplasia verruciforme RL0081			
Sindrome di Sicret RG0141	RF0270 Sindrome di Cogan		Ai pazienti già in possesso alla data del 14/09/2017 dell'esenzione regionale RG0141 è riconosciuto quale nuovo codice di esenzione il codice RF0270
Sindrome di Albright RC0231	RNG060 Sindrome Conradi - Huner mann – Happle		Ai pazienti che risultino in possesso dell'esenzione al 14/09/2017, è riconosciuto quale nuovo codice di esenzione l'RGN060 (Osteodistrofie congenite isolate o in forma sindromica), in quanto la sindrome è stata riclassificata.
Inibitori acquisiti anti fattore RD0131	RDG020 Difetti ereditari della coagulazione	<ul style="list-style-type: none"> - inibitori secondari a patologie tumorali del sangue (linfomi): 048 - inibitori secondari a malattie autoimmuni: codice di esenzione relativo alla patologia autoimmune 	<p>Esclusivamente per i pazienti già inseriti nel registro delle malattie rare è riconosciuto il codice RDG020.</p> <p>Dal 15/09/2017 per le nuove diagnosi, gli specialisti dovranno codificare i pazienti a seconda della causa di deficit, e principalmente:</p> <ul style="list-style-type: none"> - inibitori secondari a deficit congeniti della coagulazione RDG020 - inibitori secondari a patologie tumorali del sangue (linfomi): 048 - inibitori secondari a malattie autoimmuni: codice di esenzione relativo alla patologia autoimmune
Gravi anomalie congenite senza ritardo mentale (RNG111)	Diversi codici in relazione all'organo maggiormente coinvolto		All'interno del codice di esenzione regionale RNG111 sono presenti numerose patologie rare che coinvolgono differenti organi. L'allegato 7 del DPCM 12/1/2017 riconduce questa

			esenzione a diversi codici a seconda dell'organo maggiormente coinvolto. Il nuovo codice di esenzione verrà assegnato a seguito di rivalutazione specialistica del paziente.
Insufficienza intestinale Cronica Benigna – RIG021			L'insufficienza intestinale cronica benigna è stata esclusa dall'elenco delle malattie rare e non è stata inserita tra le malattie croniche e invalidanti. In attesa di approfondimenti si mantiene il codice di esenzione regionale RIG021
Anemia aplastica – RD0101	RD0070 – Anemie aplastiche acquisite (escluso: forme midollati aplastiche transitorie)		
Porpora trombocitopenica idiopatica cronica - RD0121	RDG031 – Piastrinopatie autoimmuni primarie croniche		
Angioedema da deficit acquisito di C1Q inattivatore – RD0141	RC0191 - Angioedema acquisito da deficit di C1 inibitore		
CADASIL - RF0311	RF0310 - CADASIL		
Siringomielia e siringobulbia - RF0321	RF0410 – Siringomielia – siringobulbia (limitatamente alle forme anatomicamente e/o clinicamente rilevanti)		
Emicrania emiplegica familiare – RF0331	RF0350 - Emicrania emiplegica familiare		
Paralisi bulbare progressiva – RFG151	RF0390 - Paralisi bulbare progressiva con sordità neurosensoriale		
Miastenie disimmuni e congenite - RFG171	RFG101 - Sindromi miasteniche congenite e disimmuni		
Ipertensione polmonare primitiva (idiopatica) - RG0121	RG0120 - Ipertensione polmonare primitiva idiopatica		
Fibrosi polmonare idiopatica - RHG011	RHG010 - Malattie interstiziali polmonari primitive		
Colestasi genetiche - RIG011	RIG010 - Colestasi intraepatiche progressive familiari		

Tubulopatie renali congenite - RJG011	RJG010 - Tubulopatie primitive		
Pioderma gangrenoso - RL0071	RL0090 - Pioderma gangrenoso cronico		
Sindrome di Rothmund-Thomson - RL0091	RNG094 - Sindromi progeroidi		
Sindrome di Gorlin - RL0101	RB0070 - Sindrome del nevo basocellulare		
Sclerosi sistemica progressiva - RM0091	RM0120 - Sclerosi sistemica progressiva		
Fibrodisplasia ossificante progressiva - RM0101	RM0090 - Fibrodisplasia ossificante progressiva		
Agenesia-ipoplasia del corpo calloso isolata - RN1771	RNG150 - Agenesia-ipoplasia del corpo calloso isolata o sindromica		
Onfalocele - RN1781	RN0322 - Onfalocele		
Sindrome di Sotos - RN1791	RC0310 - Sindrome di Sotos		
Sarcoidosi polmonare persistente o extrapolmonare - RA0041	RH0011 – Sarcoidosi (esenzione da riconfermare dopo i primi 12 mesi, solo per le forme persistenti)		
Complesso CARNEY - RC0221	RBG020 - Complesso CARNEY		
Sindrome di Laron - RC0241	RCG031 - Sindromi da resistenza all'ormone della crescita		
Sindrome di Refetoff - RC0251	RC0280 - Sindrome di Refetoff		
Progeria - RC0271	RNG094 - Sindromi progeroidi		
Sindrome da anticorpi antifosfolipidi - RD0071	RC0220 - Sindrome da anticorpi antifosfolipidi (forma primitiva)		
Sindrome di Shwachman-Diamond - RD0081	RD0080 - Sindrome di Shwachman-Diamond		
Anemia refrattaria – RD0091	RDG050 - Sindromi mielodisplastiche		
Neutropenia idiopatica cronica grave – RD0111	RDG050 - Sindromi mielodisplastiche (neutropenie congenite)		

Polmonite eosinofila idiopatica - RH0011	RHG010 Fibrosi polmonare idiopatica		
Gruppo delle polineuropatie croniche disimmuni (oltre alla CIDP) - RFG191	RF0181 - Neuropatia motoria multifocale		
Cardiopatie aritmogene genetiche - RG0131	RNG141 - Sindromi malformative congenite gravi ed invalidanti del cuore e dei grandi vasi		
Polmoniti da ipersensibilità - RHG021	RHG010 - Fibrosi polmonare idiopatica		
Nefropatia ereditaria iperuricemica (nefropatia iperuricemica giovanile familiare) – RJ0041	RJG010 - Tubulopatie primitive		
Nefrite tubulointerstiziale e uveite (TINU syndrome) – RJ0051	RJG010 - Tubulopatie primitive		
Sindrome di Felty – RM0071	RCG161 - Sindromi autoinfiammatorie ereditarie/familiari		
Still dell'adulto – RM0081	RCG161 - Sindromi autoinfiammatorie ereditarie/familiari		