

**ALLEGATO A alla Dgr n. 1522 del 25 settembre 2017****PREMESSA**

L'art. 64, comma 4, del Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12.1.2017 recante “*Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all’art. 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502*” prevede, a decorrere dal 15.9.2017, l’entrata in vigore dell’all. 7 del suddetto provvedimento contenente il nuovo elenco delle malattie rare che attribuiscono il diritto all’esenzione dal ticket che sostituisce l’elenco di cui all’allegato 1 del Decreto Ministeriale n. 279/2001.

Contestualmente è necessario che le Regioni e le Province Autonome adeguino l’organizzazione della rete di assistenza, i sistemi informativi regionali malattie rare e, conseguentemente, la posizione degli assistiti nelle anagrafi sanitarie regionali.

Si sottolinea come sia opportuno garantire che il riconoscimento dei diritti previsti dal DPCM 12.01.2017 per le persone con malattia rara avvenga secondo un’ottica di appropriatezza nell’accesso alle strutture sanitarie, in particolare ai presidi della rete delle malattie rare e di semplificazione dei percorsi, in modo da evitare disagi agli assistiti.

Per le malattie rare di cui all’allegato 7 del DPCM, comprendente malattie già oggetto di tutela alle quali si aggiungono malattie rare di nuova introduzione, il percorso e le modalità per la definizione diagnostica, la formulazione del certificato, il rilascio dell’attestato di esenzione, la prescrizione e l’erogazione dei trattamenti, rimangono invariati rispetto a quanto già previsto dall’attuale organizzazione regionale.

Si espongono di seguito le novità introdotte dagli allegati 7 e 8bis del DPCM e, in conformità a quanto stabilito dal Decreto del Direttore Generale dell’Area Sanità e Sociale n. 53/2017, si riportano le disposizioni atte a garantire l’applicazione dell’allegato 7.

1. PASSAGGIO DI PATOLOGIE DA CRONICO-INVALIDANTI A RARE.

Il DPCM 12.01.2017 prevede il passaggio di due patologie in precedenza incluse nell’elenco allegato al DM n. 329/1999 sulle malattie croniche e invalidanti nell’elenco delle malattie rare dell’all. 7 del DPCM (tabella 1)

Tabella 1. Malattie con relativi codici e denominazioni che transitano dal regime di esenzione per malattia cronico-invalidante a quello per malattia rara

Vecchio codice di esenzione per malattia cronico-invalidante	Descrizione vecchio codice di esenzione per malattia cronico-invalidante	Nuovo codice di esenzione per malattia rara (all. 7 DPCM 12.01.2017)	Descrizione codice di esenzione per malattia rara all. 7 DPCM 12.01.2017)
034	Miastenia grave	RFG101	Miastenia gravis* *malattia afferente al gruppo “ <i>Sindromi miasteniche congenite e disimmuni</i> ”
047	Sclerosi sistemica (progressiva)	RM0120	Sclerosi sistemica progressiva

Relativamente a tale passaggio si evidenziano due necessità: una, di minimizzare il disagio per gli assistiti interessati; l’altra, di mantenere coerenti i percorsi dei pazienti con l’organizzazione della rete delle malattie

rare definita dal DM n. 279/2001 e ribadita anche dalle disposizioni successive (tra cui il Piano Nazionale Malattie Rare 2014-2016). La succitata organizzazione prevede che le diagnosi e le certificazioni di malattia rara siano effettuate unicamente da specialisti operanti nei Centri della rete malattie rare individuati dalle Regioni e Province Autonome.

I pazienti affetti dalle suddette patologie si suddividono nelle seguenti categorie:

- a) persone titolari di esenzione per le due malattie di cui alla tabella 1, note ai Centri della rete delle malattie rare in quanto già in cura presso gli stessi. Per questi pazienti i Centri emetteranno il certificato di malattia rara tramite il sistema informativo malattie rare regionale. Il Centro invierà, come prassi, il certificato di patologia al paziente. Le Aziende UUULLSSSS verificheranno con cadenza giornaliera nel sistema informativo malattie rare regionale, per gli assistiti titolari di codice di esenzione 034 o 047, il rilascio da parte dei Centri dei certificati di malattia rara rispettivamente con codici di esenzione RFG101 e RM0120. Accertata la presenza del certificato, le Aziende provvederanno alla stampa dell'attestato di esenzione per malattia rara, all'invio dello stesso al domicilio dell'assistito e all'aggiornamento della corrispondente posizione di esenzione nell'Anagrafe Unica Regionale inserendo il nuovo codice con la relativa data di decorrenza e chiudendo quello precedente. Qualora il Centro ritenga comunque necessaria una rivalutazione clinica provvederà a contattare il paziente in questione. I suddetti assistiti dovranno essere rivisti dai Centri della rete delle malattie rare entro il 15.03.2018.
- b) persone titolari di esenzione per le due malattie di cui alla tabella 1, ma non seguite dai Centri della rete delle malattie rare. Il Coordinamento per le Malattie Rare fornirà alla Regione Veneto l'elenco degli assistiti di cui alla lettera a) presenti nel sistema informativo malattie rare. La Regione trasmetterà in seguito alle Aziende UUULLSSSS l'elenco dei propri assistiti, titolari di codice 034 o 047, non rientranti nella categoria di cui alla lettera a). Le Aziende comunicheranno ai suddetti assistiti i riferimenti dei Centri, elencati nell'**allegato B**, presso i quali dovranno recarsi per le valutazioni necessarie ai fini della certificazione di patologia rara. I pazienti dovranno essere valutati dai Centri entro il 15.03.2018. Le Aziende, sede dei Centri, definiranno le misure organizzative ritenute più opportune per garantire le suddette rivalutazioni. Nell'ipotesi in cui venga confermata dai Centri la diagnosi di malattia rara, il procedimento di rilascio dell'attestato di esenzione sarà quello previsto nella precedente lettera a). Se viceversa il Centro non confermerà la diagnosi di malattia rara, l'esenzione per patologia cronico invalidante sarà chiusa d'ufficio il 15.03.2018, nella posizione dell'assistito nell'Anagrafe Sanitaria Regionale.

Considerata la necessità di prevedere un tempo adeguato per l'inserimento nel sistema informativo malattie rare del certificato dei pazienti già noti e per la valutazione clinica dei restanti, si dispone che gli attestati di esenzione con i codici 034 e 047 siano validi fino alla consegna del nuovo attestato di esenzione per malattia rara e comunque non oltre il 15.03.2018. I suddetti codici, a decorrere dal 15.9.2017 daranno accesso gratuitamente alle prestazioni di assistenza sanitaria, incluse nei livelli essenziali di assistenza, efficaci ed appropriate per il trattamento e il monitoraggio della malattia della quale sono affetti e per la prevenzione degli ulteriori aggravamenti, in conformità a quanto previsto dall'art. 6 del DM n. 279/2001.

I competenti uffici regionali provvederanno al conseguente aggiornamento degli applicativi.

A decorrere dal 15.09.2017 i nuovi pazienti con diagnosi di miastenia gravis e sclerosi sistemica progressiva possono essere certificati unicamente dai Centri di riferimento identificati dalla Regione Veneto e dalle altre Regioni e Province Autonome con i corrispondenti codici di malattia rara ex all. 7 del DPCM 12.01.2017. Non potranno essere rilasciate certificazioni cartacee usando la modulistica per malattia cronico-invalidante ed attestati di esenzione con i codici 034 e 047.

I nuovi codici di malattia rara garantiscono gratuitamente l'accesso alle prestazioni di assistenza sanitaria, incluse nei livelli essenziali di assistenza, efficaci ed appropriate per il trattamento e il monitoraggio della malattia della quale sono affetti e per la prevenzione degli ulteriori aggravamenti.

I pazienti certificati dai Centri individuati dalle Regioni e Province Autonome che condividono il sistema informativo malattie rare regionale (Emilia-Romagna, PA di Trento, PA di Bolzano, Umbria, Campania,

Sardegna, Puglia) saranno direttamente visibili dalle Aziende UULLSS di residenza come nuovi esenti per malattia rara ai quali andrà stampato e consegnato l'attestato di esenzione secondo modalità orientate a minimizzare il disagio per i pazienti (preferibilmente con invio a domicilio).

Si rammenta che alcune Regioni (Toscana, Piemonte, Marche, Basilicata) avevano già attribuito ai loro assistiti il diritto all'esenzione come integrazione ai LEA per un numero, variabile da Regione a Regione, di malattie rare ora ricomprese nell'all. 7 del DPCM 12.01.2017. Tuttavia, in molti casi i codici di esenzione e le denominazioni attribuite a suo tempo a queste malattie dalle suddette Regioni non corrispondono ai codici e alle denominazioni ora definiti dal DPCM 12.01.2017. Su indicazione ministeriale le Regioni che avevano operato tali integrazioni dovranno adeguare le denominazioni e i corrispondenti codici di esenzione a quelli riportati nel DPCM entro il 15.09.2017 o comunque nel più breve tempo possibile, in modo da favorire la mobilità interregionale degli assistiti.

A riguardo è importante precisare che, qualora fossero stati rilasciati da Centri delle Regioni di cui sopra, anche ad assistiti residenti in Regione Veneto, certificati di diagnosi relativi alle malattie rare di nuova inclusione nel DPCM 12.01.2017 essi sono da considerarsi validi solo se emessi da Centri accreditati con deliberazione regionale avente data successiva alla data del 18.03.2017 (data di pubblicazione del DPCM 12.01.2017 in GU). Solo in questi casi i certificati sono da considerarsi validi ai fini del rilascio dell'esenzione per malattia rara dagli utenti dei Distretti abilitati all'inserimento di certificati fuori Regione nel sistema informativo malattie rare. Quanto riportato vale anche per eventuali piani terapeutici.

Gli assistiti in possesso di un certificato non valido ai fini del rilascio dell'attestato di esenzione devono essere indirizzati ad un Centro accreditato per la patologia, individuato successivamente all'entrata in vigore del DPCM 12.01.2017. Per qualsiasi informazione o dubbio a riguardo è possibile rivolgersi al Coordinamento malattie rare.

Per i certificati di malattia rara redatti in data successiva al 15.09.2017, valgono le stesse modalità di controllo e caricamento nel sistema informativo malattie rare per il rilascio dell'attestato di esenzione, già descritte nelle precedenti circolari relative al funzionamento del sistema regionale malattie rare.

2. PASSAGGIO DI ALCUNE MALATTIE DAL REGIME DI ESENZIONE PER MALATTIA RARA (ALLEGATO 1 DM N. 279/2001) A QUELLO PER MALATTIA CRONICO-INVALIDANTE (ALLEGATO 8 - DPCM 12/01/2017)

Come già riportato nella DGR n. 428/2017 di attuazione del DPCM 12.1.2017, dal 15.9.2017 le seguenti patologie passano dall'elenco delle malattie rare all'elenco delle malattie cronicoinvalidanti. Le malattie ed i relativi codici di esenzione sono riportati nella tabella 2:

Tabella 2. Malattie con relativi codici e denominazioni che passano dal regime di esenzione per malattia rara a quello per malattia cronicoinvalidante (allegato 8bis - DPCM 12/01/2017)

Vecchio codice di esenzione per malattia rara (all. 1 DM 279/2001)	Descrizione vecchio codice di esenzione per malattia rara (all. 1 DM 279/2001)	Nuovo codice di esenzione per malattia cronicoinvalidante ex DPCM 12.01.2017	Descrizione nuovo codice di esenzione per malattia cronicoinvalidante ex DPCM 12.01.2017
RI0060	Sprue celiaca	059	Malattia celiaca
RL0020	Dermatite erpetiforme	059	Malattia celiaca
RMG010	Connettiviti indifferenziate	067	Connettiviti indifferenziate
RN0660	Sindrome di Down	065	Sindrome di Down
RN0690	Sindrome di Klinefelter	066	Sindrome di Klinefelter

A decorrere dal 15.09.2017 i codici di esenzione ex allegato 1 del DM n. 279/2001 sulle malattie rare cessano di essere validi per le patologie di cui alla tabella 2.

Per gli assistiti in possesso di un attestato di esenzione recante uno dei suddetti codici alla data del 15.9.2017 l'aggiornamento dell'Anagrafe Unica Regionale avviene in maniera automatica.

Sarà cura delle Aziende comunicare agli assistiti le modifiche intervenute e definire le modalità di consegna degli attestati.

Agli assistiti con diagnosi di patologia effettuata a decorrere dal 15.09.2017 sono assegnati i codici di esenzione per patologia cronico-invalidante indicati nella tabella.

Considerata la necessità di prevedere un tempo adeguato per gli aggiornamenti, si dispone che il vecchio codice di esenzione per malattia rara conservi validità fino alla consegna del nuovo attestato di esenzione per malattia cronico invalidante e comunque non oltre il 15.3.2018.

La procedura appena descritta va attuata anche per gli assistiti in possesso dell'esenzione 659 SOGGETTI AFFETTI DA MALATTIA CELIACA che transiteranno nell'esenzione 059 MALATTIA CELIACA.

A decorrere dal 15.9.2017 gli assistiti affetti dalle patologie di cui alla tabella 2, possono essere certificati dai medici specialisti del SSN e non più unicamente da specialisti della rete malattie rare. I certificati di patologia andranno redatti secondo le modalità previste per le malattie cronico-invalidanti. Gli assistiti certificati in data anteriore al 15.9.2017 dai Centri della rete delle malattie rare non abbisognano di nuova certificazione.

Per quanto riguarda la celiachia, rimane invariata la disciplina di diagnosi e certificazione dei pazienti definita con DGR 2712/2014 e successive modifiche ed integrazioni relativamente alla rete dei Centri autorizzati alla diagnosi e certificazione dei pazienti.

Il DPCM 12.1.2017 non specifica la durata delle esenzioni relative alle patologie di cui alla tabella 2. In attesa che tale durata sia definita dal Ministero della Salute, si stabilisce che le esenzioni per le suddette malattie abbiano durata illimitata.

Per quanto riguarda i benefici, per le seguenti patologie: "malattia celiaca", "dermatite erpetiforme", "sindrome di Down", "sindrome di Klinefelter", il DPCM 12.01.2017 non definisce una lista di prestazioni collegate, garantendo gratuitamente l'accesso alle prestazioni di assistenza sanitaria, incluse nei livelli essenziali di assistenza, efficaci ed appropriate per il trattamento e il monitoraggio della malattia della quale sono affetti e per la prevenzione degli ulteriori aggravamenti.

Diversamente, per le "connettiviti indifferenziate" è definito un elenco di prestazioni per le quali gli assistiti sono esenti (cfr all. 8 bis del DPCM 12.01.2017).

3. INTRODUZIONE NELL'ALL. 7 DEL DPCM 12.01.2017 DI NUOVE MALATTIE RARE AVENTI DIRITTO ALL'ESENZIONE

Il DPCM introduce nell'all. 7 nuove denominazioni di malattie rare che attribuiscono il diritto all'esenzione dal ticket. Come in passato, alcuni di questi nomi possono corrispondere a gruppi comprendenti al loro interno molte entità nosologiche. Il Coordinamento Malattie Rare della Regione Veneto ha definito le denominazioni delle malattie comprese e i sinonimi di malattie presenti nell'elenco, come tali o come comprese di gruppi, basandosi sulla letteratura, sulle principali banche dati esistenti sulle malattie rare, ed in particolare sul sistema di classificazione europeo delle malattie rare curato da Orphanet.

Tale lavoro, oggetto di continuo aggiornamento, è direttamente disponibile nel sistema informativo regionale malattie rare, unitamente all'attribuzione, per ciascuna entità di malattia, dei relativi codici di esenzione ex all. 7 del DPCM 12.01.2017 e di malattia (ICD9-CM, ICD-10, OMIM ed ORPHA).

In analogia a quanto accaduto all'avvio del sistema malattie rare, deve essere prevista una fase di recupero dei pazienti con diagnosi già accertata di una delle malattie rare di nuova inclusione nell'all. 7 del DPCM 12.01.2017. In questo caso, si possono configurare tre percorsi per la certificazione dei suddetti pazienti

tramite il sistema informativo regionale da parte dei clinici dei Centri accreditati, prerequisito per ottenere l'esenzione ed i benefici collegati:

1. in base alla consultazione della documentazione clinica e/o di archivi di pazienti, già noti e seguiti dai Centri, senza che sia necessario richiedere la loro presenza fisica per la certificazione. In questi casi copia del certificato può essere spedita ai pazienti dal Centro a domicilio, o consegnata alla prima visita di follow-up utile. La visualizzazione del paziente come nuovo esente per una delle malattie rare di cui all'all. 7 del DPCM 12.01.2017 da parte dell'Azienda ULSS di residenza è immediata, una volta redatto dagli utenti abilitati il certificato di malattia rara nel sistema.
2. in base alla consultazione da parte dei medici certificatori abilitati dei Centri della rete malattie rare di copia della documentazione clinica, inviata dai pazienti al presidio di riferimento della rete malattie rare, con richiesta di ottenere il certificato di malattia rara. È facoltà del clinico competente, afferente ad uno dei Centri di riferimento per la patologia, valutare la completezza della documentazione. Se esaustiva, l'esame della documentazione inviata potrà esitare nella certificazione per malattia rara. Per la consegna della copia cartacea del certificato ai pazienti si vedano le modalità illustrate nel punto 1. Qualora la documentazione inviata non sia esaustiva, il clinico provvederà a indicare la necessità di una visita specialistica per una valutazione clinica mirata.
3. in base alla visita specialistica e agli eventuali accertamenti diagnostici necessari, svolti presso il Centro di riferimento per le malattie rare competente.

Si invitano le Aziende UULLSSSS ed ospedaliere sede di Centri per le malattie rare a prevedere percorsi dedicati e l'adozione delle misure organizzative ritenute più opportune per favorire in tempi adeguati la valutazione di tali pazienti.

Si sottolinea inoltre come, ai sensi dell'art 5, comma 2, del DM n. 279/2001, sono previste in esenzione tutte le prestazioni finalizzate alla diagnosi di malattia rara, erogate presso i presidi della rete malattie rare, purché vi sia un sospetto diagnostico formulato da un medico specialista del SSN (vedasi nota regionale prot. 39210/50.01.51 del 9.8.2002). In caso di sospetto di malattia rara di cui al nuovo elenco (all. 7 del DPCM 12.1.2017), l'assistito è indirizzato per la definizione diagnostica ai presidi della rete individuati per le patologie di nuova inclusione nell'elenco delle malattie rare. Si confermano in esenzione, qualora siano necessarie per la diagnosi nell'assistito, le indagini genetiche sui familiari, purché prescritte ed eseguite da clinici operanti in presidi della rete malattie rare, in conformità a quanto previsto dal DPCM 12.01.2017.

Si evidenzia che il codice di esenzione da utilizzare in caso di sospetto diagnostico di malattia rara è "R99999". Tale codice deve essere utilizzato solo da medici specialisti del SSN, tra cui i pediatri di libera scelta, come previsto dalla normativa nazionale e dalla succitata nota regionale.

Le modalità di approvvigionamento, prescrizione, erogazione e somministrazione di trattamenti ai pazienti con malattie rare diagnosticati e seguiti dai Centri della rete malattie rare rimangono invariate.

Le Aziende UULLSSSS di residenza sono tenute come in passato a rilasciare gli attestati di esenzione attraverso la specifica funzione di visualizzazione e stampa presente nel sistema informativo regionale malattie rare. Si invitano le Aziende a prevedere modalità di consegna degli attestati di esenzione volte a ridurre i disagi per gli assistiti, privilegiando l'invio a domicilio degli stessi.

Nel caso di certificati di malattia rara rilasciati da presidi accreditati extraregionali, gli utenti abilitati delle Aziende UULLSSSS di residenza continueranno ad utilizzare la funzione di inserimento dei suddetti certificati nel sistema informativo regionale malattie rare, ad esclusione di quelli relativi a residenti nella Regione Veneto, redatti da Centri delle Regioni Emilia-Romagna, PA di Trento e PA di Bolzano, Umbria, Sardegna e Campania e Puglia, perché direttamente visibili nel sistema informativo regionale.

Si ricorda che per le altre Regioni l'inserimento nel sistema informativo ai fini del rilascio dell'attestato di esenzione deve avvenire a fronte di copia del certificato prodotta dal paziente. E' necessario controllare che la malattia rara riportata nel certificato sia effettivamente compresa nell'all. 7 del DPCM 12.01.2017 e che il medico specialista che ha rilasciato il certificato operi in un presidio individuato dalla Regione presso la quale il presidio ha sede come Centro di riferimento per la patologia riportata nel certificato. Un ulteriore controllo da effettuare riguarda, per le malattie rare di nuova inclusione, la circostanza che l'individuazione del presidio sia avvenuta con Deliberazione della Giunta avente data successiva a quella di pubblicazione del DPCM in GU, vale a dire successiva al 18.03.2017.

A tale proposito si ricorda che una funzione di ricerca per malattia è attiva nel sito del registro malattie rare (<http://malattierare.regione.veneto.it/>). Il Coordinamento Malattie Rare provvederà anche a rendere disponibili i contenuti delle Deliberazioni di accreditamento dei presidi sede di Centri per le malattie rare di cui all'all. 7 del DPCM 12.01.2017, non appena approvate e rese disponibili dalle altre Regioni e Province Autonome.

Si sottolinea come alcune patologie rare, già in precedenza esenti, siano ora associate nell'all. 7 del DPCM 12.01.2017 ad un codice di esenzione diverso rispetto a quello attribuito nell'all. 1 del DM n. 279/2001. Trattasi di denominazioni di malattia o di gruppi di malattie che non comparivano esplicitamente nell'elenco dell'allegato 1 del DM n. 279/2001, ma che erano comprese in gruppi del suddetto all.1. Sin dal 2001 tali malattie avevano assunto il codice di esenzione del gruppo al quale afferivano. Comparendo ora nell'all. 7 del DPCM 12.01.2017 come malattie singole o talvolta come gruppi ai quali è assegnato esplicitamente un codice di esenzione proprio, a decorrere dal 15.09.2017 sono oggetto di transcodifica automatica nel sistema informativo malattie rare. Conseguentemente verrà adeguata l'Anagrafe Unica Regionale.

(Ad esempio: il gruppo di malattie "*sindromi auto-infiammatorie ereditarie*" era considerato compreso nel gruppo dell'all. 1 del DM 279/2001 "*immunodeficienze primarie*" avente codice di esenzione RCG160. Nell'all. 7 del DPCM le "*sindromi auto-infiammatorie ereditarie*" diventano un gruppo a sé stante con codice di esenzione RCG161. Nel contempo viene mantenuto il codice RCG160 per le "*immunodeficienze primarie*").

Dal 15.09.2017 gli assistiti riconosciuti affetti da tali malattie sono certificabili dai Centri attraverso il sistema informativo malattie rare. Il sistema in automatico assegnerà il codice di esenzione riportato nell'all. 7 del DPCM 12.01.2017.

Le Aziende ULSS potranno, con apposita funzione presente nel sistema informativo malattie rare, visualizzare i propri assistiti in possesso di esenzione per tali patologie, basata su certificati redatti in data precedente al 15.09.2017. Le Aziende ULLSSSS provvederanno ad informare i pazienti interessati delle modifiche intervenute e a inviare loro a domicilio l'attestato di esenzione con il nuovo codice. L'aggiornamento dell'Anagrafe Unica Regionale avverrà in maniera automatica.

Considerata la necessità di prevedere un tempo adeguato per gli aggiornamenti, si dispone che il vecchio codice di esenzione per malattia rara conservi validità fino alla consegna del nuovo attestato di esenzione per malattia rara e comunque non oltre il 15.3.2018.

I benefici collegati all'esenzione per i pazienti interessati dalle suddette transcodifiche rimangono invariati.

4. ESCLUSIONE DI ALCUNE PATOLOGIE DALL'ELENCO DELLE MALATTIE RARE

Rispetto all'esclusione di alcune patologie dall'elenco delle malattie rare è opportuno precisare alcuni aspetti specifici.

Waldmann malattia di (codice di esenzione RC0140 ex all. 1 DM n. 279/2001)

La denominazione "*malattia di Waldmann*" riportata nel DM n. 279/2001 con associato il codice di esenzione RC0140, è stata eliminata, in quanto da considerarsi sinonimo di "*Linfangectasia intestinale*", malattia anch'essa presente nel DM n. 279/2001 con codice di esenzione RI0080.

Nell'all. 7 del DPCM 12.01.2017 sono stati mantenuti unicamente il nome di malattia "*Linfangectasia intestinale*" ed il relativo codice RI0080, onde evitare che pazienti con la stessa patologia abbiano due codici di esenzione diversi.

A decorrere dal 15.9.2017 il codice RC0140 non è più valido. Nel sistema informativo regionale malattie rare e, conseguentemente, nell'Anagrafe Unica Regionale sarà effettuata una transcodifica automatica del codice RC0140 nel codice RI0080. Le Aziende ULSS potranno, con apposita funzione predisposta nel sistema informativo malattie rare, visualizzare i propri assistiti in possesso di esenzione per malattia di Waldmann (codice RC0140) basata su certificati redatti in data precedente al 15.09.2017.

Le Aziende ULLSSSS provvederanno ad informare i pazienti interessati delle modifiche intervenute e a inviare loro a domicilio l'attestato di esenzione con il nuovo codice di esenzione.

Considerata la necessità di prevedere un tempo adeguato per gli aggiornamenti, si dispone che il vecchio codice di esenzione per malattia rara RC0140 conservi validità fino alla consegna del nuovo attestato di esenzione con codice RI0080 e comunque non oltre il 15.3.2018.

I benefici collegati all'esenzione per i pazienti interessati dalle suddette transcodifiche rimangono invariati.

RP0050 Apnea infantile

La denominazione "apnea infantile" riportata nel DM n. 279/2001 con associato il codice di esenzione RP0050 è stata eliminata, poiché trattasi di un termine che non trova collocazione nelle più recenti classificazioni.

A decorrere dal 15.9.2017 il codice RP0050 non è più valido e non può più essere utilizzato per la certificazione di pazienti nel sistema informativo malattie rare. I Centri per le malattie rare abilitati in precedenza alla certificazione potranno visualizzare i propri pazienti certificati e valutare sulla base delle manifestazioni cliniche l'attribuzione di una delle diagnosi comprese nel gruppo di nuova introduzione nell'all. 7 del DPCM "Sindromi gravi ed invalidanti con ipoventilazione centrale congenita", avente il codice di esenzione RHG011.

I Centri provvederanno ad informare i pazienti interessati delle modifiche introdotte dal DPCM 12.01.2017, e a consegnare tramite invio a domicilio o al primo contatto successivo al 14.09.2017, i nuovi certificati ai pazienti con una delle diagnosi di malattia rara comprese nel gruppo "Sindromi gravi ed invalidanti con ipoventilazione centrale congenita".

Nell'Anagrafe Unica Regionale, nella posizione dell'assistito, il codice RP0050 Apnea Infantile, verrà comunque mantenuto valido, fino alla consegna della nuova certificazione per patologia rara e comunque non oltre il 15.3.2018.

Kawasaki, sindrome di (codice di esenzione ex DM n. 279/2001 RG0040)

La sindrome di Kawasaki (codice di esenzione RG0040 ex DM n. 279/2001) è stata esclusa dall'elenco delle malattie rare di cui all'allegato 7 del DPCM 12.01.2017. Pertanto, dal 15.09.2017 il codice di esenzione RG0040 non è più valido. Si dispone il conseguente aggiornamento del sistema informativo malattie rare e si prescrive che, a decorrere dalla suddetta data, i Centri per le malattie rare abilitati in precedenza alla certificazione dei pazienti non possano più attribuire il codice di cui sopra. A decorrere dal 15.9.2017 ai pazienti con sindrome di Kawasaki con complicanze cardiache potrà essere attribuita, su valutazione del medico specialista, l'esenzione per malattia cronico-invalidante corrispondente ad "affezioni del sistema circolatorio" (codici di patologia cronico-invalidante 0A02, 0B02, 0C02 ex all. 8bis del DPCM 12.01.2017). I pazienti con complicanze e quadro clinico complesso continueranno preferibilmente ad essere seguiti dai Centri di riferimento per le malattie rare. Le Aziende ULSS potranno, con apposita funzione predisposta nel sistema informativo malattie rare, visualizzare i propri assistiti in possesso di esenzione per sindrome di Kawasaki, basata su certificati redatti in data precedente al 15.09.2017.

Le Aziende ULLSSSS provvederanno ad informare i pazienti interessati della mutata situazione rispetto al diritto all'esenzione, nelle more della decisione della Commissione nazionale per l'aggiornamento dei LEA e la promozione dell'appropriatezza del SSN relativa alla richiesta di ripristinare l'esenzione per malattia rara, per le forme non acute gravi ed invalidanti della patologia.

Nell'Anagrafe Sanitaria Regionale, nella posizione dell'assistito, il codice RG0040 Sindrome di Kawasaki, viene comunque mantenuto, fino all'eventuale formulazione di una nuova certificazione per patologia cronica e comunque non oltre il 15.3.2018.

Deficit di glucosio-6-fosfato-deidrogenasi (malattia esempio di "anemie ereditarie" gruppo del DM 279/2001 con codice RDG010)

Il deficit di glucosio-6-fosfato-deidrogenasi, afferente al gruppo del DM n. 279/2001 "anemie ereditarie" avente codice RDG010, è stato escluso dall'elenco delle malattie rare aventi diritto all'esenzione ex DPCM 12.01.2017. Pertanto, si dispone l'aggiornamento, a decorrere dal 15.09.2017 del sistema informativo malattie rare chiudendo d'ufficio nell'Anagrafe Unica Regionale il codice nella posizione dell'assistito.

A decorrere dal 15.09.2017 il codice di esenzione RDG010 può quindi essere attribuito dai Centri solo a pazienti riconosciuti affetti da altre anemie ereditarie. I pazienti con complicanze e quadro clinico complesso continueranno preferibilmente ad essere seguiti dai Centri di riferimento per le malattie rare, a prescindere dall'uscita della malattia dall'elenco delle malattie rare. Le Aziende ULSS potranno, con apposita funzione

predisposta nel sistema informativo malattie rare, visualizzare i propri assistiti in possesso di esenzione per deficit di glucosio-6-fosfato-deidrogenasi, basata su certificati redatti in data precedente al 15.09.2017.

Le Aziende provvederanno ad informare i pazienti interessati della mutata situazione rispetto al diritto all'esenzione, nelle more della decisione della Commissione nazionale per l'aggiornamento dei LEA e la promozione dell'appropriatezza del SSN relativa alla richiesta di ripristinare l'esenzione per malattia rara, limitatamente alle forme gravi ed invalidanti della patologia.

5. INTRODUZIONE DI LIMITI TEMPORALI ALL'ESENZIONE

Per alcune malattie rare incluse nell'all. 7 il DPCM 12.01.2017 stabilisce un periodo di validità dell'esenzione (tabella 3).

Tabella 3. Malattie e relativi codici di esenzione per le quali è stato introdotto dal DPCM 12.01.2017 un limite temporale all'esenzione

Codice di esenzione (all. 7 DPCM 12.01.2017)	Nome di malattia rara (all. 7 DPCM 12.01.2017)	Validità dell'esenzione prevista dal DPCM 12.01.2017
RB0010	Wilms, tumore di	5 anni (rinnovabile)
RB0020	Retinoblastoma	5 anni (rinnovabile)
RC0040	Pubertà precoce idiopatica	5 anni (rinnovabile)
RH0011	Sarcoidosi	Esenzione da riconfermare dopo i primi 12 mesi, solo per le forme persistenti

Per i pazienti con diagnosi e certificato per:

- tumore di Wilms (codice di esenzione RB0010)
- retinoblastoma (codice di esenzione RB0020)

i Centri accreditati possono visualizzare l'elenco dei propri assistiti certificati con queste diagnosi in data antecedente il 15.09.2017 e confermare o meno, sulla base delle condizioni cliniche, il persistere dello stato di malattia. Se lo stato di malattia sarà confermato, gli assistiti manterranno l'esenzione per ulteriori 5 anni. Gli operatori del distretto provvederanno conseguentemente ad aggiornare l'Anagrafe Unica Regionale. Nei casi in cui il Centro valuti di non confermare la certificazione, provvederà ad informare gli interessati e l'Azienda ULSS di residenza visualizzerà la fine validità dell'esenzione collegata.

La **pubertà precoce idiopatica** è una condizione che ha criteri diagnostici definiti, riguardanti anche il limite temporale oltre il quale un paziente non può più ritenersi affetto dalla patologia. Sulla base di tali criteri, a decorrere dal 15.09.2017 il diritto all'esenzione cessa per i pazienti non più rientranti nella definizione di patologia. Le Aziende ULSS potranno, con apposita funzione predisposta nel sistema informativo malattie rare, visualizzare i propri assistiti precedentemente in possesso di esenzione per pubertà precoce idiopatica, per i quali non sussiste più il diritto all'esenzione.

Le Aziende ULLSSSS provvederanno ad informare i pazienti interessati della mutata situazione secondo modalità orientate a minimizzare il disagio per gli assistiti.

Per quanto riguarda la **sarcoidosi**, trattandosi di una malattia di nuovo inserimento, la durata dell'esenzione sarà determinata automaticamente nel sistema informativo, a partire da un anno dalla data del certificato di malattia rara. In seguito i Centri rivaluteranno i pazienti per stabilire quali tra questi abbiano una forma persistente che dia diritto al rinnovo della certificazione.

Si rammenta che alcune Regioni avevano già attribuito ai loro assistiti il diritto all'esenzione come integrazione ai LEA per la sarcoidosi, ma con denominazioni e codici di esenzione diversi rispetto a quelli indicati nell'all. 7 del DPCM 12.01.2017. In particolare la Regione Piemonte e la Regione Val d'Aosta avevano utilizzato la denominazione "Sarcoidosi polmonare persistente o extrapolmonare" e codice di esenzione RA0041; la Regione Marche "Sarcoidosi cutanea e/o Polmonare" e codice di esenzione RZ0018, la Regione Basilicata "Sarcoidosi polmonare" e codice di esenzione RHG011.

Occorre precisare che, qualora fossero stati rilasciati da Centri delle suddette Regioni anche a residenti della Regione Veneto certificati di sarcoidosi in data anteriore alle Delibere di accreditamento dei Centri emanate dalle Regioni interessate in applicazione del DPCM 12.01.2017, essi non sono da considerarsi validi ai fini del rilascio dell'esenzione per malattia rara dagli operatori dei Distretti. Lo stesso vale per eventuali piani terapeutici correlati. Per i certificati di malattia rara redatti in data successiva, valgono le stesse modalità di controllo e caricamento per il rilascio dell'esenzione, già descritte nelle precedenti circolari relative al funzionamento del sistema informativo regionale malattie rare. Per qualsiasi informazione o dubbio a riguardo è possibile rivolgersi al Coordinamento malattie rare

Si precisa che per la durata pari ad un anno dell'esenzione conseguente alla prima certificazione di malattia per sarcoidosi, fa fede la data del certificato emesso fuori Regione, e non quella di inserimento nel sistema informativo. Il dato corretto relativo alla durata dell'esenzione comparirà automaticamente nell'attestato di esenzione da consegnare al paziente da parte delle Aziende ULSS di residenza, sulla base della data del certificato emesso inserita nel sistema dagli utenti abilitati.

Per tutti i pazienti certificati in data successiva al 14.09.2017 per le malattie di cui alla tabella 3, il sistema informativo malattie rare viene adeguato affinché la certificazione e l'esenzione collegata abbiano la validità indicata nel DPCM 12.01.2017, a partire dalla data della certificazione.

Nell'attestato di esenzione rilasciato dalle Aziende ULLSSSS comparirà automaticamente la durata dell'esenzione.

6. ALTRE MODIFICHE

Tabella 4. Malattie presenti nell'all. 1 del DM n. 279/2001 con un codice specifico, presenti nell'all. 7 senza il corrispondente codice di esenzione ex DM n. 279/2001

Codice di esenzione ex DM 279/2001	Descrizione codice di esenzione ex DM 279/2001	Nuovo codice di esenzione per malattia rara (all. 7 DPCM 12.01.2017)	Collocazione della malattia nell' all. 7 DPCM 12.01.2017
RN0080	Disautonomia familiare	RFG060	malattia afferente al gruppo "Neuropatie ereditarie"
RC0030	Reifenstein, sindrome di	RNG262	sinonimo di "Sindrome da insensibilità parziale agli androgeni"
RN1090	Schinzal-Giedion, sindrome di	RNG121	malattia compresa di "Sindromi malformative congenite gravi ed invalidanti con alterazione della faccia come segno principale"
RN0990	Moebius, sindrome di	RNG121	malattia afferente al gruppo "Sindromi malformative congenite gravi ed invalidanti con alterazione della faccia come segno principale"

Per i codici di esenzione di cui alla tabella 4, prima colonna (all. 1 del DM 279/2001) si dispone, dal 15.9.2017, la transcodifica automatica nel sistema informativo malattie rare regionale, nei corrispondenti codici di cui alla terza colonna (all. 7 del DPCM 12.01.2017). A decorrere dal 15.09.2017 i codici ex DM n. 279/2001 non sono più attribuibili dal sistema informativo regionale in caso di diagnosi di una delle malattie di cui sopra. Conseguentemente, si dispone l'adeguamento dell'AUR. Le Aziende ULSS potranno, con apposita funzione predisposta nel sistema informativo malattie rare, visualizzare i propri assistiti in possesso di esenzione per le malattie di cui alla tabella 4, basate su certificati redatti da Centri accreditati in data precedente al 15.09.2017.

Le Aziende ULSS provvederanno ad informare i pazienti interessati delle modifiche intervenute e a inviare loro a domicilio l'attestato di esenzione con il nuovo codice.

Considerata la necessità di prevedere un tempo adeguato per gli aggiornamenti, si dispone che i codici di esenzione RC0030, RN0080, RN0990, RN1090 conservino validità fino alla consegna del nuovo attestato e comunque non oltre il 15.3.2018.

I benefici collegati all'esenzione per i pazienti interessati dalle suddette transcodifiche rimangono invariati.

7. ASSISTENZA FARMACEUTICA

La definizione dei farmaci correlati è oggetto di apposito, specifico decreto dirigenziale.

8. REGIME TRANSITORIO

Nelle more dell'aggiornamento degli applicativi e della sostituzione degli attestati di esenzione resteranno fruibili:

- le impegnative recanti il vecchio codice di esenzione o il codice corrispondente a malattia rara soppressa aventi data di prescrizione fino al 14.9.2017 compreso;
- le impegnative aventi data di prescrizione dal 15.9.2017 al 15.3.2018 recanti i vecchi codici di esenzione 034 (miastenia grave), 047 (sclerosi sistemica progressiva), RG0040 (sindrome di Kawasaki) purchè prenotate entro il 15.06.2018;
- le impegnative aventi data di prescrizione dal 15.9.2017 al 31.12.2017 recanti il vecchio codice di malattia rara (con l'esclusione del codice RG0040), purchè prenotate entro il 15.03.2018.

Le Aziende provvederanno ad aggiornare i propri applicativi di prescrizione ed erogazione e a informare delle disposizioni della presente nota sia i medici prescrittori, in particolare i medici convenzionati, sia l'utenza interessata.

I competenti uffici regionali provvederanno a informare delle disposizioni della presente nota i fornitori degli applicativi di prescrizione ed erogazione delle Aziende e dei medici convenzionati.

Nei casi residuali di mancato allineamento tra la posizione anagrafica dell'assistito e l'applicativo del medico prescrittore con segnalazione al medico dell'impossibilità di de-materializzare la prescrizione, il medico dovrà prescrivere utilizzando la ricetta S.S.N. (modello rosso).

Si sottolinea che le modifiche sopra esposte sono diretta conseguenza dell'entrata in vigore del DPCM di approvazione dei nuovi LEA, norma che deve essere applicata dal Servizio Sanitario Regionale, a tutti i suoi livelli, ivi compresi i medici prescrittori pubblici e convenzionati e le strutture erogatrici pubbliche e private convenzionate.

Inoltre, l'attuazione di dette disposizioni comporta necessariamente l'allineamento delle posizioni anagrafiche nella scheda sanitaria individuale del MMG e PLS e nei software di prescrizione dei medici prescrittori pubblici e convenzionati. L'omissione del suddetto aggiornamento determinerebbe l'impossibilità di elaborare la ricetta dematerializzata, adempimento a cui i medici sono tenuti per obbligo di legge, con conseguenti disservizi a danno dell'utenza e compromissione dei diritti degli assistiti.