

ALLEGATO B - MALATTIE RARE.

L'**art. 52** del DPCM 12.1.2017 prevede che le persone affette dalle malattie rare indicate nel relativo **Allegato 7** abbiano diritto all'esenzione dalla partecipazione al costo delle correlate prestazioni di assistenza sanitaria.

Ai sensi della disciplina transitoria di cui al successivo art. 64:

- ✓ le disposizioni di cui all'art. 52 e all'allegato 7 **entreranno in vigore dal 180° giorno dalla data di entrata in vigore del decreto (ovvero dal 15.09.2017);**
- ✓ entro tale data le Regioni adegueranno le Reti regionali per le malattie rare con l'individuazione dei relativi **Presidi** e i **Registri regionali**.

Ai sensi dell'**art. 13** del DPCM 12.1.2017, agli assistiti affetti dalle malattie rare di cui al relativo **Allegato 3**, sono garantite le prestazioni che comportano l'erogazione dei presidi indicati nel nomenclatore di cui al medesimo allegato.

A tale riguardo il DPCM prevede che le Regioni disciplinino le modalità di accertamento del diritto alle prestazioni, le modalità di fornitura dei prodotti e i quantitativi massimi concedibili sulla base del fabbisogno determinato in funzione del livello di gravità della malattia, in applicazione dei criteri che verranno individuati da successivi Accordi sanciti dalla Conferenza Stato-Regioni.

Si ricorda che, ai sensi del D.M. Sanità n. 279/2001, l'assistito per il quale sia stato formulato da un medico specialista del SSN il sospetto diagnostico di una malattia rara, è indirizzato ai Presidi della Rete (che, per le nuove patologie rare, verranno individuati da Regione Lombardia secondo la tempistica innanzi indicata) in grado di garantire la diagnosi della specifica malattia o del gruppo di malattie.

I presidi della Rete assicurano l'erogazione in regime di esenzione dalla partecipazione al costo delle prestazioni finalizzate alla diagnosi e, qualora necessarie ai fini della diagnosi di malattia rara di origine ereditaria, le indagini genetiche sui familiari dell'assistito.

Rimangono invariate le modalità di rilascio dell'attestato di esenzione, secondo quanto previsto dal D.M. 279/2001.

a) SPECIFICHE MODIFICHE INTRODOTTE DAL DPCM 12.1.2017

Il tabulato di cui al **Sub-allegato B1** - elaborato a cura del Centro di coordinamento della rete regionale malattie rare - riporta tutte le modifiche che interverranno, nell'ambito delle malattie rare, a seguito dell'entrata in vigore dell'Allegato 7 del DPCM 12.1.2017. Detto documento è disponibile sul Portale di Regione Lombardia alla voce "Ticket ed esenzioni" (percorso: Servizi e informazioni → Cittadini → Salute e prevenzione → Prenotazioni, Ticket e Tempi di attesa → Ticket ed esenzioni).

Per rendere più agevole la lettura del tabulato, si evidenzia che:

- I nuovi codici di esenzione sono evidenziati in verde;
- I codici di esenzione non più presenti nell'Allegato 7 del DPCM 12.1.2017 sono evidenziati in rosso;

- La denominazione di alcune condizioni (malattie rare o gruppi) è cambiata. Nel tabulato sono indicate le relative transcodifiche. Vengono peraltro riportate anche le precedenti denominazioni.
- Alcune malattie, prima afferenti ad un gruppo, sono diventate afferenti ad un gruppo diverso. Nel tabulato è indicato: transcodifica codice di esenzione. Viene riportato anche il precedente codice di esenzione.

Si esplicitano, di seguito, le principali innovazioni introdotte dall'Allegato 7 del DPCM 12.1.2017.

➤ **Sono state introdotte nuove malattie rare esenti.**

Per le nuove malattie esenti, si richiamano le procedure per il rilascio dell'esenzione per patologia rara innanzi esplicitate.

Si precisa che alcuni nuovi codici identificano patologie rare già in precedenza esenti con un differente codice (ad esempio la condizione RCG061: Iperinsulinismi congeniti era già presente con codice di esenzione RCG060).

➤ **Le seguenti malattie (già croniche esenti) sono state spostate nell'elenco aggiornato delle malattie rare esenti (Allegato 7 al DPCM 12/01/2017):**

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

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

Il **15.9.2017** verrà effettuata una transcodifica automatica dei sopra elencati codici di esenzione nell'Anagrafe Sanitaria, fatte salve eventuali successive rivalutazioni diagnostiche effettuate, al primo accesso, dallo specialista del Presidio di riferimento per la patologia. A seguito della transcodifica non sarà più possibile attribuire i vecchi codici di esenzione di malattia cronica agli assistiti. L'esenzione per patologia rara sarà effettiva dal momento della transcodifica (ovvero dal 15.9.2017).

Contestualmente verranno transcodificate le eventuali esenzioni per la spesa farmaceutica da E30 in E40.

Fino al 15.9.2017 saranno utilizzabili solo i codici per malattia cronica della tabella di cui sopra.

I pazienti affetti da Miastenia grave e Sclerosi sistemica (progressiva) saranno inseriti nel Registro regionale delle malattie rare, dallo specialista del Presidio regionale individuato per la relativa condizione, al primo accesso.

➤ **Le seguenti malattie (già rare esenti) sono state spostate nell'elenco aggiornato delle malattie croniche esenti (Allegato 8 al DPCM 12/01/2017):**

Vecchio codice di esenzione per malattia rara	Nuovo codice di esenzione per malattia cronica e invalidante
RI0060 Sprue celiaca	059 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

Il **15.9.2017** verrà effettuata una transcodifica automatica dei sopra elencati codici di esenzione nell'Anagrafe Sanitaria. A seguito della transcodifica non sarà più possibile attribuire i vecchi codici di esenzione di malattia rara agli assistiti. L'esenzione per patologia cronica, con validità illimitata, sarà effettiva dal momento della transcodifica (ovvero dal 15.9.2017).

Contestualmente verranno transcodificate le eventuali esenzioni per la spesa farmaceutica da E40 in E30.

Fino al 15.9.2017, per le patologie indicate nella tabella di cui sopra, saranno utilizzabili solo i codici per malattia rara.

Il DPCM 12.1.2017 non specifica la durata delle nuove patologie croniche. Nelle more di indicazioni dal livello nazionale, si stabilisce che le nuove patologie coniche abbiano durata illimitata.

- **Patologie indicate nell'Allegato 1 al DM 279/2001 ma non più presenti né nell'Allegato 7 né nell'Allegato 8 al DPCM 12/01/2017 (tali patologie non saranno più considerate rare esenti e i relativi codici non saranno più attivi):**

RC0140 Waldman malattia di

La denominazione di tale patologia è stata considerata impropria, in quanto sinonimo di "Linfangectasia intestinale" il cui codice (RI0080) è invece confermato. In data **15.9.2017** verrà effettuata una transcodifica automatica del codice RC0140 nel codice RI0080 nell'Anagrafe Sanitaria. A seguito della transcodifica non sarà più possibile attribuire il codice RC0140.

RG0040 Kawasaki sindrome di

Il quadro clinico di questa malattia è prevalentemente acuto.

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

In data **15.9.2017** le esenzioni con codice RG0040 verranno chiuse nell'Anagrafe Sanitaria.

RP0050 Apnea infantile

La denominazione di tale patologia è stata considerata impropria, in quanto può essere estesa a condizioni non sempre riconducibili a malattie rare.

Gli specialisti di riferimento potranno valutare l'eventuale attribuzione del codice RHG011 "Sindromi gravi ed invalidanti con ipoventilazione centrale congenita". In data **15.9.2017** le esenzioni con codice RP0050 verranno chiuse nell'Anagrafe Sanitaria.

Glucosio 6-fosfato deidrogenasi deficit di

Condizione afferente al gruppo delle "Anemie Ereditarie" RDG010 nell'Allegato 1 al DM 279/2001.

La condizione viene esplicitamente esclusa nell'Allegato 7 al DPCM 12.1.2017.

In data **15.9.2017** le esenzioni per la condizione "Glucosio 6-fosfato deidrogenasi deficit di" verranno chiuse nell'Anagrafe Sanitaria.

- **Codici di esenzione indicati nell'Allegato 1 al DM 279/2001 ma non più presenti nell'Allegato 7 al DPCM 12/01/2017 (tali codici non saranno più attivi):**

RN0080 Disautonomia familiare

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

RC0030 Reifenstein sindrome di

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

RN1090 Schinzel-Giedion sindrome di

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

RN0990 Moebius sindrome di

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

In data **15.9.2017** verrà effettuata una transcodifica automatica dei suddetti codici di esenzione nell'Anagrafe Sanitaria. A seguito della transcodifica non sarà più possibile attribuire i vecchi codici.

- **Per le seguenti malattie rare è stato stabilito un periodo di validità del codice di esenzione:**

Malattia Rara	Validità dell'attestato di esenzione
RB0010 Wilms, tumore di	5 anni(rinnovabile)
RB0020 Retinoblastoma	5 anni(rinnovabile)
RC0040 Pubertà precoce idiopatica	5 anni(rinnovabile)
RH0011 Sarcoidosi	da riconfermare dopo i primi 12 mesi, solo per le forme persistenti

Per i casi già presenti in anagrafica sanitaria:

- la durata di 5 anni decorrerà dal 15.9.2017 (con scadenza al 15.9.2022);
- la durata di 12 mesi decorrerà dal 15.9.2017 (con scadenza al 15.9.2018).

L'esenzione potrà essere rinnovata dallo specialista attivo in un Presidio della rete malattie rare riconosciuto per la malattia.

b) PERIODO TRANSITORIO

Le procedure di riconoscimento del diritto agli utenti devono essere gestite all'insegna della semplificazione ed in modo da evitare disagi all'utenza e da prevenire la moltiplicazione degli accessi alle strutture sanitarie.

La tempistica di entrata in vigore delle varie disposizioni del DPCM e le abrogazioni previste nell'articolato comportano problemi di successione tra regimi erogativi. Nei casi in cui tra la data dell'impegnativa e quella dell'erogazione vi sia una modifica della disciplina, si dispone, in conformità all'orientamento fino ad ora seguito dal Ministero della Salute, che si applichi il regime erogativo vigente alla data della prescrizione.

Pertanto, le prestazioni non più previste in esenzione dai nuovi LEA saranno erogate in esenzione se prescritte con impegnativa avente data anteriore all'entrata in vigore delle disposizioni o degli allegati del DPCM.

Considerando che nella prima fase attuativa del DPCM 12.1.2017, è possibile che si verifichino errori di codifica da parte dei prescrittori nell'eventualità di ricette scritte a mano (in ricette dematerializzate o elettroniche i controlli sui sistemi di Accoglienza Centrali e Regionali SAC/SAR garantiscono la correttezza della nuova esenzione), si forniscono inoltre le seguenti indicazioni operative.

Le eventuali impegnative cartacee, compilate a mano dal medico, avente data successiva all'entrata in vigore delle disposizioni o degli allegati del DPCM, che riportino l'indicazione del vecchio codice di esenzione, saranno accettate dagli erogatori, purché:

- abbiano una data di prescrizione non successiva al 31.10.2017;
- vengano erogate esclusivamente le prestazioni previste dai nuovi LEA.

c) MODULISTICA

Si richiama il modello dell'attestato unico di esenzione per malattie croniche ed invalidanti e/o rare riportato nel precedente **Sub-allegato A3**.

Al fine di semplificare le procedure, detti attestati potranno essere rilasciati **su foglio bianco A4**.