



## **Bollettino ufficiale della Regione Puglia n. 92 del 29/06/2015**

DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE 26 maggio 2015, n. 1173

D.G.R. 21/07/2012 n. 1591 “D.M. 18 maggio 2001, n. 279 - Rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, diagnosi, la terapia delle malattie rare - Ricognizione dei Centri interregionali di riferimento (CIR) e dei presidi della Rete Nazionale (PRN) di cui alla deliberazione di Giunta regionale n. 2238 del 23/12/2003 e s.m.i.” - Rettifiche ed integrazioni.

L'Assessore al Welfare, sulla base dell'istruttoria espletata dalla Responsabile della A.P “Riabilitazione - Strutture residenziali e semiresidenziali, centri diurni e ambulatoriali - Strutture sociosanitarie”, confermata dal Dirigente del Servizio P.A.O.S.A., riferisce quanto segue:

In attuazione dell'art.5, comma 1, lett. b) del d.lgs. 29 aprile 1998, n. 124, il Ministro della sanità, con D.M. n. 279 del 18 maggio 2001, ha adottato il “Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie”.

Ai sensi dell'art. 2 dello stesso Decreto ministeriale n. 279/2001, 6 stata istituita la “Rete nazionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi e la terapia delle malattie rare”. Detta rete è costituita da presidi accreditati, individuati dalle Regioni sulla base di documentata esperienza in attività diagnostica o terapeutica specifica per le malattie o per i gruppi di malattie rare, con idonea dotazione di strutture di supporto e di servizi complementari, ivi inclusi, per le malattie che to richiedono, servizi per l'emergenza e per la diagnostica biochimica e genetico-molecolare.

La Regione Puglia con deliberazione di Giunta regionale n. 1591 del 31/07/2012 ha effettuato una ricognizione dei Centri interregionali di riferimento (CIR) e del Presidi della Rete Nazionale (PRN) di cui alla precedente DGR n. 2238 del 23/12/2003 e s.m.i.”.

I centri interregionali di riferimento assicurano, ognuno per il bacino territoriale di competenza, lo svolgimento delle funzioni di cui all'art. 2, comma 3, D.M. 279/2001.

Lo stesso D.M. 279/2001, all'art. 3, ha previsto presso l'Istituto Superiore di sanità il Registro nazionale delle malattie rare al fine di consentire la programmazione nazionale e regionale degli interventi volti alla tutela dei soggetti affetti da malattie rare e di attuare la sorveglianza delle stesse.

Con deliberazione n. 171 del 19/02/2008 la Giunta regionale ha recepito l'Accordo Stato-Regioni del 10 maggio 2007 che prevede di favorire il riconoscimento di Centri di Coordinamento regionali e/o interregionali che garantiscano le funzioni previste dal D.M. 279/2001.

A tal fine la Regione Puglia con la legge n. 23 del 19/10/2008 “Piano regionale della salute” ha istituito un Centro di coordinamento regionale in grado di assicurare il collegamento funzionale con ogni singolo presidio della rete, di raccogliere le richieste dei medici e dei pazienti per smistarle verso i Presidi, di rendere disponibili ed efficaci reti operative di comunicazione, di supportare l'attività di raccolta e di smistamento delle informazioni e l'inserimento in rete di notizie, attribuendo al predetto Centro le funzioni previste dal D.M. 279/2001.

Con deliberazione n. 2485 del 15/12/2009 la Giunta regionale ha istituito in Puglia un Centro di assistenza e ricerca sovraziendale per le malattie rare con funzioni di collegamento in fatto di assistenza (ambulatoriale ed ospedaliera), di diagnosi prenatale (presa in carico della gestante, raccordo con ginecologi e con il laboratorio di genetica), di ricerca e di contact center (attività diurna e registrazione contatti).

La stessa deliberazione n. 2485/2009 ha identificato quale Centro di assistenza e ricerca sovraziendale per le malattie rare il Centro Interregionale di riferimento per la Teleangectasia Emorragica Ereditaria (HHT) (cfr. deliberazione G.R. n. 2238 del 23.12.2003) attualmente in carico alla U.O. di Geriatria dell'Azienda Ospedaliero - Universitaria "Policlinico" di Bari, demandando al Direttore generale dell'Azienda Ospedaliero - Universitaria l'organizzazione interna del predetto Centro nel rispetto dei compiti e delle funzioni rivenienti dalla vigente normativa.

Inoltre, la deliberazione n. 2485/2009 ha costituito presso l'Agenzia Regionale Sanitaria il Coordinamento regionale per le malattie Rare (CoReMaR), nominandone i Componenti, con il compito di affiancare e sostenere nelle funzioni innanzi riportate il predetto Centro sovraziendale.

Il Coordinamento Malattie Rare ha effettuato una ricognizione delle attività svolte dai Centri di Riferimento già identificati dalla DGR 2238/2003 e successive integrazioni. La rispondenza del CIR ai criteri della DGR 2238/2003 è stata certificata dai Direttori Sanitari delle A.O. e I.R.C.S.S. La ricognizione effettuata dal Coordinamento Malattie Rare ha portato all'approvazione della DGR n. 1591/2012.

Le malattie per le quali sono accreditati i Centri sono solo quelle identificate dal D.M. 279/2001. Non possono essere considerate nel processo di accreditamento le Malattie Rare che, pur elencate da Orphanet, non sono elencate dal predetto Decreto Ministeriale.

Inoltre, con DGR n. 158 del 10/02/2015 è stato recepito l'Accordo della Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano ad oggetto "Piano Nazionale per le malattie rare 2013-2016", contestualmente all'approvazione del Documento "Piano Programmatico 2013-2016 del Coordinamento Regionale Malattie Rare (CoReMaR) Puglia" ed il Documento "Linee Guida ed istruzioni operative in materia di Assistenza ai pazienti affetti da Malattia rara".

Con il presente provvedimento, tenuto conto della ricognizione dei Centri effettuata con la DGR n. 1591/2012, è necessario apportare delle rettifiche ed integrazioni alla predetta deliberazione, come richieste e comunicate dal Coordinamento regionale per le malattie Rare mediante note prot. AOO\_ARES/17.06.2014/0002085 e prot. AOO\_ARES/15.05.2015/0001879, agli atti del Servizio PAOSA.

Le integrazioni e rettifiche elencate di seguito, riguardano:

- Inserimento del tre Centri per la diagnosi e cura della Sprue Celiaca non precedentemente inseriti per mero errore materiale, di seguito riportati:

- a) (Struttura Semplice Dipartimentale - S.C. Medicina Interna del P.O. SS. Annunziata di Taranto,
- b) U.O.C. di Gastroenterologia ed Endoscopia digestiva dell'Ospedale San Paolo di Bari
- c) U.O. di Gastroenterologia ed endoscopia digestiva del P.O. "De Lellis" di Manfredonia);

- Modifica della denominazione dell'U.O.C. di Urologia dell'Azienda Ospedaliero - Universitaria Policlinico di Bari, da "Urologia II Universitaria" a "Urologia I Universitaria";

- Inserimento delle patologie rare Pemfigo (R10030) e Lichen Sclerosus et Atrophicus (RL0060) nell'elenco delle patologie di competenza dell'U.O. di Neurologia del P.O. "V. Fazzi" di Lecce invece che tra quelle di competenza dell'U.O. di Dermatologia dello stesso Presidio Ospedaliero;

- Inserimento dell'U.O. di Pediatria del P.O. "Veris delli Ponti" di Scorrano (Le) per la diagnosi e cura della Sprue Celiaca (RI0060);

- Eliminazione dell'U.O. di Pediatria del P.O. "F. Fallacara" di Triggiano (BA) per la diagnosi e cura della Sprue Celiaca (RI0060);

- Eliminazione della Fondazione Centri di Riabilitazione "Gli Angeli di Padre Pio Onlus";

- Modifica della denominazione dell'U.O.C. di Neuroriabilitazione dell'I.R.C.C.S. "E. Medea" Polo

- Scientifico di Ostuni - Brindisi diretta dal Dott. A. Trabacca, da “Neuroriabilitazione I e Psicopatologia” a “Neuroriabilitazione I - Neurologia e Riabilitazione Funzionale”;
- Modifica della denominazione dell’U.O.C. di Neuroriabilitazione dell’I.R.C.C.S. “E. Medea” Polo Scientifico di Ostuni - Brindisi diretta dal Dott. A. Massagli da “Neuroriabilitazione II e Psicopatologia” a “Neuroriabilitazione 2 - Psicopatologia dello sviluppo”;
  - Modifica della sede dell’Ambulatorio per l’Epilessia e l’Elettroencefalografia in età evolutiva dal P.O. “San Paolo” di Bari al P.O. San Paolo al P.O. di Triggiano;
  - Inserimento della Polineuropatia Cronica Infiammatoria Demielinizzante (RF0180) attualmente attribuita all’U.O.C. Neurologia “Amaducci” dell’Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico di Bari all’U.O. di Neurofisiopatologia diretta dal Prof.ssa M. Trojano e individuazione della dr.ssa Francesca Lapenna e ii dott. Stefano Zoccolella quali medici referenti;
  - Modifica del cognome della dott.ssa Lapenna, in servizio presso l’U.O. di Neurofisiopatologia dell’Azienda Ospedaliero - Universitaria Policlinico di Bari da La Penna a Lapenna;
  - Eliminazione dall’elenco del centri accreditati per la sprue celiaca (RI0060) l’U.O. di Pediatria del P.O. di Castellaneta/Massafra per disattivazione del posti letto della suddetta U.O. e riconversione del Presidio da Ospedaliero a Territoriale;
  - Eliminazione dell’IMID Unit del P.O. “San Pio da Pietrelcina” di Campi Salentine, giusta DGR n.1140/2014;
  - Eliminazione del nominativo del Prof. De Mattia in qualità di responsabile della Pediatria “F. Vecchio” e sostituzione con quello del Prof. Cavallo;
  - Modifica della denominazione del P.O. “SS. Annunziata” di Taranto, in considerazione che, allo stato attuale, il nome di detto Presidio risulta essere “Presidio Ospedaliero Centrale (P.O.C.)” di Taranto, con esatta ubicazione del singoli PRN nei due Stabilimenti afferenti al suddetto P.O., denominati, rispettivamente, S.O. “SS Annunziata” (in cui sono ubicati i PRN delle UO di Nefrologia, Cardiologia, Urologia, Chirurgia Vascolare, Medicina Generale, Gastroenterologia, Fisiopatologia Digestiva, Ortopedia, Endocrinologia, Chirurgia Generale, Pediatria, Neonatologia, Neurologia, Neurochirurgia, Dermatologia, Microcitemia) e S.O. “S.G. Moscati” (in cui sono ubicati i PRN delle UO di Malattie infettive, Geriatria, Ematologia, Oftalmologia, Otorinolaringoiatria);
  - Eliminazione dell’accreditamento per il “Presidio Ospedaliero Centrale (P.O.C.)” di Taranto, relativamente alle seguenti malattie: Difetti Ereditari della Coagulazione (codice RDG020) per il PRN di Ematologia, Sindrome Emolitico-Uremica (codice RD0010), Agenesia Cerebellare (RN0030), Atresia Esofagea e/o fistola tracheo-esofagea (codice RN0160), Atresia del Digiuno (RN0170), Atresia o stenosi Duodenale (RN0180) per il PRN di Neonatologia, Sindrome di Budd-Chiari (RG0110) per il PRN di Chirurgia Generale;
  - Eliminazione dell’accreditamento per il PRN Medicina Interna Universitaria “C. Frugoni” dell’Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico di Bari relativamente ai Difetti Ereditari della Coagulazione (codice RDG020);
  - Trasferimento del PRN per la Teleangiectasia Emorragica Ereditaria (codice RG0100) e del Centro Sovraziendale per l’Assistenza e la Ricerca delle Malattie Rare dall’UOC di Geriatria dell’Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico di Bari all’UOC Medicina Interne Universitaria “C. Frugoni” della stessa Azienda Ospedaliera;
  - Inserimento dell’UOC di Pediatria del P.O. “Veris delli Ponti” di Scorrano (LE) nella Rete Regionale Malattie Rare per la diagnosi e cura della Sprue Celiaca (codice RI0060), a seguito trasferimento presso suddetto P.O. dell’omonima UO del P.O. di Maglie, già ritenuta idonea a far parte della Rete Regionale Malattie Rare dalla DGR 464/2006;
  - Correzione del nome del referente (da “Martire Baldassarre” a “Baldassarre Martire”) del PRN per Immunodeficienze primarie (RCG160), Neutropenia ciclica (R00040), Malattia granulomatosa cronica (RD0050), Malattia di Chediak-Higashi (RD0060) dell’UOC di Pediatria Universitaria dell’Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale “Policlinico-Giovanni XXIII” di Bari;

- Integrazione delle seguenti patologie rare di cui al DM 279/01 afferenti all'UO Medicina Interne "Baccelli" dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico di Bari, diretta dal Prof. Angelo Vacca, che per mero errore non erano state inserite nella DGR 1591/12, pur essendo già inserite nella Rete Regionale Malattie Rare dalla DGR 2238/03: Crioglobulinemia mista (codice RC0110), Amiloidosi Primarie e Familiari (RCG130), Porpora di Henoch-Schonlein (RD0030), Arterite a Cellule Giganti (RG0080), Granulomatosi di Wegener (RG0070), Sindrome di Churg-Strauss (RG0050), Dermatomiosite (RM0010), Polimiosite (RM0020).

Per quanto sopra, Si propone alla Giunta regionale di riapprovare la ricognizione dei Centri interregionali di riferimento (CIR) e dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) di cui alla DGR n. 1591/2012 con le modifiche ed integrazioni segnalate dal Coordinamento regionale per le malattie Rare. Il suddetto elenco di Centri costituisce l'allegato A ad oggetto "Elenco dei Centri Regionale di Riferimento e dei Presidi della Rete Nazionale per le malattie rare", che fa parte integrante e sostanziale al presente provvedimento.

Nello specifico nell'allegato A si riporta ('elenco dei centri, e per ciascun centro, le malattie e/o gruppo di malattie, le malattie afferenti al gruppo ed i referenti del centro.

Inoltre, si propone di approvare l'allegato B ad oggetto "Elenco Malattie Rare" al presente provvedimento, a fame parte integrante e sostanziale, predisposto al fine di permettere una facile consultazione da parte dell'utente, e net quale e riportato un elenco delle malattie rare con relativo codice, ii presidio ospedaliero individuato come Centro della Rete Nazionale ed il medico referente.

L'approvazione del presente provvedimento riveste carattere d'urgenza in considerazione del fatto che le modifiche ed integrazioni apportate negli allegati A e B del presente provvedimento rispetto alla precedente DGR n. 1591/2012 sono fondamentali per le autorizzazioni e le prescrizioni di farmaci agli assistiti affetti da malattie rare.

#### 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 presente schema di provvedimento rientra nelle competenze della Giunta Regionale a norma dell'art. 4, comma 4 lettera k) della L.R. 7/1997.

L'Assessore relatore, sulla base delle risultanze istruttorie come innanzi illustrate, propone alla Giunta l'adozione del conseguente atto finale.

#### LA GIUNTA

Udita la relazione e la conseguente proposta dell'Assessore;

Viste le sottoscrizioni poste in calce al presente schema di provvedimento dalla Responsabile della A.P "Riabilitazione - Strutture residenziali e semiresidenziali, centri diurni e ambulatoriali - Strutture sociosanitarie" e dal Dirigente del Servizio Programmazione Assistenza Ospedaliera e Specialistica e Accreditamento;

A voti unanimi espressi nei modi di legge;

#### DELIBERA

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

- Di riapprovare la ricognizione dei Centri interregionali di riferimento (CIR) e dei Presidi della Rete Nazionale (PRN) di cui alla DGR n. 1591/2012 con le modifiche ed integrazioni segnalate dal Coordinamento regionale per le malattie Rare. Il suddetto elenco di Centri costituisce l'allegato A ad oggetto "Elenco dei Centri Regionale di Riferimento e dei Presidi della Rete Nazionale per le malattie rare", che fa parte integrante e sostanziale al presente provvedimento, composto da n. 75 pagine;

- Di approvare l'allegato B ad oggetto "Elenco Malattie Rare" al presente provvedimento, a fame parte integrante e sostanziale e composto di n. 127 pagine, predisposto al fine di permettere una facile consultazione da parte dell'utente, e nel quale è riportato un elenco delle malattie rare con relativo codice, il presidio ospedaliero individuato come Centro della Rete Nazionale ed il medico referente;

- di notificare, a cura del servizio proponente, il presente provvedimento ai Direttori generali delle Aziende Sanitarie Locali, delle Aziende Ospedaliere Universitarie, agli Istituti di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico, agli Enti Ecclesiastici nonché di notificare il presente provvedimento alla Coordinatrice del Coordinamento regionale per le malattie Rare che provvederà a darne comunicazione ai Centri Interregionali di Riferimento (CIR) ed ai Presidi della Rete Nazionale (PRN) individuati con lo stesso;

- di disporre la pubblicazione del presente provvedimento sul Portale regionale della Salute [www.sanita.puglia.it](http://www.sanita.puglia.it);

- di disporre la pubblicazione del presente provvedimento sul Bollettino Ufficiale della Regione Puglia, ai sensi della L.R. 13/94.

Il Segretario della Giunta Il Presidente della Giunta  
Dott.ssa Antonella Bisceglia Dott. Nichi Vendola