



Regione Lombardia

LA GIUNTA

DELIBERAZIONE N° X / 1399

Seduta del 21/02/2014

Presidente **ROBERTO MARONI**

Assessori regionali **MARIO MANTOVANI** *Vice Presidente*
VALENTINA APREA
VIVIANA BECCALOSSI
SIMONA BORDONALI
PAOLA BULBARELLI
MARIA CRISTINA CANTU'
CRISTINA CAPPELLINI

ALBERTO CAVALLI
MAURIZIO DEL TENNO
GIOVANNI FAVA
MASSIMO GARAVAGLIA
MARIO MELAZZINI
ANTONIO ROSSI
CLAUDIA TERZI

Con l'assistenza del Segretario Luca Dainotti

Su proposta dell'Assessore Mario Mantovani

Oggetto

AGGIORNAMENTO DELLA RETE REGIONALE PER LE MALATTIE RARE E PREDISPOSIZIONE DI ULTERIORI INDICATORI PER L'INDIVIDUAZIONE DEI PRESIDI DELLA RETE REGIONALE PER LE MALATTIE RARE

Il Dirigente Luca Merlino

Il Direttore Generale Walter Bergamaschi

L'atto si compone di 16 pagine

di cui 7 pagine di allegati

parte integrante



Regione Lombardia

LA GIUNTA

VISTO il D.M. 279/2001 *“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*”, ed in particolare, l'art. 2, comma 2, che prevede che i presidi della Rete delle Malattie Rare siano individuati tra quelli in possesso di:

- o documentata esperienza in attività diagnostica o terapeutica specifica per le malattie o per i gruppi di malattie rare;
- o idonea dotazione di strutture di supporto e di servizi complementari;
- o servizi per l'emergenza e per la diagnostica biochimica e genetico-molecolare, per le malattie che lo richiedono;

RICHIAMATA la d.g.r. n. VII/7328 dell'11 dicembre 2001 *“Individuazione della rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle malattie rare, ai sensi del D.M. 279/2001”*, che tra l'altro:

- ha individuato, in via di prima applicazione, i Presidi sanitari che costituiscono la rete per la diagnosi ed il trattamento delle malattie rare;
- ha individuato il *“Centro di Ricerche Cliniche per le malattie rare Aldo e Cele Daccò”* dell'Istituto di Ricerche Farmacologiche *“Mario Negri”*, con sede a Ranica (Bergamo), quale Centro di riferimento interregionale (CIR) per le malattie rare, con funzioni di coordinamento strutturato tra i Presidi della Rete;

RICHIAMATA altresì la d.g.r. n. VII/10125 del 6 agosto 2002 di *“Aggiornamento della rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle malattie rare, ai sensi del Decreto Ministeriale 18 maggio 2001, n. 279 ed ulteriori indicazioni”* che ha ritenuto opportuno ridisegnare l'organizzazione della rete dei Presidi e riclassificare le patologie trattate dai Presidi già in rete, previa adozione dei criteri sotto indicati per la determinazione dell'inserimento dei Presidi sanitari nella rete, oltre a quelli previsti dal D.M. 279/2001:

- la casistica trattata in termini di diagnosi, terapia e assistenza, nonché la consulenza alle famiglie ed ai professionisti sanitari;
- la ricerca e la produzione scientifica sull'argomento valutata attraverso la rassegna delle pubblicazioni nazionali ed internazionali sulla materia;
- la riconosciuta collaborazione con i Presidi della Rete già costituita;
- la copertura territoriale uniforme;



Regione Lombardia

LA GIUNTA

- la concentrazione della casistica trattata;

RICHIAMATE inoltre le successive le delibere di aggiornamento della rete regionale delle malattie rare n. 20784 del 16.2.2005, n. 3069 del 1.8.2006, n. 8884 del 20.1.2009, n. 3014 del 15.2.2012, n. 4814 del 6.2.2013, n. 419 del 19.7.2013, nonché il DDG Sanità n. 4978 del 1.6.2011;

RICHIAMATO in particolare il punto 6) del deliberato della DGR n. 4814 del 6/02/2013 che ha stabilito che *“a decorrere dall'anno 2013, l'aggiornamento della rete regionale delle malattie rare avverrà con cadenza semestrale, secondo le seguenti modalità:*

- *le candidature a nuovo Presidio o per nuove patologie (per i Presidi già della Rete) dovranno essere trasmesse dagli interessati, utilizzando il modulo già previsto dalla DGR 8884/2009, esclusivamente nei mesi di Marzo (dal 1 al 31) e Settembre (dal 1 al 30);*
- *eventuali revoche potranno essere comunicate in ogni momento”;*

VALUTATE, in collaborazione con il Centro di Ricerche Cliniche per le malattie rare Aldo e Cele Daccò, dell'Istituto di Ricerche Farmacologiche “Mario Negri”, con sede a Ranica (Bergamo) le candidature trasmesse dagli interessati nel mese di settembre 2013 e, nello specifico:

- la candidatura a Presidio della rete regionale per le malattie rare presentata dalla Casa di cura privata del Policlinico Milano s.p.a. per le patologie Polineuropatia Cronica Infiammatoria Demielinizzante (RF0180), Sclerosi Laterale Amiotrofica (RF0100), Sclerosi Laterale Primaria (RF0110), acquisita agli atti della Direzione Generale Salute;
- le candidature di aggiornamento delle patologie trattate, inoltrate dai seguenti Presidi già della Rete:
 - A.O. Papa Giovanni XXIII di Bergamo;
 - Fondazione IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano;
 - A.O. San Gerardo di Monza;
 - Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo Pavia;

per le patologie ivi specificate, acquisite agli atti della Direzione Generale Salute;



Regione Lombardia

LA GIUNTA

PRESO ATTO che l'IRCCS San Raffaele di Milano ha presentato nel mese di ottobre una candidatura di aggiornamento delle patologie trattate che pertanto sarà valutata nell'ambito del prossimo aggiornamento della rete regionale per le malattie rare;

RITENUTO conseguentemente, in considerazione dei criteri indicati dal D.M. 279/2001 e dalla DGR n. VII/10125 del 6 agosto 2002:

- di non accogliere, in quanto non sussistono i criteri indicati dal D.M. 279/2001 e dalla d.g.r n. VII/10125 del 6 agosto 2002, la candidatura a Presidio della rete regionale per le malattie rare presentata dalla Casa di cura privata del Policlinico Milano s.p.a. per le patologie Polineuropatia Cronica Infiammatoria Demielinizzante (RF0180), Sclerosi Laterale Amiotrofica (RF0100), Sclerosi Laterale Primaria (RF0110);
- di accogliere le candidature di aggiornamento per nuove patologie inoltrate dai Presidi già della Rete, indicate (per la parte di relativa pertinenza) nel Tabulato Allegato 1, parte integrante del presente atto;

RITENUTO conseguentemente di aggiornare la rete regionale per le malattie rare, secondo quanto riportato nel Tabulato Allegato 1, parte integrante del presente provvedimento, che riclassifica le patologie trattate dai Presidi precedentemente individuati;

PRESO ATTO dell'attuale estensione della rete regionale per le malattie rare, che comprende numerosi Presidi, e della necessità di garantire:

- da un lato, la concentrazione della casistica e, dall'altro, la copertura territoriale uniforme;
- una sempre maggiore competenza ed esperienza dei Presidi della RMR;
- la presa in carico globale e multidisciplinare del paziente affetto da MR, che comprenda la fase di accertamento diagnostico, follow up e il trattamento;

VALUTATO di introdurre, a decorrere dal prossimo aggiornamento della rete regionale per le malattie rare previsto per dicembre 2014, i seguenti ulteriori indicatori per l'individuazione dei nuovi Presidi, condivisi con il *"Sottogruppo per la definizione delle caratteristiche dei Presidi della Rete Regionale per le Malattie*



Regione Lombardia

LA GIUNTA

Rare” del Gruppo di Lavoro di Coordinamento Regionale sulle malattie Rare (istituito con DDG Sanità 9889 del 30/102013):

- 1) connessione con il sistema CRS-SISS (Carta Regionale dei Servizi - Sistema Informativo Socio Sanitario) per gli adempimenti relativi Registro Lombardo Malattie Rare (ReLMaR);
- 2) sono individuabili come Presidi esclusivamente:
 - o le Strutture che garantiscano la presa in carico globale e multidisciplinare del paziente affetto da MR, che comprenda la fase di accertamento diagnostico, follow up e il trattamento;
 - o le Strutture dotate dei seguenti Servizi, per le malattie che lo richiedono:
 - Servizio di Emergenza/Urgenza;
 - Servizio di consulenza genetica;
 - SMeL specializzato in citogenetica e genetica medica ovvero documentato collegamento funzionale con detto SMeL;
- 3) per quanto riguarda le patologie molto rare si potranno individuare nuovi Presidi, previa verifica delle seguenti condizioni:
 - a. patologie con numero di esenzioni attive a livello regionale ≤ 10 e numero attuale di Presidi < 5 ;
 - b. patologie con numero di esenzioni attive a livello regionale ≤ 100 e numero attuale di Presidi < 10 ;

(fatta eccezione per eventuali nuovi Presidi localizzati in una Provincia priva di riferimenti);

RITENUTO inoltre che l'aggiornamento della rete regionale delle malattie rare, a decorrere dal prossimo aggiornamento previsto per dicembre 2014, avverrà con le seguenti modalità, condivise con il "*Sottogruppo per la definizione delle caratteristiche dei Presidi della Rete Regionale per le Malattie Rare*" del Gruppo di Lavoro di Coordinamento Regionale sulle malattie Rare (istituito con DDG Sanità 9889 del 30/102013):

- o per garantire che i Presidi già individuati quali centri di riferimento per le singole patologie rare siano effettivamente attivi nel follow up dei pazienti, si ravvisa la necessità di effettuare una verifica, in termini di casi inseriti nel Registro per singola patologia, in rapporto alla prevalenza della stessa alla data del 30 giugno 2014 (registro



Regione Lombardia

LA GIUNTA

regionale e dati amministrativi relativi alle esenzioni attive in Regione). In esito a tale verifica si valuterà la permanenza o meno dei Presidi, per le singole patologie, nell'ambito della rete regionale delle malattie rare;

- le candidature a nuovo Presidio o per nuove patologie (per i Presidi già della Rete) dovranno essere trasmesse dagli interessati, utilizzando il modulo, Allegato 2, parte integrante del presente atto, esclusivamente nel mese di Settembre (dal 1 al 30);
- eventuali revoche potranno essere comunicate in ogni momento;
- l'aggiornamento complessivo della rete regionale delle malattie rare, che riguarderà sia i Presidi già nella RMR (conferma o mancata inclusione nella RMR per la singola patologia), sia le candidature a nuovo Presidio o per nuove patologie, avverrà entro il 31 dicembre 2014;

VALUTATO altresì, al fine di effettuare le valutazioni istruttorie necessarie al suddetto aggiornamento complessivo della rete regionale delle malattie rare, di costituire un Nucleo di Valutazione composto da:

- 4 referenti dei Presidi di Rete;
- 1 referente dell'ASL;
- 1 referente delle Associazioni;
- 2 referenti di RL;
- 1 referente del Centro di Coordinamento;

VISTI:

- 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'art. 59, comma 50, della Legge 27 dicembre 1997, n. 449”*;
- il D.P.C.M. 29 novembre 2001 *“Definizione dei livelli essenziali di assistenza”*, che prevede un'assistenza specifica rivolta ai soggetti affetti da malattie rare;

RITENUTO di disporre la pubblicazione del presente atto sul sito web della Direzione Generale Salute e sul BURL per la sua diffusione;



Regione Lombardia

LA GIUNTA

VAGLIATE e fatte proprie le suddette motivazioni;

All'unanimità dei voti espressi ai sensi di legge;

DELIBERA

per le motivazioni espresse in premessa e che qui si intendono integralmente richiamate:

- 1) di non accogliere, in quanto non sussistono i criteri indicati dal D.M. 279/2001 e dalla d.g.r n. VII/10125 del 6 agosto 2002, la candidatura a Presidio della rete regionale per le malattie rare presentata dalla Casa di cura privata del Policlinico Milano s.p.a. per le patologie Polineuropatia Cronica Infiammatoria Demielinizzante (RF0180), Sclerosi Laterale Amiotrofica (RF0100), Sclerosi Laterale Primaria (RF0110);
- 2) di accogliere le candidature di aggiornamento per nuove patologie inoltrate dai Presidi già della Rete, indicate (per la parte di relativa pertinenza) nel Tabulato Allegato 1, parte integrante del presente atto;
- 3) di aggiornare la rete regionale per le malattie rare, secondo quanto riportato nel Tabulato Allegato 1, parte integrante del presente provvedimento, che riclassifica le patologie trattate dai Presidi precedentemente individuati;
- 4) di introdurre, a decorrere dal prossimo aggiornamento della rete regionale per le malattie rare previsto per dicembre 2014, i seguenti ulteriori indicatori per l'individuazione dei nuovi Presidi, condivisi con il "*Sottogruppo per la definizione delle caratteristiche dei Presidi della Rete Regionale per le Malattie Rare*" del Gruppo di Lavoro di Coordinamento Regionale sulle malattie Rare (istituito con DDG Sanità 9889 del 30/10/2013):
 - a) connessione con il sistema CRS-SISS (Carta Regionale dei Servizi - Sistema Informativo Socio Sanitario) per gli adempimenti relativi Registro Lombardo Malattie Rare (ReLMaR);
 - b) sono individuabili come Presidi esclusivamente:
 - o le Strutture che garantiscano la presa in carico globale e



Regione Lombardia

LA GIUNTA

multidisciplinare del paziente affetto da MR, che comprenda la fase di accertamento diagnostico, follow up e il trattamento;

- o le Strutture dotate dei seguenti Servizi, per le malattie che lo richiedono:

- Servizio di Emergenza/Urgenza;
- Servizio di consulenza genetica;
- SMEL specializzato in citogenetica e genetica medica ovvero documentato collegamento funzionale con detto SMEL;

c) per quanto riguarda le patologie molto rare si potranno individuare nuovi Presidi, previa verifica delle seguenti condizioni:

- patologie con numero di esenzioni attive a livello regionale ≤ 10 e numero attuale di Presidi < 5
- patologie con numero di esenzioni attive a livello regionale ≤ 100 e numero attuale di Presidi < 10

(fatta eccezione per eventuali nuovi Presidi localizzati in una Provincia priva di riferimenti);

5) di prevedere che l'aggiornamento della rete regionale delle malattie rare, a decorrere dal prossimo aggiornamento previsto per dicembre 2014, avverrà con le seguenti modalità, condivise con il *"Sottogruppo per la definizione delle caratteristiche dei Presidi della Rete Regionale per le Malattie Rare"* del Gruppo di Lavoro di Coordinamento Regionale sulle malattie Rare (istituito con DDG Sanità 9889 del 30/10/2013):

- o per garantire che i Presidi già individuati quali centri di riferimento per le singole patologie rare siano effettivamente attivi nel follow up dei pazienti, si ravvisa la necessità di effettuare una verifica, in termini di casi inseriti nel Registro per singola patologia, in rapporto alla prevalenza della stessa alla data del 30 giugno 2014 (registro regionale e dati amministrativi relativi alle esenzioni attive in Regione). In esito a tale verifica si valuterà la permanenza o meno dei Presidi, per le singole patologie, nell'ambito della rete regionale delle malattie rare;
- o per garantire che i Presidi già individuati quali centri di riferimento per le singole patologie rare siano effettivamente attivi nel follow up dei pazienti, si ravvisa la necessità di effettuare una verifica, in termini di casi inseriti nel Registro per singola patologia, alla data del 30 giugno 2014. In esito a tale verifica si valuterà la permanenza o meno dei



Regione Lombardia

LA GIUNTA

Presidi, per le singole patologie, nell'ambito della rete regionale delle malattie rare;

- le candidature a nuovo Presidio o per nuove patologie (per i Presidi già della Rete) dovranno essere trasmesse dagli interessati, utilizzando il modulo, Allegato 2, parte integrante del presente atto, esclusivamente nel mese di Settembre (dal 1 al 30);
 - eventuali revoche potranno essere comunicate in ogni momento;
 - l'aggiornamento complessivo della rete regionale delle malattie rare, che riguarderà sia i Presidi già nella RMR (conferma o mancata inclusione nella RMR per la singola patologia), sia le candidature a nuovo Presidio o per nuove patologie, avverrà entro il 31 dicembre 2014;
- 6) di prevedere, al fine di effettuare le valutazioni istruttorie necessarie al suddetto aggiornamento complessivo della rete regionale delle malattie rare, la costituzione di un Nucleo di Valutazione composto da:
- 4 referenti dei Presidi di Rete;
 - 1 referente dell'ASL;
 - 1 referente delle Associazioni;
 - 2 referenti di RL;
 - 1 referente del Centro di Coordinamento;
- 7) di disporre la pubblicazione del presente atto sul sito web della Direzione Generale Salute e sul BURL per la sua diffusione.

IL SEGRETARIO
LUCA DAINOTTI