



Decreto Dirigenziale n. 183 del 10/05/2022

Dipartimento 50 - GIUNTA REGIONALE DELLA CAMPANIA

Direzione Generale 4 - DG per la tutela della salute e il coordin. del sist. sanitario regionale

U.O.D. 91 - STAFF - Funzioni di supporto tecnico - operativo

Oggetto dell'Atto:

ADOZIONE PERCORSI DIAGNOSTICO-TERAPEUTICI ASSISTENZIALI PER LE SEGUENTI PATOLOGIE RARE: CARDIOPATIE CONGENITE (RNG141) E AMAUROSIS CONGENITA DI LEBER (RFG110).

IL DIRETTORE GENERALE

PREMESSO che:

- a) con DM 18 maggio 2001, n° 279 il Ministero della Salute ha approvato il “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”;
- b) il citato DM n° 279/01 all’art. 2, comma 1 prevede:
 - l’istituzione di una Rete nazionale mediante la quale sviluppare azioni di prevenzione, attivare la sorveglianza, migliorare gli interventi volti alla diagnosi e alla terapia delle malattie rare, promuovere l’informazione e la formazione, ridurre l’onere che grava sui malati e sulle famiglie;
 - che tale Rete sia costituita da Presidi accreditati, preferibilmente ospedalieri, appositamente individuati dalle Regioni per erogare prestazioni diagnostiche e terapeutiche;
 - che i Presidi Regionali della Rete per le malattie rare devono essere individuati tra quelli in possesso di documentata esperienza di attività diagnostica o terapeutica specifica per i gruppi di malattie o per le malattie rare, nonché di idonea dotazione di strutture di supporto e di servizi complementari, ivi inclusi, per le malattie che lo richiedono, servizi per l’emergenza e per la diagnostica biochimica e genetico molecolare;
- c) la Giunta Regionale con D.G.R. n. 190 del 24/5/2011 ha approvato l’istituzione di un Gruppo Tecnico di Lavoro costituito da esperti in Malattie Rare con il compito di individuare sul territorio regionale i Presidi di Riferimento specifici per le malattie o per gruppi di malattie rare sulla base dei criteri proposti dal Ministero e di definire e organizzare il flusso informativo per il Registro Nazionale delle Malattie Rare;
- d) con DCA n. 34 del 18/5/2016 è stato Recepito l’Accordo Stato Regioni del 16 ottobre 2014 relativo al “Piano Nazionale per le Malattie Rare”;
- e) il DCA n. 48/2017 è stato approvato il Piano Regionale per le Malattie Rare ed il Documento Percorso Diagnostico Assistenziale generale comune a tutte le patologie rare (All.1);

PRESO ATTO che:

- a) con il successivo DCA n.61/2018 è stato approvato il Documento integrativo al Percorso Diagnostico Assistenziale del Paziente Raro (All.1);
- b) lo stesso DCA n.48/2017 e ss.mm.ii, ha stabilito che il Gruppo Tecnico di Esperti in Malattie Rare della Regione Campania, in accordo con il Centro di Coordinamento Regionale e la Direzione Generale Tutela della Salute, potesse proporre prioritariamente nuovi modelli assistenziali intra e interaziendali;
- c) il DCA n. 48/2017 e ss.mm.ii. ha, altresì, disposto che sarebbero stati identificati gruppi di lavoro, per definire protocolli condivisi relativamente ai percorsi diagnostico terapeutici assistenziali per le malattie rare, costituiti dal personale operante presso il Centro di Coordinamento Regionale, dal personale operante presso i presidi della rete regionale coinvolti nell’assistenza alla specifica malattia, ovvero da operatori delle aziende sanitarie locali, sia presso gli ospedali che nei distretti, e da una rappresentanza di pediatri di famiglia, medici di medicina generale e di associazioni di malati rari specifiche per la patologia in esame;

CONSIDERATO che:

- a) il Gruppo Tecnico di Esperti in Malattie Rare della Regione Campania, con il Centro di Coordinamento Regionale e la Direzione Generale Tutela della Salute, ha ritenuto di procedere alla elaborazione di n. 2 Percorsi diagnostico-terapeutico-assistenziali per le seguenti patologie rare in Regione Campania: Cardiopatie Congenite - Sindromi Malformative Congenite Gravi ed Invalidanti

del Cuore e dei Grandi Vasi (Codice RNG141) e Amaurosi Congenita di Leber (codice RFG110);

b) alla stesura dei documenti: *“Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per le Cardiopatie Congenite - Sindromi Malformative Congenite Gravi ed Invalidanti del Cuore e dei Grandi Vasi (Codice RNG141) e “Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per la Amaurosi Congenita di Leber (codice RFG110)”*, hanno partecipato i gruppi di lavoro, costituiti ai sensi del DCA 48/17 dal personale operante presso il Centro di Coordinamento Regionale, dal personale operante presso i presidi della rete regionale coinvolti nell'assistenza alla specifica malattia, ovvero da operatori delle aziende sanitarie locali, sia presso gli ospedali che nei distretti, e da una rappresentanza di pediatri di famiglia, medici di medicina generale e di associazioni di malati rari specifiche per la patologia in esame;

c) nella definizione dei Documenti *“Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per le Cardiopatie Congenite - Sindromi Malformative Congenite Gravi ed Invalidanti del Cuore e dei Grandi Vasi (Codice RNG141) e “Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per la Amaurosi Congenita di Leber (codice RFG110)”* è stato pienamente rispettato quanto stabilito con DCA n.32 del 25/3/2019 che approva il Documento tecnico di indirizzo sulla metodologia di stesura dei PDTA in Regione Campania”;

d) i documenti sono stati preventivamente condivisi con le Direzioni aziendali dei Presidi della rete e delle ASL con nota prot. n.242427 del 9/5/2022;

e) l'art.7, comma 3, del DM 279/2001 stabilisce che *“La prescrizione delle prestazioni erogabili in esenzione dalla partecipazione al costo, è effettuata secondo criteri di efficacia ed appropriatezza, rispetto alle condizioni cliniche individuali, con riferimento ai protocolli, ove esistenti, definiti dai Centri di riferimento ed in collaborazione con i presidi della rete”*;

RITENUTO, pertanto, di dover procedere all'adozione dei seguenti Documenti: *“Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per le Cardiopatie Congenite - Sindromi Malformative Congenite Gravi ed Invalidanti del Cuore e dei Grandi Vasi (Codice RNG141) (ALLEGATO A) e “Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per la Amaurosi Congenita di Leber (codice RFG110)” (ALLEGATO B)*, approvati nella seduta del 27 aprile 2022 dal Gruppo di Esperti in Malattie Rare e che, allegati al presente Decreto, ne formano parte sostanziale ed integrante;

VISTI

- il DM 18 maggio 2001, n° 279 *“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”*;
- l'art. 7, comma 3, del DM 279/2001;
- il DPCM del 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”*;
- il DCA n. 34 del 18/5/2016;
- il DCA n. 48 del 27/10/2017;
- il DCA n.61 del 5/7/2018;
- il DCA n.32 del 25/3/2019;
- il DD n. 31 del 10/2/2020;
- il Documento *“Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per le Cardiopatie Congenite - Sindromi Malformative Congenite Gravi ed Invalidanti del Cuore e dei Grandi Vasi (Codice RNG141) in Regione Campania approvato nella seduta del 27 aprile 2022 dal Gruppo di Esperti in Malattie Rare*;
- il Documento *“Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per la Amaurosi Congenita di Leber (codice RFG110)” in Regione Campania approvato nella seduta del 27 aprile 2022 dal Gruppo di Esperti in Malattie Rare*;

Alla stregua dell'istruttoria compiuta dal responsabile del procedimento e delle risultanze e degli atti tutti richiamati nelle premesse, costituenti istruttoria a tutti gli effetti di legge, nonché dell'espressa dichiarazione di regolarità della stessa resa dal Direttore Generale

per quanto sopra esposto in premessa e che qui si intende integralmente riportato:

DECRETA

per tutto quanto espresso in premessa che qui si intende integralmente riportato:

1. di adottare i seguenti Documenti:
 - 1.1 il Documento *“Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per le Cardiopatie Congenite - Sindromi Malformative Congenite Gravi ed Invalidanti del Cuore e dei Grandi Vasi (Codice RNG141) in Regione Campania, approvato nella seduta del 27 aprile 2022 dal Gruppo di Esperti in Malattie Rare e che, allegato al presente Decreto , ne forma parte sostanziale ed integrante (ALLEGATO 1) ;*
 - 1.2 il Documento *“Percorso Terapeutico Diagnostico Assistenziale del paziente raro per la Amaurosi Congenita di Leber (codice RFG110)” in Regione Campania approvato nella seduta del 27 aprile 2022 dal Gruppo di Esperti in Malattie Reree che, allegato al presente Decreto, ne forma parte sostanziale ed integrante (ALLEGATO 2);*
2. di stabilire che si procederà al monitoraggio periodico per la corretta operatività dei percorsi diagnostico-terapeutici per le seguenti malattie rare: Cardiopatie Congenite - Sindromi Malformative Congenite Gravi ed Invalidanti del Cuore e dei Grandi Vasi (Codice RNG141) e Amaurosi Congenita di Leber (codice RFG110);
3. di demandare a successivo provvedimento - in collaborazione con il Centro di Coordinamento ed i gruppi di lavoro specifici per i suddetti PDTA approvati con il presente decreto- l'individuazione dei Presidi della rete e degli specialisti ai quali il malato raro potrà essere indirizzato per la soddisfazione dei propri bisogni diagnostici, assistenziali e terapeutici, secondo il modello Hub & Spoke;
4. di inviare il presente decreto a tutte le Aziende Sanitarie della Regione Campania, ai Presidi di riferimento Regionale delle Malattie Rare, nonché al BURC e alla Casa di Vetro per tutti gli adempimenti in materia di pubblicità e trasparenza.

Avv. Antonio Postiglione