

REPUBBLICA ITALIANA  
REGIONE SICILIANA



L'ASSESSORE PER LA SANITA'

- Visto lo Statuto della Regione Siciliana;
- Vista la Legge n.833/78;
- Visti i DD.LL.vi n.502/92, n.517/93 e n.229/99;
- Viste le Leggi Regionali n. 30/93, 33/94 e relativi decreti attuativi;
- Visto il D.M. 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'art.5, comma 1, lettera b) del D.Lgs 29 aprile 1998, n.124";
- Visto in particolare l'art. 6 , comma 1 del citato D.M. 279/2001 che prevede che l'assistito, cui è stata diagnosticata una malattia rara e sia stato, per la stessa, riconosciuto esente, ha diritto alle prestazioni di assistenza sanitaria, prescritte con le modalità previste dalla normativa vigente, incluse nei L.E.A., efficaci ed appropriate per il trattamento della malattia rara e la prevenzione di ulteriori aggravamenti;
- Visto il comma 3 del suddetto art.6 che stabilisce che, relativamente alle prestazioni di assistenza farmaceutica, le Regioni, sulla base del fabbisogno della propria regione, predispongono modalità di acquisizione e di distribuzione agli interessati di farmaci specifici, anche mediante la fornitura diretta da parte dei servizi farmaceutici pubblici;
- Visto il D.M. 8 giugno 2001 che prevede che l'erogazione dei prodotti dietetici destinati ad una alimentazione particolare in favore dei soggetti affetti da malattie metaboliche congenite rientra tra i Livelli Essenziali di Assistenza;
- Visto il D.P.C.M. 29 novembre 2001 concernente la definizione dei Livelli Essenziali di Assistenza;
- Vista la circolare ministeriale 13 dicembre 2001, n.13 "Indicazioni per l'applicazione dei regolamenti relativi all'esenzione per malattie croniche e rare";
- Vista la Legge 16 novembre 2001, n.405;
- Vista la Legge 24 novembre 2003, n.326;
- Vista la Legge 2 agosto 2004, n.202;
- Vista la Legge 27 dicembre 2006, n.296;
- Vista la Determinazione dell'Agenzia Italiana del Farmaco 25 luglio 2005 recante "Elenco aggiornato dei medicinali rimborsabili dal Servizio Sanitario Nazionale (SSN), con indicazione del regime di fornitura", pubblicato nel supplemento ordinario alla G.U. n.176 del 30 luglio 2005 e successive modificazioni;
- Visto il proprio D.A. del 12/11/2001 n. 36438, pubblicato sulla GURS del 14/12/2001, n.60 con il quale è stata istituita la rete regionale dei presidi specializzati nella diagnosi e cura delle malattie rare;
- Visto l'Accordo del 10 maggio 2007, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sul riconoscimento di Centri di coordinamento regionali e/o interregionali, di presidi assistenziali sovraregionali per patologie a bassa prevalenza e sull'attivazione dei registri regionali ed interregionali delle malattie rare;
- Viste le risultanze del tavolo tecnico costituito dai Responsabili delle strutture sanitarie facenti parte delle rete regionale di cui al D.A. n.36438 del 12/11/2001, specializzate nella diagnosi e cura delle malattie metaboliche congenite e dai funzionari del Dipartimento IRS competenti per materia di cui ai relativi verbali del 07/02/2006, 23/02/2006 e 16/03/2006;
- Vista la relazione prot n. DIRS/5/2563 del 15/05/2007;

Sentita l'Associazione regionale rappresentativa dei pazienti affetti da malattie metaboliche congenite;  
Rilevata la necessità di intervenire con proprio provvedimento al fine di assicurare, su tutto il territorio regionale, ai pazienti affetti da errori metabolici congeniti, in possesso di certificazione ex D.M. 279/2001, livelli uniformi di assistenza nell'erogazione di farmaci e di prodotti destinati ad una alimentazione particolare ritenuti dai centri specialistici certificatori indispensabili ed insostituibili nel trattamento di tali patologie;  
Considerato che per i pazienti affetti da errori congeniti del metabolismo la dieta rappresenta una terapia al pari di un trattamento farmacologico e, in taluni casi, i prodotti dietetici possono essere considerati alla stregua di farmaci salvavita e che tale terapia deve adattarsi, al variare delle condizioni cliniche della malattia e all'età del paziente;  
Ritenuto, per le suddette finalità, che i centri specialistici di cui al D.A. 36438 del 12/11/2001 che hanno in cura i pazienti affetti da malattie metaboliche congenite, debbano attenersi ai modelli di certificazione di cui agli allegati A e B che costituiscono parte integrante e sostanziale del presente decreto;  
Ritenuto, al momento, atteso il basso indice di prevalenza di pazienti con diagnosi di malattie metaboliche congenite suscettibili di trattamento dietetico sul territorio regionale, di non dover prevedere per tali pazienti tetti di spesa massimi, pur riservandosi di intervenire in tal senso, rientrando tale possibilità, tra le facoltà riservate alla Regione dalla normativa nazionale;  
Ritenuto, ai fini dell'erogazione dei prodotti dietetici, di dover riferirsi esclusivamente a quelli elencati nel Registro Nazionale di cui al D.M. 8 giugno 2001 predisposto dal ministero della Salute ai sensi dell'art.7 dello stesso decreto e aggiornato periodicamente;  
Ritenuto di dover prevedere per le Aziende USL di residenza dei pazienti la possibilità, relativamente all'erogazione di prodotti dietetici nell'ambito di cui al presente decreto, ove ritengano di ottenere un'economia di gestione e di spesa rispetto ai prezzi praticati per tali prodotti, di adottare le modalità erogative ritenute più idonee a soddisfare tale esigenza;  
Ritenuto che le prestazioni di cui al presente decreto, in quanto ricomprese nei Livelli Essenziali di Assistenza, debbano essere sottoposte ad un rigoroso governo e monitoraggio con la responsabilizzazione dei medici prescrittori, degli Enti erogatori ed una corretta informazione agli assistiti;

#### DECRETA

- Art.1) Per le motivazioni espresse in premessa, che vengono confermate, sono assicurati, su tutto il territorio regionale, ai pazienti affetti da errori metabolici congeniti, in possesso di certificazione ex D.M. 279/2001, livelli uniformi di assistenza nell'erogazione di farmaci e di prodotti destinati ad una alimentazione particolare ritenuti dai centri specialistici certificatori indispensabili ed insostituibili nel trattamento di tali patologie.
- Art.2) I centri specialisti certificatori di cui all'art.1 sono le Aziende ospedaliere e universitarie e i centri di riferimento identificati in ambito regionale con D.A.36438 del 12/11/2001 quali presidi facenti parte della Rete Nazionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi e la terapia delle malattie rare, ivi compresi i centri specialistici extraregionali purchè facenti parte della suddetta Rete Nazionale.
- Art.3) Per le finalità di cui all'art.1, i centri specialistici individuati con D.A. 36438 del 12/11/2001, devono attenersi ai modelli di certificazione di cui agli allegati A e B che costituiscono parte integrante e sostanziale del presente decreto.
- Art.4) La dispensazione dei medicinali necessari dovrà essere effettuata direttamente dalle Aziende USL per il tramite dei servizi farmaceutici, ai pazienti affetti da malattie metaboliche congenite residenti nel territorio di competenza, iscritti al SSN ed in possesso di specifica esenzione per la patologia di interesse, sulla base della certificazione di cui al modello A allegato al presente decreto debitamente compilato in ogni sua parte o di cui al piano terapeutico rilasciato da centri specialistici extraregionali.  
Segnatamente alla dispensazione delle terapie enzimatiche sostitutive con medicinali classificati in Hosp per l'impiego esclusivo in ambito ospedaliero e/o extraospedaliero, le modalità di dispensazione sono quelle definite con circolare assessoriale n.1140 del 14/06/2004.

Per i medicinali non autorizzati in commercio nel territorio nazionale ma autorizzati all'estero, si rimanda alle procedure previste dalla normativa vigente in materia di cui al D.M. 11/02/1997 e successive modificazioni.

I servizi di farmacia ospedaliera interni alle aziende sanitarie ospedaliere ed universitarie individuate con il citato D. A. 36438 del 12/11/2001, quali strutture inserite nella rete per le malattie rare, devono prestare la propria collaborazione, anche attraverso accordi con le Aziende USL di residenza dei pazienti, per la preparazione galenica di medicinali indispensabili ed insostituibili al trattamento delle patologie di interesse, non altrimenti reperibili.

- Art.5) Il piano terapeutico (posologia e durata del trattamento) descritto nel modello A potrà avere durata massima di un anno o inferiore a giudizio del clinico specialista che lo redige e dovrà comunque essere oggetto di rivalutazione alla luce di eventuali nuove acquisizioni scientifiche, eventi avversi ed a seguito di qualunque motivazione clinica che richieda modifiche del trattamento inizialmente prescritto.
- Art.6) In analogia a quanto previsto per le terapie farmacologiche, nella prescrizione di prodotti destinati ad una alimentazione particolare ritenuti indispensabili ed insostituibili per i pazienti affetti da malattie metaboliche congenite, il centro prescrittore di cui al D.A. 36438 del 12/11/2001 deve attenersi al modello B allegato al presente decreto o al piano terapeutico rilasciato da centri specialistici extraregionali. Per la prescrizione di tali prodotti, i centri prescrittori devono riferirsi esclusivamente a quelli elencati nel Registro Nazionale di cui al D.M. 8 giugno 2001 predisposto dal Ministero della Salute ai sensi dell'art.7 dello stesso decreto e aggiornato periodicamente.
- Art.7) L'Azienda Usl autorizza i pazienti affetti da malattie metaboliche congenite residenti nel territorio di competenza, iscritti al SSN ed in possesso di specifica esenzione per la patologia di interesse, sulla base della certificazione di cui al modello B debitamente compilato in ogni sua parte, a fruire dei prodotti di che trattasi a carico del SSN in base al regime dietetico predisposto dal centro specialistico. Tale prescrizione, di validità non superiore ad un anno, può essere soggetta a modifiche in relazione alle condizioni cliniche e all'età del paziente. La diversa modulazione del fabbisogno dovrà essere effettuata direttamente dal centro specialistico. I quantitativi massimi sono stabiliti dal clinico che redige il piano e sono riferiti al fabbisogno di un mese.
- Art.9) Sulla base dell'attuale stima del numero di pazienti con diagnosi di malattie metaboliche congenite sul territorio regionale suscettibili di trattamento dietetico, si ritiene di non dover prevedere, al momento, per tali pazienti tetti di spesa massimi, pur riservandosi di intervenire in tal senso, rientrando tale possibilità, tra le facoltà riservate alla Regione dalla normativa nazionale.
- Art.10) Ai fini dell'erogazione dei prodotti dietetici ai pazienti affetti da malattie metaboliche congenite a carico del SSN, le Aziende USL di residenza dei pazienti hanno facoltà, ove ritengano di ottenere un'economia di gestione e di spesa rispetto ai prezzi praticati per tali prodotti, di adottare le modalità erogative ritenute più idonee a soddisfare tale esigenza.
- Art.11) Le prestazioni di cui al presente decreto, in quanto incluse nei Livelli Essenziali di Assistenza, devono essere sottoposte ad un rigoroso governo e monitoraggio. A tal fine le Aziende USL hanno l'obbligo di inoltrare, con cadenza semestrale, al Dipartimento IRS di questo Assessorato, un ritorno informativo recante il numero di pazienti distinti per patologia con relativo codice di esenzione, la tipologia dei prodotti e i relativi costi sostenuti come da modello C allegato al presente decreto. Il presente decreto verrà inviato alla GURS per la pubblicazione.

14 giugno 2007

Il Dirigente Generale del Dipartimento IRS  
(Dott. Saverio Ciriminna)

L'Assessore Regionale per la Sanità  
(Prof. Roberto Lagalla)