

# PATOLOGIE RARE IN ONCOLOGIA

## «Tumori rari»

Roma, 19 settembre 2013

## "Le patologie rare oncologiche nel Sistema Sanitario Nazionale"


Dott.ssa Giuseppina Annicchiarico

Coordinamento Regionale Malattie Rare – AReS
Regione Puglia

# Europa

Con il **Regolamento n. 141/2000** e, in seguito, il **Regolamento n. 847/2000** l'Unione Europea:

- ha definito il valore numerico di prevalenza per poter dichiarare una malattia come «rara»,

- ha stabilito i criteri di assegnazione della qualifica di "farmaco orfano" per i medicinali utilizzati nei trattamenti e degli incentivi per la ricerca, lo sviluppo e la loro immissione in commercio.



# 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."*

***La legge regola il diritto alla salute !***

Decreto ministeriale - Ministero della Sanità

18 maggio 2001, n. 279

## Decreto ministeriale 18 maggio 2001, n. 279

- Il D.M. prevede che siano erogate in esenzione tutte le prestazioni appropriate ed efficaci per l'accertamento, il trattamento e il monitoraggio della malattia rara accertata e per la prevenzione degli ulteriori aggravamenti
- l'esenzione è estesa anche:
  - ad indagini genetiche sui familiari dell'assistito, eventualmente necessarie per la diagnosi di malattia rara di origine genetica

# Decreto ministeriale 18 maggio 2001, n. 279

- Il regolamento introduce ex-novo un sistema di codifica uniforme a livello nazionale che, ai fini dell'esenzione, consente di identificare in modo univoco le malattie, i gruppi di malattie e le condizioni e agevola le attività di verifica
- Poiché i sistemi di classificazione delle malattie attualmente disponibili risultavano insufficienti per identificare le singole malattie rare, è stato predisposto uno specifico codice alfanumerico che, rispettando l'ordine progressivo dei settori previsti dalla classificazione ICD-9-CM, permette eventuali confronti ed aggiornamenti

# Decreto ministeriale 18 maggio 2001, n. 279

Il codice alfanumerico si compone di sei caratteri:

- il primo carattere è la lettera "R" che indica che la malattia è individuata come **rara**;
- il **secondo carattere** è una lettera che indica **il settore** della classificazione ICD9-CM cui la malattia o il gruppo di malattie appartiene (es. RFxxxx: la lettera F corrisponde ad una malattia rara del settore 6 Malattie del sistema nervoso e degli organi di senso);
- il **terzo carattere** è costituito dal numero **“0”** nel caso di una **malattia singola** e dalla lettera **"G"** quando si riferisce ad un **gruppo** di malattie (es. RF0xxx; RFGxxx);
- **i successivi caratteri indicano la numerazione progressiva** della malattia o del gruppo di malattie comprese in ciascun settore (es. RF0010, RFG010).

# Classificazione

1. RA - Malattie infettive e parassitarie (cod. da 001 a 139)
2. **RB – Tumori** (cod. da 140 a 239)
3. RC– Malattie delle ghiandole endocrine, della nutrizione, del metabolismo e dei disturbi immunitari (cod. da 240 a 279)
4. RD– Malattie del sangue e degli organi ematopoietici (cod. da 280 a 289)
5. RF – Mal. Sistema Nervoso e degli organi di senso (cod. da 320 a 389)
6. RG – Malattie del sistema circolatorio (cod. da 390 a 459)
7. RI – Malattie dell'apparato digerente (cod. da 520 a 579)
8. RJ- Malattie dell'apparato genito-urinario (cod. da 580 a 629)
9. RL – Malattie della pelle e del tessuto sottocutaneo (cod. da 680 a 709)
10. RM – Mal. Sistema Osteomuscolare e tessuto connettivo (cod. da 710 a 739)
11. RN – Malformazioni congenite (cod. da 740 a 759)
12. RP - Alcune condizioni morbose di origine perinatale (cod. da 780 a 799)
13. RQ – Sintomi, segni e stati morbosi mal definiti (cod. da 780 a 799)

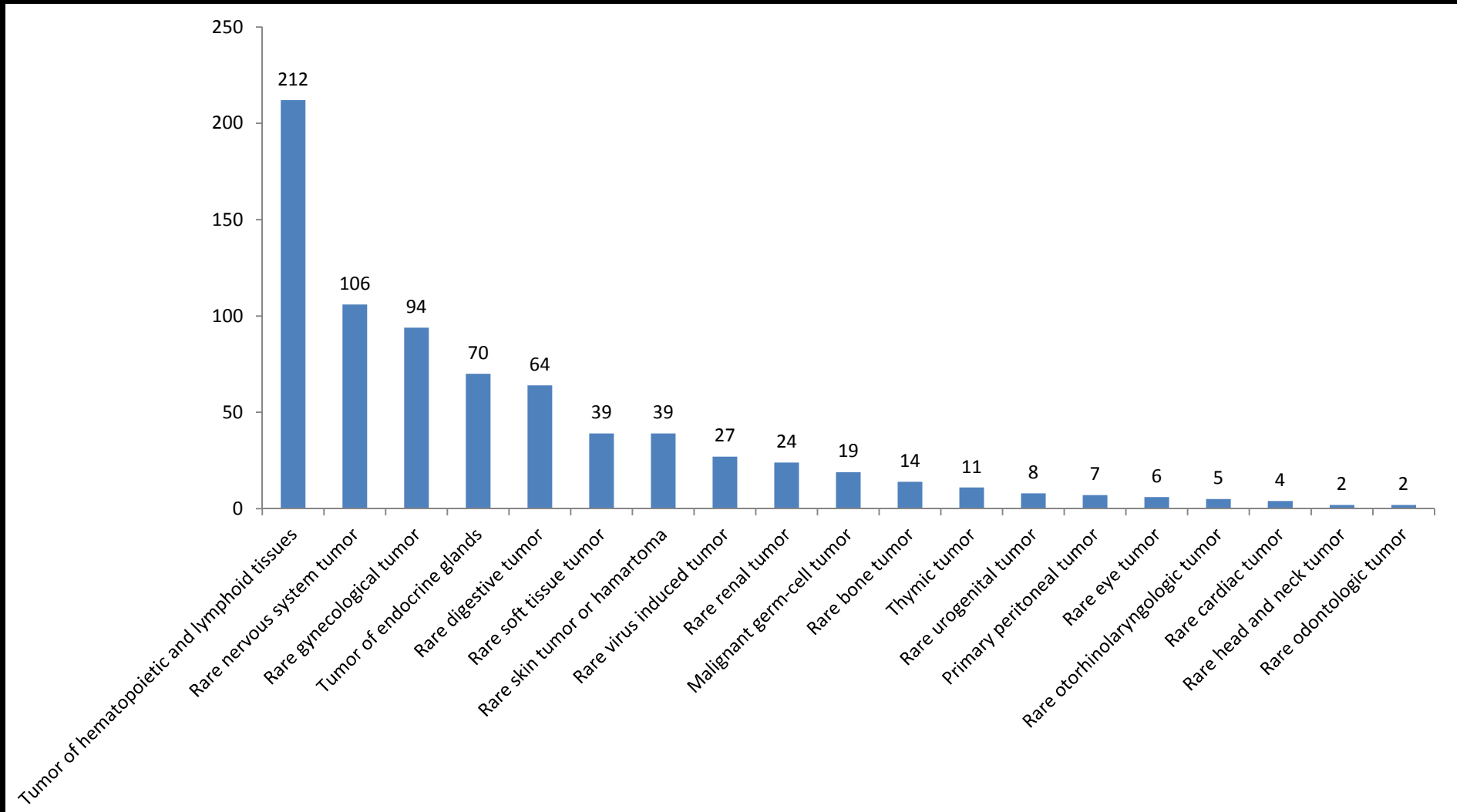
## Decreto ministeriale 18 maggio 2001, n. 279

- Il DM 279/2001 identifica i seguenti tumori rari ai fini dell’esenzione con relativo codice di classificazione ICD9-CM

# TUMORI (cod. ICD9-CM da 140-239) - RB

1. RB0010 WILMS TUMORE DI → sinonimi: NEFROBLASTOMA
2. RB0020 RETINOBLASTOMA
3. RB0030 CRONKHITE-CANADA MALATTIA DI
4. RB0040 GARDNER SINDROME DI
5. RB0050 POLIPOSI FAMILIARE
6. RB0060 LINFOANGIOLEIOMIOMATOSI → sinonimi: LINFOANGIOLEIOMATOSI POLMONARE
7. RBG010 NEUROFIBROMATOSI (gruppo)

# Rare oncologic disease – Dati Orphanet



# Criticità

- in Italia, a differenza di quanto avviene in Europa, i tumori rari *non* sono compresi nell'elenco delle patologie rare del D.M. 279/2001 (o lo sono in n° molto esiguo) e non beneficiano pertanto dei vantaggi

- I centri sono pochi e geograficamente dispersi

- la limitata disponibilità di terapie efficaci, che si collega alla difficoltà dello sviluppo di trial clinici dovuto al numero esiguo di pazienti

# ne consegue

- un'elevata frequenza di prestazioni improprie, al di fuori dei Centri di riferimento, con :

1. potenziale impatto sfavorevole sulla prognosi del paziente
2. sicuro impatto sui costi del servizio sanitario;

- un elevato grado di migrazione sanitaria a causa della frammentazione delle competenze.

# Recenti sviluppi normativi

- La **Risoluzione del Parlamento Europeo del 6 maggio 2010** ha sottolineato la necessità di adottare azioni speciali per i tumori rari e meno comuni.
- La **Risoluzione del Parlamento Europeo del 19 gennaio 2011**, sostiene gli Stati membri per la costituzione e lo sviluppo delle reti di riferimento europee.

Un importante punto di riferimento normativo è costituito dal **Piano Oncologico Nazionale 2010-2012**, che dedica uno specifico paragrafo (3.5, pagg. 53-55) alle problematiche ora evidenziate dei tumori rari



*PUGLIA*

Malattie rare
storie di donne,
bambini, uomini

**L’importanza dei governi regionali è fondamentale perché nelle regioni sono collocati nodi dell’assistenza e dell’integrazione sociale.**



*PUGLIA*

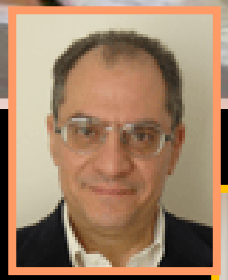
Malattie rare
storie di donne,
bambini, uomini

**Le Regioni hanno già identificato all'interno dei loro territori le reti dei Centri di Riferimento/Presidi malattie rare facendo anche riferimento ai nodi oncologici.**



La Delibera di Giunta Regionale 2485 15 dicembre **2009** istituisce Coordinamento Regionale Mal. Rare e Centro Sovraziendale





















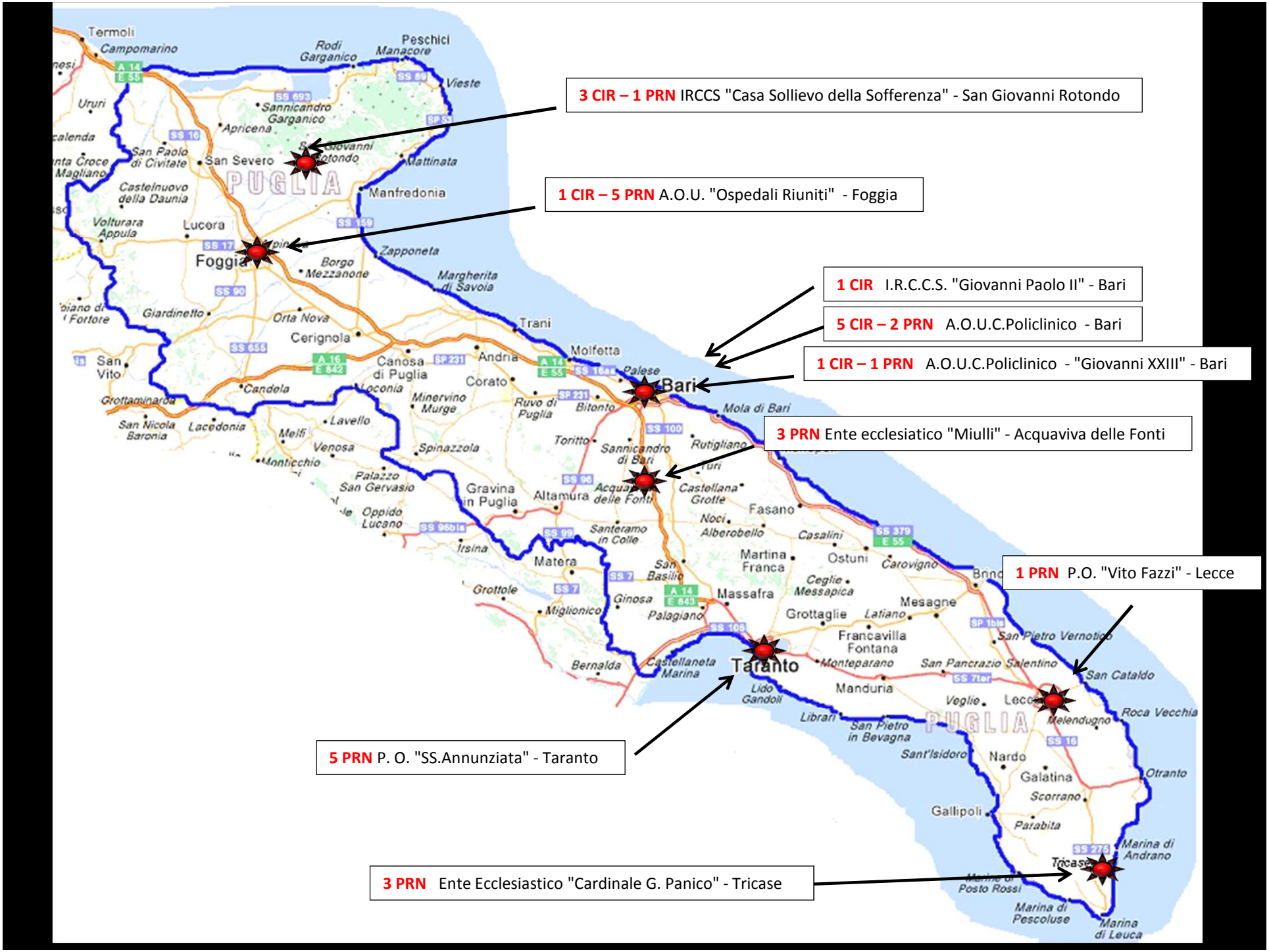


La <u>Delibera di Giunta Regionale n° 1591</u>
<u>31 luglio **2012**</u>
recepisce l'organizzazione prevista nel 2009 e aggiorna la rete M.R.

La <u>Delibera di Giunta Regionale n° 1695</u>
<u>7 agosto **2012**</u>
avvia il Sistema Informativo Malattie Rare della Regione Puglia
SIMaRRP

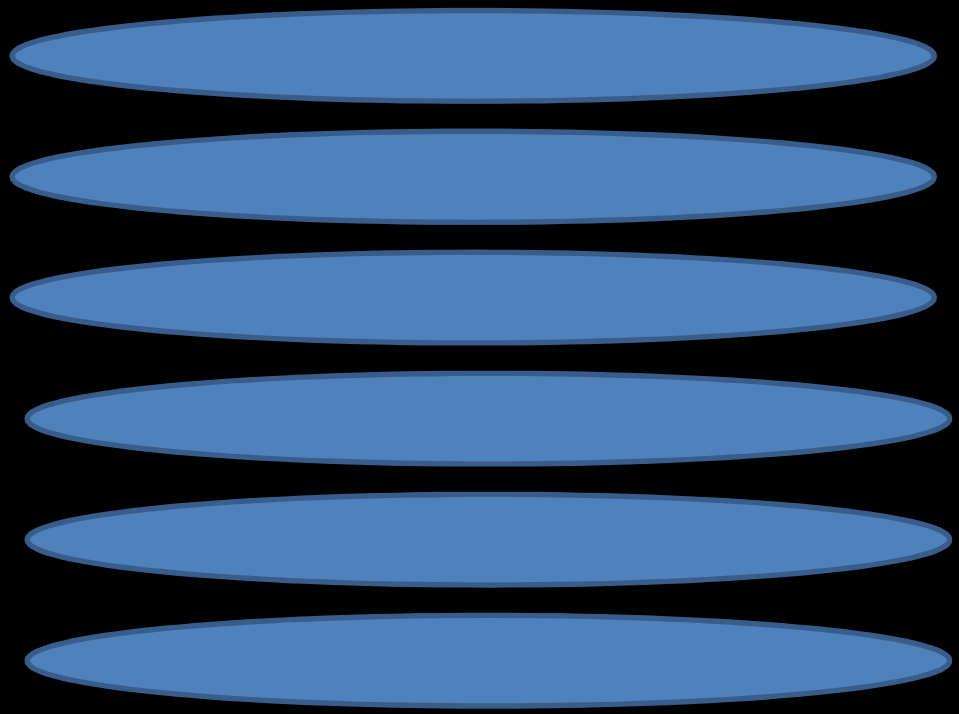
# 32 Centri Tumori Rari - Puglia

| Presidio Ospedaliero | CIR | PRN |
|---|---|---|
| Azienda Ospedaliero-Universitaria "Ospedali Riuniti" - Foggia | 1 | 5 |
| Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico - "Giovanni XXIII" - Bari | 1 | 1 |
| Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico - Bari | 5 | 2 |
| Ente Ecclesiastico "Cardinale G. Panico" - Tricase | 0 | 3 |
| Ente ecclesiatico "Miulli" - Acquaviva delle Fonti | 0 | 3 |
| I.R.C.C.S. "Giovanni Paolo II" - Bari | 1 | 0 |
| IRCCS "Casa Sollievo della Sofferenza" - San Giovanni Rotondo | 3 | 1 |
| Presidio Ospedaliero "SS.Annunziata" - Taranto | 0 | 5 |
| Presidio Ospedaliero "Vito Fazzi" - Lecce | 0 | 1 |
| | 11 | 21 |
| | 32 | |


3 CIR – 1 PRN IRCCS "Casa Sollievo della Sofferenza" - San Giovanni Rotondo
1 CIR – 5 PRN A.O.U. "Ospedali Riuniti" - Foggia
1 CIR I.R.C.C.S. "Giovanni Paolo II" - Bari
5 CIR – 2 PRN A.O.U.C.Policlinico - Bari
1 CIR – 1 PRN A.O.U.C.Policlinico - "Giovanni XXIII" - Bari
3 PRN Ente ecclesiatico "Miulli" - Acquaviva delle Fonti
1 PRN P.O. "Vito Fazzi" - Lecce
5 PRN P. O. "SS.Annunziata" - Taranto
3 PRN Ente Ecclesiastico "Cardinale G. Panico" - Tricase
PUGLIA
Foggia
Bari
Taranto
Lecce
Trani
Molfetta
Andria
Barletta
Manfredonia
San Severo
Lucera
Cerignola
Canosa di Puglia
Altamura
Gravina in Puglia
Matera
Martina Franca
Ostuni
Fasano
Monopoli
Mola di Bari
Polignano a Mare
Conversano
Castellana Grotte
Noci
Alberobello
Locorotondo
Cisternino
Francavilla Fontana
Mesagne
Brindisi
Carovigno
Ceglie Messapica
Grottaglie
Manduria
Sava
Maruggio
Torricella
Lizzano
Pulsano
Leporano
Massafra
Palagiano
Ginosa
Castellaneta
Marina
Bernalda
Grottole
Miglionico
Irsina
Oppido Lucano
Palazzo San Gervasio
Venosa
Lavello
Melfi
Rionero in Vulture
Atella
Rapolla
Barile
Ripacandida
Forenza
Maschito
Ginestra
Acerenza
Pietragalla
Genzano di Lucania
Banzi
Spinazzola
Minervino Murge
Ruvo di Puglia
Bitonto
Toritto
Sannicandro di Bari
Rutigliano
Turi
Santeramo in Colle
Gioia del Colle
Cassano delle Murge
Poggiorsini
Gravina in Puglia
Corato
Terlizzi
Giovinazzo
Palese
Bitritto
Adelfia
Valenzano
Cellamare
Capurso
Triggiano
Carbonara di Bari
Sannicandro Garganico
Rodi Garganico
Peschici
Vieste
Mattinata
Zapponeta
Margherita di Savoia
Apricena
San Paolo di Civitate
Castelnuovo della Daunia
Volturara Appula
Orta Nova
Giardinetto
Borgo Mezzanone
Termoli
Campomarino
Ururi
Serracapriola
Chieuti
Torremaggiore
San Severo
Lesina
Poggio Imperiale
Apricena
Rignano Garganico
Cagnano Varano
Ischitella
Vico del Gargano
Peschici
Vieste
Monte Sant'Angelo
Mattinata
Manfredonia
Zapponeta
Margherita di Savoia
Cerignola
Orta Nova
Stornara
Stornarella
Ordona
Carapelle
Foggia
Lucera
Troia
Volturara Appula
Castelnuovo della Daunia
Apricena
San Severo
Serracapriola
Chieuti
Torremaggiore
Sannicandro Garganico
Rodi Garganico
Peschici
Vieste
Mattinata
Manfredonia
Zapponeta
Margherita di Savoia
Cerignola
Orta Nova
Giardinetto
Borgo Mezzanone
Foggia
Lucera
Volturara Appula
Castelnuovo della Daunia
Apricena
San Paolo di Civitate
San Severo

# SIMaRRP

Registro di popolazione



Implementazione a moduli

Dati assistiti/diagnosi/esenzione

Piani diagnostico terapeutici

Rete ospedaliera

medici e pediatri di famiglia

Pronto soccorso

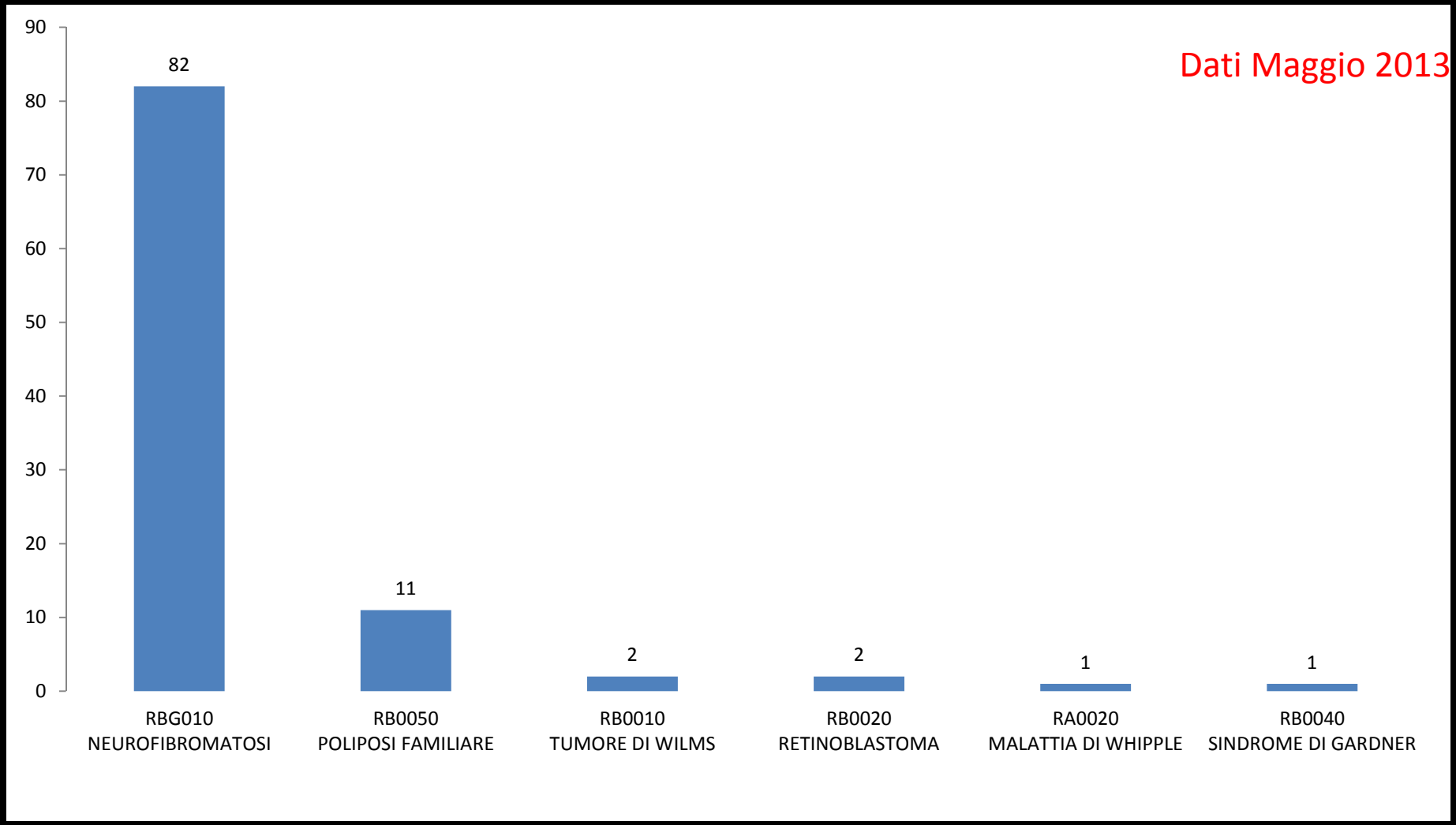
Commissioni invalidità

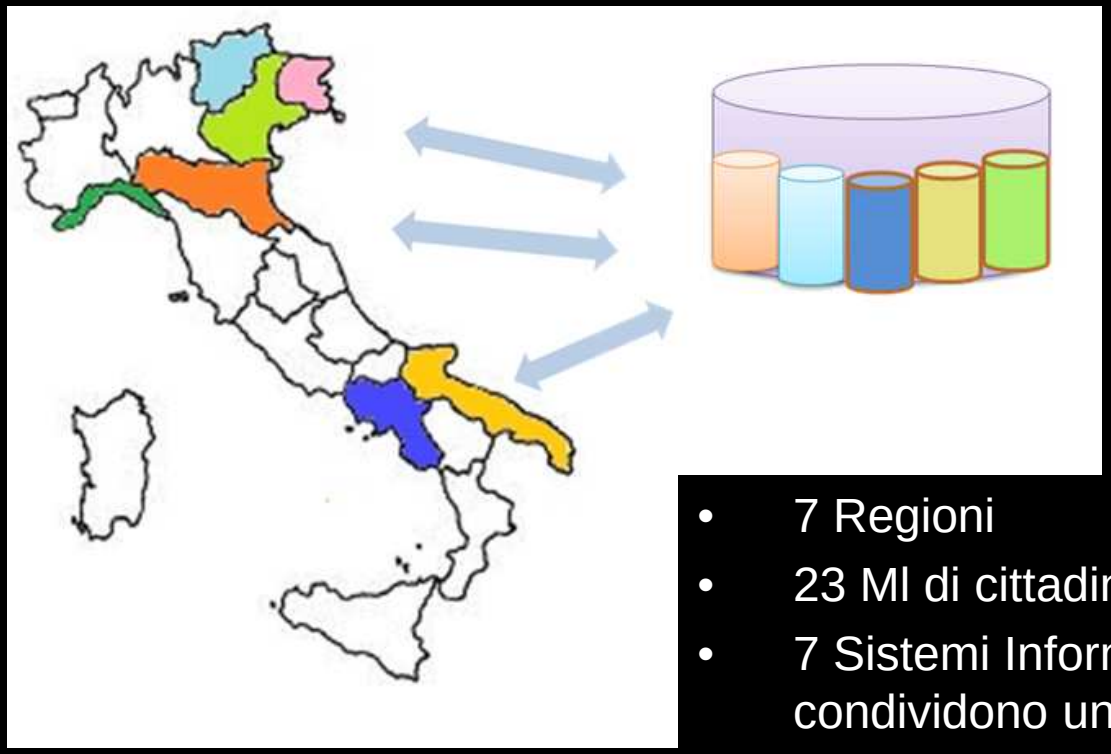
Il SIMaRRP ci consentirà di vedere in linea:

- il percorso assistenziale dell'assistito
- fabbisogni e costi
- I centri: chi fa e che cosa

L'elenco di centri/presidi sarà identificato sulla base di dati reali e non più sull'autocandidatura

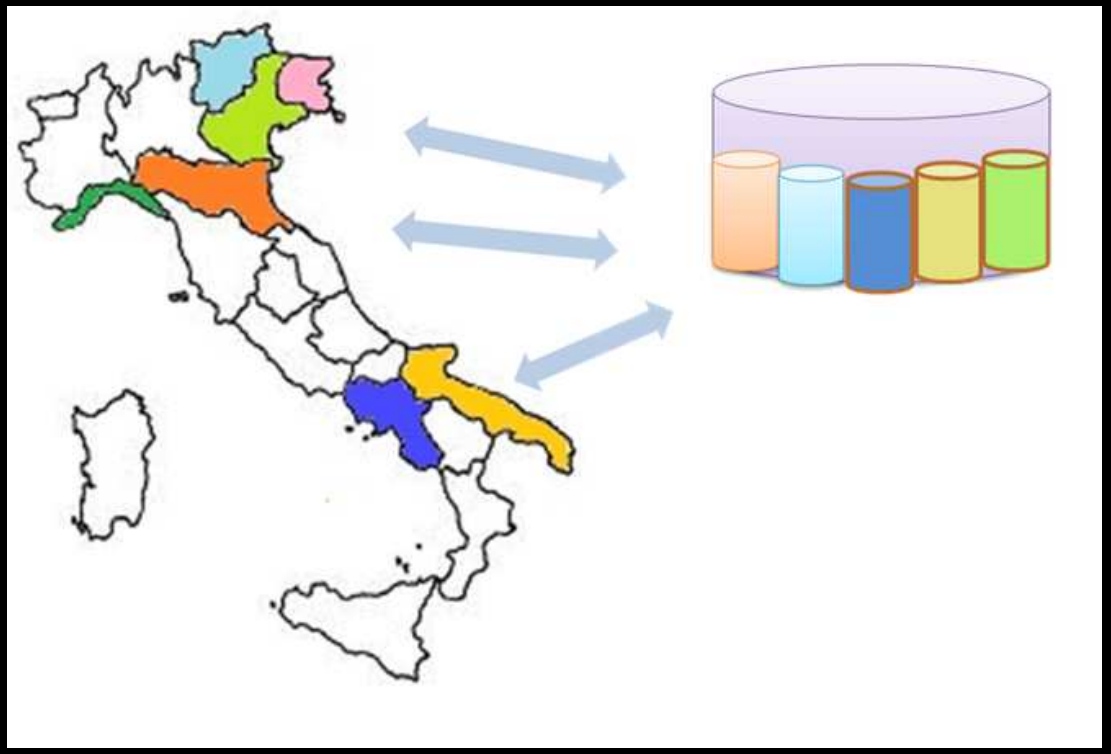
# Dati registro - SIMaRRP



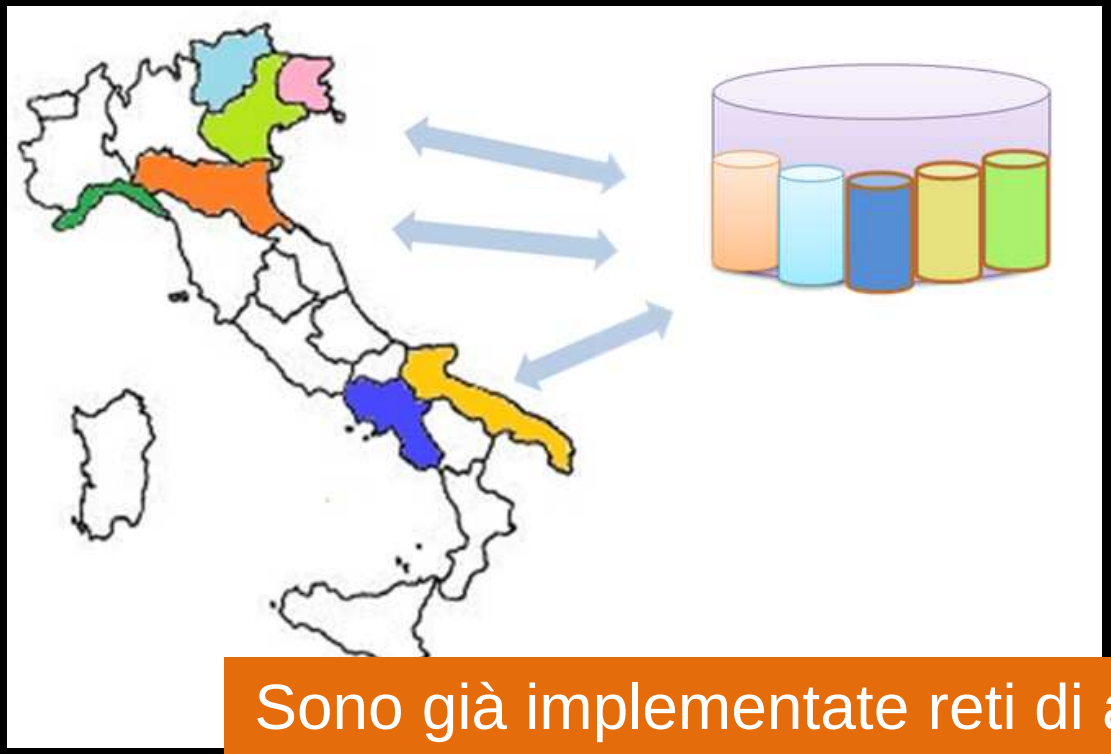


- 7 Regioni
- 23 Ml di cittadini
- 7 Sistemi Informativi autonomi ma che condividono un’unica base informativa
- 550 (circa) tra CIR e PRN

Si sono aggiunte
Sardegna e Umbria



E’ gestione di sistemi complessi che ha richiesto sforzi di anni e sinergie importanti!



Sono già implementate reti di assistenza che necessitano tuttavia di essere sviluppate e rafforzate.

Non è auspicabile lo sdoppiamento della rete dei tumori rari che indurrebbe un inevitabile e inutile spreco di risorse!

- **“” sulla realtà della domanda, sostanziata da dati epidemiologici reali e provenienti da tutto il territorio regionale,** si può fondare una configurazione corretta in termini di interventi  operativi dell’offerta…….

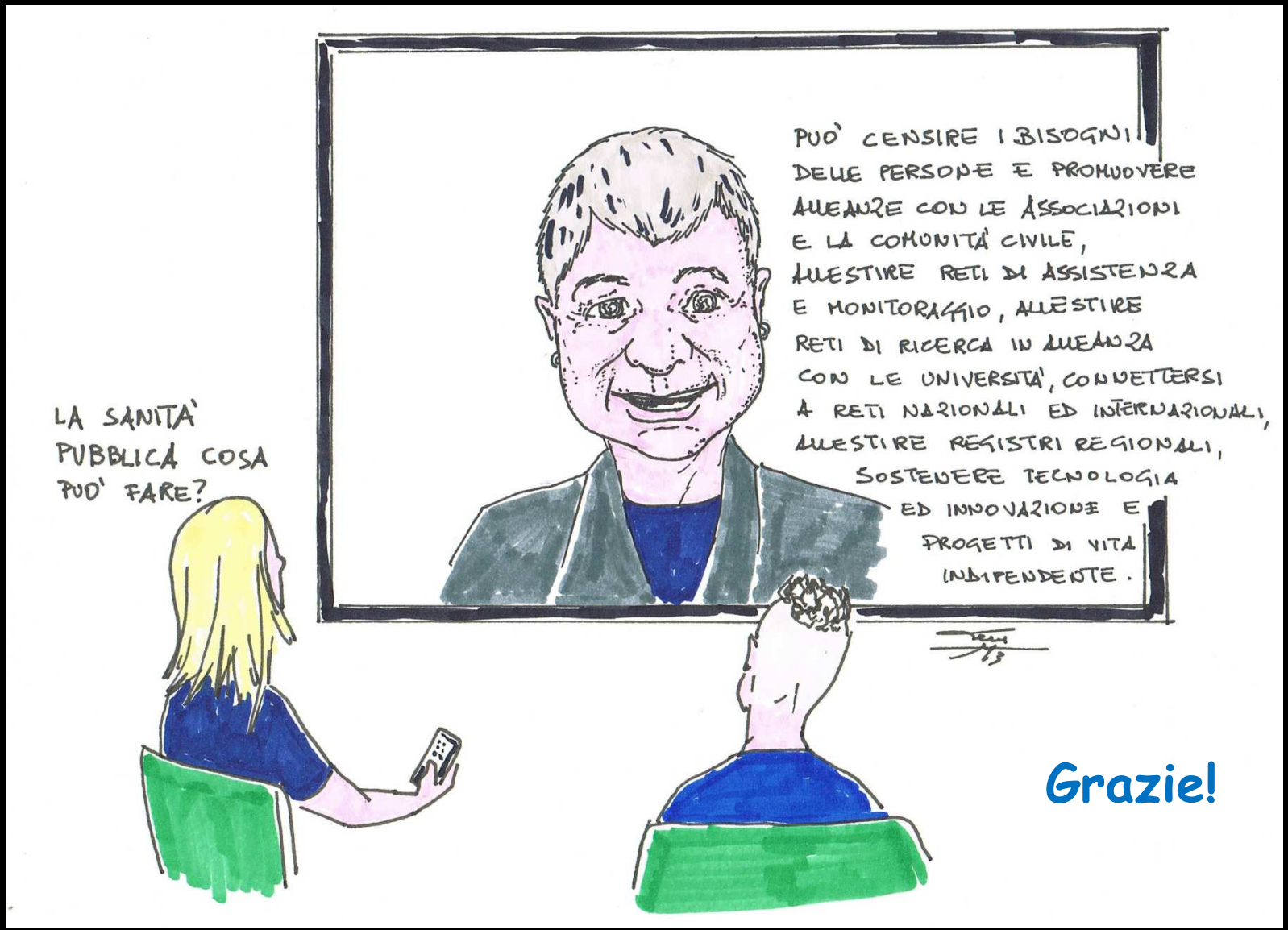


- ….che inveri finalmente **non l'insensato slogan "tutto a tutti", falsamente attribuito alla legge n. 833/1978, ma quello "a tutti coloro che ne hanno realmente bisogno, tutto ciò di cui hanno realmente bisogno"**

"Comunicazione profonda in Sanità"
Francesco Calamo Specchia



# Il valore della rete!




Grazie!