

REGIONE CAMPANIA - Giunta Regionale - Seduta del 21 ottobre 2005 - Deliberazione N. 1362 - Area Generale di Coordinamento N. 20 - Assistenza Sanitaria - **Approvazione individuazione, in via provvisoria, dei presidi di riferimento regionale per malattie rare ai sensi del D.M. 18 maggio 2001 n. 279. Con allegati.**

**PREMESSO:**

- che il Piano Sanitario Nazionale relativo al triennio 1998 - 2000 all'obiettivo di cui al n° 5 ha segnalato la sorveglianza delle patologie rare quale area che richiede uno sforzo di adeguamento al contesto ed al livello dell'Unione Europea;

- che 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".

- che 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;

- che la Giunta Regionale con D.G.R. n° 2751 del 14.6.2002 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;

TENUTO CONTO della relazione presentata dal Dirigente del Settore Assistenza Sanitaria con nota Prot. n. 0671549 del 4.8.2005 sui lavori del Gruppo di Esperti in Malattie Rare

**CONSIDERATO**

- che il Gruppo Tecnico di Lavoro costituito da esperti in malattie rare, per provvedere all'individuazione dei Presidi di Riferimento Regionali per le malattie rare, ha proceduto secondo le seguenti fasi istruttorie:

\* 1° fase: il gruppo tecnico ha provveduto a valutare la situazione attuale attraverso le seguenti azioni: a) analisi delle attività di ricovero fruite in ambito regionale tanto in regime ordinario quanto in regime di day hospital, condotta sulla base delle Schede di Dimissione Ospedaliera (SDO) per una preliminare identificazione delle strutture sanitarie con maggior casistica compatibili con Malattie Rare contemplate nel D.M. 279/2001; b) sulla base dell'analisi delle SDO sono state individuate 11 Strutture pubbliche che presentano maggior casistica quali:

A.O. Cardarelli di Napoli

A.O. Monaldi di Napoli

A.O. Santobono - Pausilipon di Napoli

A.O. S. Sebastiano di Caserta

A.O. S. Giovanni di Dio di Salerno

A.O. Rummo di Benevento

A.O. Moscati di Avellino

Azienda Policlinico "Federico II"

Azienda Policlinico Secondo Ateneo

Fondazione Pascale di Napoli

## ASL Napoli 1

\* 2° fase: a) predisposizione ed invio di un questionario di valutazione alle su elencate strutture e richiesta di identificare un referente aziendale; b) costruzione di una tabella con le malattie rare suddivise in gruppi e sottogruppi e la denominazione delle Aziende che hanno risposto ai questionari; c) analisi e valutazione dei questionari sulla base di criteri prestabiliti (casistica, strumentazione, ecc.)

\* 3° fase: individuazione dei centri di riferimento regionale proposti per l'accreditamento in via provvisoria all'Assessore alla Sanità secondo i seguenti criteri:

1) accreditare in fase transitoria la singola Azienda preferibilmente per gruppo, ove necessario per sottogruppo di malattie rare e solo in casi eccezionali, su richiesta dell'Azienda, per singola malattia:

a) si accredita per gruppo quando la struttura documenta una sufficiente organizzazione (strumentale e professionale), tale da garantire la realizzazione del percorso diagnostico - terapeutico ai pazienti ricadenti nello stesso gruppo indipendentemente dalla consistenza numerica della casistica documentata delle singole entità nosografiche del gruppo;

b) si accredita per sottogruppo sulla base della revisione tecnica dei raggruppamenti presenti nel Decreto Ministeriale 279/2001 sviluppata dalla commissione, come da "Allegato A" che è parte integrante del presente provvedimento

c) si accredita per singola malattia, su richiesta dell'Azienda, sulla base delle peculiarità cliniche e assistenziali della malattia stessa e in base alla documentata qualificazione della struttura richiedente

2) i gruppi sono definiti come da Decreto Ministeriale 279/2001, i sottogruppi sulla base di criteri clinici.

3) possibilità di assegnazione di singole malattie a più di un gruppo per motivi di carattere clinico eziopatogenetico.

## RITENUTO

- di approvare la proposta di individuazione delle Aziende Sanitarie accreditate in via transitoria come Presidi di Riferimento Regionali per le Malattie Rare come da "Allegato A" che è da considerarsi parte integrante e sostanziale del presente provvedimento.

- di rimandare a successivo provvedimento di Giunta Regionale l'accreditamento definitivo delle strutture individuate previa verifica e valutazione, da parte di uno specifico gruppo di lavoro, delle capacità assistenziali dei singoli reparti sulla base dei "percorsi" aziendali predisposti

propone e la Giunta, in conformità, a voto unanime

## DELIBERA

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

- di approvare, fermo restando l'organizzazione della rete ospedaliera vigente, l'individuazione dei Presidi di Riferimento Regionali per le Malattie Rare, nel rispetto delle prescrizioni previste dal D.M. del 18.5.2001 n° 279, secondo l'elenco riportata nell'allegato "A", parte integrante e sostanziale del presente provvedimento;

- di stabilire che, ai suddetti Presidi che faranno parte della Rete Nazionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi e la terapia delle malattie rare, spetta il compito di certificare lo stato di patologia rara. Tale certificazione dà diritto all'assistito, previo rilascio dell'attestato di esenzione da parte dell'Azienda Sanitaria Locale di appartenenza, di fruire delle prestazioni specialistiche efficaci ed appropriate per il monitoraggio e il trattamento della malattia stessa, in regime di esenzione dalla partecipazione alla spesa;

- di fare obbligo ai Direttori Generali delle Aziende Sanitarie di cui al presente provvedimento di nominare il responsabile della Certificazione di Malattia Rara ai fine dell'esenzione e di indicare le modalità di accesso da parte dei cittadini alle prestazioni al fine di darne la massima divulgazione.

- di affidare l'implementazione, l'organizzazione e la gestione del Registro Regionale delle Malattie Rare al Settore Assistenza Sanitaria - Servizio Osservatorio Epidemiologico Regionale, che provvederà all'integrazione del Registro stesso con la Rete Nazionale e gli altri Sistemi Informativi Regionali e locali ritenuti utili;

- di affidare al Settore Farmaceutico, che finanzierà con risorse adeguate dal capitolo di spesa 7290 attuale U.P.B. 4.15.38 del bilancio gestionale e di previsione anno 2005, l'implementazione, il monitoraggio e la verifica dei flussi informativi relativi ai consumi farmacologici inerenti le patologie rare in accordo con l'informatizzazione

del Registro Regionale delle Malattie Rare, tale che le informazioni del Registro possano essere utilizzate, con livelli differenziati di accesso, sia da strutture centrali (Settore Assistenza Sanitaria - OER, Settore Farmaceutico) sia da Strutture periferiche (ASL, A.O.)

- di precisare che relativamente alle patologie “sprue celiaca” e “dermatite erpetiforme” contemplate nell’elenco di cui al D.M. n° 279/2001 in oggetto, rispettivamente sotto i codici: RI0060 e RL0020, solamente le forme di malattia celiaca che siano state diagnosticate dai Centri di cui al D.M. 8 giugno 2001 e che presentino condizioni sintomatiche gravi e complesse gravi da richiedere interventi diversificati rispetto alla sola dietoterapia, possono beneficiare del regime di esenzione ex D.M. n° 279/2001, previo rilascio di relativa certificazione da parte di uno dei Presidi della Rete per le Malattie Rare come individuato dal presente provvedimento per le stesse patologie;

- di sottolineare che l’individuazione dei Presidi di Riferimento Regionali per le Malattie Rare di cui al presente provvedimento è da intendersi provvisoria e sarà oggetto di revisioni successive, sulla base di verifiche e valutazioni delle capacità assistenziali dei singoli reparti e dei “percorsi” aziendali predisposti;

- di approvare con successivo atto di Giunta l’individuazione definitiva dei Presidi di Riferimento Regionali per le Malattie Rare.

- di inviare copia del presente atto, per competenza, ai Settore Prevenzione Assistenza Sanitaria Igiene Sanitaria e Settore Farmaceutico dell’A.G.C. Assistenza Sanitaria,

- di incaricare il Settore Stampa e Bollettino Ufficiale alla pubblicazione sul B.U.R.C. del presente atto;

Il Segretario  
*Brancati*

Il Presidente  
*Bassolino*

12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160 Allegato n. 1 ELENCO MALATTIE RARE ESENTATE DALLA PARTECIPAZIONE AL COSTO				Federico II - NA	A.O. Rummo - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono - Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
Modificato														
<b>1. Malattie infettive e parassitarie (cod. ICD9-CM da 001 a 139) - RA</b>				X										
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RA0010	Hansen malattia di										X			
RA0020	Whipple malattia di		Lipodistrofia intestinale											
RA0030	Lyme malattia di												X	
<b>2. Tumori (cod. ICD9-CM da 140-239) - RB</b>				X						X				
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RB0010	Wilms tumore di		Nefroblastoma											
RB0020	Retinoblastoma													
RB0030	Cronkhite-Canada malattia di													
RB0040	Gardner sindrome di						X							
RB0050	Polipi familiari				X		X							
RB0060	Linfoangioliomiomatosi		Linfoangioliomatosi polmonare		X									
RBG010	Neurofibromatosi													
RCG150	Istiocitosi croniche	Istiocitosi x												
<b>3. Malattie delle ghiandole endocrine (3a), della nutrizione (3b), del metabolismo(3c) e disturbi immunitari(3d) (cod. ICD9-CM da 240 a 279) - RC</b>				X	3a-3b				3a-3b	3a-3b				3a
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RC0010	Deficienza di Acth													
RC0020	Kallmann sindrome di		Ipogonadismo con anosmia											
RCG010	Iperaldosteronismi primitivi	Bartter sindrome di Con sindrome di												
RCG020	Sindromi adrenogenitali congenite	Iperplasia adrenale congenita												
RC0030	Reifenstein sindrome di		Sindrome da insensibilità parziale agli androgeni											
RCG030	Poliendocrinopatie autoimmuni	Schmidt sindrome di	Poliendocrinopatia autoimmune di tipo II											
RC0040	Pubertà precoce idiomatica													
RC0050	Leprecaunismo		Donhoue sindrome di											
RC0060	Werner sindrome di													
RC0070	Deficienza congenita di zinco		Acrodermatite enteropatica											
RCG040	Disturbi del metabolismo e del trasporto degli aminoacidi	Cistinosi Hartnup malattia di Albinismo Alcaptonuria Ipervalinemia Malattia delle urine a sciroppo di acero Omocistinuria Sindrome da malassorbimento di Metionina I peristidinemia										X*		
RCG050	Disturbi del ciclo dell'urea	Citrullinemia												

12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160			Federico II - NA	A.O. Rummo - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
		Iperammoniemia ereditaria											
RCG060	Disturbi del metabolismo e del trasporto dei carboidrati escluso: Diabete mellito	Glicogenosi											
		Galattosemia											
		Fruttosemia											
		Malassorbimento congenito di saccarosio ed isomaltosio											
RCG070	Alterazioni congenite del metabolismo delle lipoproteine escluso: Ipercolesterolemia familiare eterozigote tipo IIa e IIb; Ipercolesterolemia primitiva poligenica; Ipercolesterolemia familiare combinata; Iperlipoproteinemia di tipo III	Ipercolesterolemia familiare omozigote tipo IIa											
		Deficit familiare di lipasi lipoproteica											
		Ipercolesterolemia familiare omozigote tipo IIb											
		Ipbetalipoproteinemia											
		Abetalipoproteina	Bassen Kornzweig sindrome di										
		Tangier malattia di	Deficit familiare di alfalipoproteina										
		Deficit della lecitincolesteroloaciltransferasi											
		Ipertrigliceridemia familiare											
		Xantomatosi cerebrotendinea											
		Disturbi del metabolismo intermedio degli acidi grassi e dei mitocondri											
RC0080	Lipodistrofia totale												
RCG080	Disturbi da accumulo di lipidi	Fabry malattia di											
		Gaucher malattia di									X		
		Niemann pick malattia di											
RCG090	Mucopolipidosi												
RC0090	Dercum malattia di		Adiposi dolorosa										
RC0100	Farber malattia di		Deficienza di ceramidasi										
RC0110	Crioglobulinemia mista										X		
RC0120	Aceruloplasminemia congenita												
RC0130	Atransferrinemia congenita												
RC0140	Waldmann malattia di												
RCG100	Alterazioni congenite del metabolismo del ferro	Emocromatosi ereditaria	Emocromatosi familiare										
		Sindrome iperferritinemia-cataratta congenita											
RC0150	Wilson malattia di		Degenerazione lenticolare o putaminale familiare										
			Degenerazione epatocerebrale										
RC0160	Ipofofatasia		Fosfoetilaminuria										
RC0170	Rachitismo ipofosfatemico vitamina D resistente												
RCG110	Porfirie												
RCG120	Disordini del metabolismo delle purine e delle pirimidine	Lesch-nyhan malattia di											
		Xantinuria											
RCG130	Amiloidosi primarie e familiari												
RC0180	Crigler-najjar sindrome di												
RCG140	Mucopolisaccaridosi	Hunter sindrome di											
		Hurler sindrome di											
		Maroteaux-lamy sindrome di											

12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160				Federico II - NA	A.O. Rummio - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
		Morquio malattia di												
		Sanfilippo sindrome di												
		Scheie sindrome di												
RFG010	Leucodistrofie	Alexander malattia di												
		Canavan malattia di												
		Krabbe malattia di												
		Leucodistrofia metacromatica												
		Pelizaeus-merzbacher malattia di												
RFG020	Ceroido-lipofuscinosi	Batten malattia di												
		Kufs malattia di												
RFG030	Gangliosidosi													
RF0010	Alpers malattia di													
RF0020	Kearns-Sayre sindrome di													
RF0120	Adrenoleucodistrofia		Schilder malattia di											
RC0190	Angioedema ereditario		Edema angioneurotico ereditario											
RC0200	Carenza congenita di alfa1 antitripsina													
RCG150	Istiocitosi croniche	Istiocitosi x												
RCG160	Immunodeficienze primarie	Agammaglobulinemia												
		Di George sindrome di												
		Nezelof sindrome di												
RC0210	Behcet malattia di													
<b>4. Malattie del sangue e degli organi ematopoietici (cod. ICD9-CM da 280 a 289) - RD</b>				<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>			<b>X</b>	<b>X</b>			<b>X</b>	
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RDG010	Anemie ereditarie	Sferocitosi ereditaria									X			
		Favismo												
		Talassemie												
		Anemia a cellule falciformi												
		Blackfan-Diamond anemia di	Anemia congenita ipoplastica											
RDG010		Fanconi anemia di	Pancitopenia di Fanconi									X		
		Anemie sideroblastiche												
RD0010	Sindrome emolitico uremica													
RD0020	Emoglobinuria parossistica notturna		Marchiafava-Micheli sindrome di											
RDG020	Difetti ereditari della coagulazione	Emofilia A												
		Emofilia B												
		Deficienza congenita dei fattori della coagulazione												
		Von Willebrand malattia di												
		Disordini ereditari trombofilici												
RD0030	Porpora di henoch-schonlein ricorrente													
RDG030	Piastrinopatie ereditarie	Bernard Soulier sindrome di												
		Storage pool deficiency												
		Tromboastenia												
RDG040	Trombocitopenie primarie ereditarie	Ippoplasia megacariocitica idiopatica												
RD0040	Neutropenia ciclica													
RD0050	Malattia granulomatosa cronica		Disfagocitosi cronica											
RD0060	Chediak-higashi malattia di													
RGG010	Microangiopatie trombotiche	Complesso porpora trombotica trombotopenica-sindrome emolitico uremica		3										
		Porpora trombotica trombotopenica	Moschowitz sindrome di											

12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160				Federico II - NA	A.O. Rummo - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S.Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
<b>6. Malattie del sistema nervoso (6a) ed organi di senso (6b) (cod. ICD9-CM da 320 a 389) - RF+A203</b>				X	X	X			X	6a			X	6a
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RFG010	Leucodistrofie	Alexander malattia di Canavan malattia di Krabbe malattia di Leucodistrofia metacromatica Pelizaeus-merzbacher malattia di												
RFG020	Ceroido-lipofuscinosi	Batten malattia di Kufs malattia di												
RFG030	Gangliosidosi													
RF0010	Alpers malattia di													
RF0020	Kearns-Sayre sindrome di													
RF0030	Leigh malattia di													
RF0040	Rett sindrome di													
RF0050	Atrofia dentato rubropallidolusiana													
RF0060	Epilessia mioclonica progressiva													
RF0070	Mioclono essenziale ereditario													
RF0080	Corea di huntington													
RF0090	Distonia di torsione idiopatica													
RFG040	Malattie spinocerebellari	Atassia di friedreich Paraplegia spastica ereditaria Atassia cerebellare ereditaria di Marie Degenerazione cerebellare subacuta Degenerazione parenchimatosa Corticale cerebellare Degenerazione spinocerebellare di Holmes	Strumpel-lorraine malattia di Degenerazione cerebellare di Marie Atrofia cerebello olivare											
		Dissinergia cerebellare mioclonica di Hunt Atassia periodica Marinesco-Sjogren sindrome di Atassia Friedreich-Like Atassia teleangectasica	Atrofia spinodentata Atassia vestibolocerebellare											
RFG050	Atrofie muscolari spinali	Werdnig-Hoffman malattia di Kugelberg-Welander malattia di Kennedy malattia di	Deficienza familiare di vitamina E Louis Bar sindrome di											
RF0100	Sclerosi laterale amiotrofica													
RF0110	Sclerosi laterale primaria													
RF0120	Adrenoleucodistrofia		Schilder malattia di											
RF0130	Lennox Gastaut sindrome di													
RF0140	West sindrome di													
RF0150	Narcolessia													
RF0160	Melkersson-Rosenthal sindrome di													
RFG060	Neuropatie ereditarie	Dejerine Sottas malattia di Neuropatia congenita ipomielizzante Charcot Marie Tooth malattia di Neuropatia tomaculare Neuropatia sensoriale ereditaria Refsum malattia di Neuropatia assonale gigante Roussy-Levy sindrome di	Neuropatia periferica ereditaria tipo III Atrofia muscolare peroneale Polineuropatia ricorrente familiare Eredopatia atassica polineuritiforme Rosenberg-Chutorian sindrome di											
RF0170	Steele-Richardson-Olszewski sindrome di		Paralisi sopranucleare progressiva 4											
RF0180	Polineuropatia cronica infiammatoria demielinizzante													
RF0190	Eaton-Lambert sindrome di													

12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160				Federico II - NA	A.O. Rummo - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
RFG070	Miopatie congenite ereditarie	Miopia central core												
		Miopia centronucleare												
		Miopia desmin storage												
		Miopia nemalinica												
RFG080	Distrofie muscolari	Becker distrofia di												
		Distrofia muscolare oculo-gastro-intestinale												
		Duchenne distrofia di												
		Erb distrofia di												
		Landouzy-Dejerine distrofia di												
RFG090	Distrofie miotoniche	Steinert malattia di												
		Thomsen malattia di												
		Von Eulenburg malattia di												
RFG100	Paralisi normokaliemiche, ipo e iperkaliemiche													
RQ0010	Gerstmann sindrome di													
RF0200	Vitreoretinopatia essudativa familiare													
RF0210	Eales malattia di													
RF0220	Behr sindrome di													
RFG110	Distrofie retiniche ereditarie	Distrofia vitreo retinica	Retinoschisi giovanile											
		Retinite pigmentosa	Distrofia pigmentosa retinica											
		Retinite punctata Albescens	Fundus albipunctatus											
		Distrofia dei coni												
		Stargardt malattia di												
		Amaurosi congenita di Leber												
		Distrofia vitelliforme di Best	Fundus flavimaculatus											
		Distrofia ialina della retina	Golman-Favre malattia di											
RFG120	Distrofie ereditarie della coroide													
RF0230	Ciclite eterocromica di fuch													
RF0240	Atrofia essenziale dell'iride													
RF0250	Emeralopia congenita													
RF0260	Oguchi sindrome di													
RF0270	Cogan sindrome di													
RFG130	Degenerazioni della cornea	Degenerazione nodulare	Degenerazione nodulare di Salzmann											
		Degenerazione marginale	Terrien sindrome di											
RFG140	Distrofie ereditarie della cornea	Meesmann distrofia di	Distrofia corneale epiteliale giovanile											
		Cogan distrofia di	Distrofia corneale anteriore											
		Distrofia corneale granulare	Distrofia corneale di Groenouw tipo I;											
			Distrofia corneale Punctata o nodulare di Reis-Buckler											
		Distrofia corneale reticolare	Distrofia lattice; amiloidosi corneale											
		Distrofia corneale maculare	Distrofia corneale di Groenouw tipo II											
		Distrofie stromali della cornea												
		Cornea guttata												
		Distrofia combinata della cornea												
		Fuchs distrofia endoteliale di												
		Distrofia corneale endoteliale												
		Posteriore polimorfa												
RF0280	Cheratocono													
RF0290	Congiuntivite liguea													
RB0020	Retinoblastoma													
RF0300	Atrofia ottica di Leber		Neuropatia ottica ereditaria											



12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160				Federico II - NA	A.O. Rummo - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
<b>7. Malattie del sistema circolatorio (cod. ICD9-CM da 390 a 459) - RG</b>				X						X				
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RG0010	Endocardite reumatica							X	X					X
RG0020	Poliangioite microscopica		Poliarterite microscopica								X			
RG0030	Poliarterite nodosa										X			
RG0040	Kawasaki sindrome di							X	X					X
RG0050	Churg-strauss sindrome di										X			
RG0060	Goodpasture sindrome di													
RG0070	Granulomatosi di Wegener										X			
RG0080	Arterite a cellule giganti		Horton malattia di										X	
RGG010	Microangiopatie trombotiche	Complesso porpora trombotica trombocitopenica-sindrome emolitico uremica												
		Porpora trombotica trombocitopenica	Moschowitz sindrome di											
RG0090	Takayasu malattia di													
RG0100	Teleangectasia emorragica ereditaria		Render-Osler-Weber malattia di											
RG0110	Budd-Chiari sindrome di													
<b>9. Malattie dell'apparato digerente (cod. ICD9-CM da 520 a 579) - RI</b>				X		X								
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RI0010	Acalasia													
RI0020	Gastrite ipertrofica gigante													
RI0030	Gastroenterite eosinofila													
RI0040	Sindrome da pseudo-ostruzione intestinale													
RI0050	Colangite primitiva sclerosante											X		
RI0060	Sprue celiaca													
RI0070	Malattia da inclusione dei microvilli													
RI0080	Linfangectasia intestinale													
<b>10. Malattie dell'apparato genito-urinario (cod. ICD9-CM da 580 a 629) - RJ</b>				X		X			X	X			X	
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RJ0010	Diabete insipido nefrogenico													
RJ0020	Fibrosi retroperitoneale													
RJ0030	Cistite interstiziale													
RD0010	Sindrome emolitico uremica													
<b>12. Malattie della pelle e del tessuto sottocutaneo (cod. ICD9-CM da 680 a 709) - RL</b>				X	X	X				X			X	X
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RL0010	Eritrocheratolisi himialis													
RL0020	Dermatite erpetiforme													
RL0030	Pemfigo													
RL0040	Pemfigoide bolloso													
RL0050	Pemfigoide benigno delle mucose													
RL0060	Lichen sclerosus et atrophicus													
<b>13. Malattie del sistema osteomuscolare e del tessuto connettivo (cod. ICD9-CM da 710 a 739) - RM</b>				X	X	X				X		X		
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RM0010	Dermatomiosite													
RM0020	Polmiosite													

12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160				Federico II - NA	A.O. Rummo - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
RM0030	Connettivite mista													
RMG010	Connettiviti indifferenziate													
RM0040	Fascite eosinofila													
RM0050	Fascite diffusa													
RM0060	Policondrite													
RC0210	Behcet malattia di													
RG0030	Poliarterite nodosa													
<b>14. Malformazioni congenite (cod. ICD9-CM da 740 a 759) - RN</b>				<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>				<b>X</b>	<b>X</b>	<b>X</b>		
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RN0010	Arnold-chiari sindrome di													
RN0020	Microcefalia													
RN0030	Agenesia cerebellare													
RN0040	Joubert sindrome di													
RN0050	Lissencefalia													
RN0060	Oloprosencefalia													
RN0070	Chiray Foix sindrome di		Sindrome del nucleo rosso superiore Chavany-Marie sindrome di Riley-day sindrome di											
RN0080	Disautonomia familiare													
RN0090	Axenfeld- rieger anomalia di													
RN0100	Peter anomalia di													
RN0110	Aniridia													
RN0120	Coloboma congenito del disco ottico													
RN0130	Morning glory anomalia di													
RN0140	Persistenza della membrana pupillare													
RN0150	Blue rubber bleb nevus													
RN0160	Atresia esofagea e/o fistola - tracheoesofagea								X					
RN0170	Atresia del digiuno								X					
RN0180	Atresia o stenosi duodenale								X					
RN0190	Ano imperforato								X					
RN0200	Hirschsprung malattia di								X					
RN0210	Atresia biliare								X					
RN0220	Caroli malattia di								X					
RN0230	Malattia del fegato policistico								X					
RN0240	Ermafroditismo vero													
RNG010	Pseudoermafroditismi													
RN0250	Rene con midollare a spugna													
RNG020	Artrogriposi multiple congenite													
RN0260	Focomelia													
RN0270	Deformita© di sprengel													
RNG030	Acrocefalosindattilia	Apert sindrome di Goodman sindrome di												
RN0280	Acrodisostosi													
RN0290	Camptodattilia familiare													
RNG040	Anomalie congenite del cranio e/o delle ossa della faccia	C sindrome												
		Craniosinostosi primaria												
		Crouzon malattia di												
		Disostosi maxillofacciale												
		Displasia fronto-facio-nasale												
		Displasia maxillonasale												
		Hallerman-Streiff sindrome di	Disostosi oculomandibolare 7											
		Pierre robin sindrome di												
		Treacher collins sindrome di												
RN0300	Sindrome da regressione caudale													
RN0310	Klippel-Feil sindrome di													

12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160			Federico II - NA	A.O. Rummo - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
RNG050	Condrodistrofie congenite	Acondrogenesi											
		Acondroplasia											
		Displasia epifisaria emimelica											
		Distrofia toracica asfissiante											
		Esostosi multipla											
		Kniest displasia											
		Sindrome camptomelica											
RNG060	Osteodistrofie congenite	Displasia craniometafisaria											
		Osteogenesi imperfetta											
		Osteopetrosi											
		Displasia fibrosa											
		Ellis-Van Creveld sindrome di											
		Displasia spondiloepifisaria tarda											
		Fairbank malattia di											
		Conradi-Hunermann sindrome di											
		Discondrosteosi											
		Displasia diastrofica e pseudodiastrofica											
		Engelmann malattia di											
		McCune-Albright sindrome di											
RN0320	Gastroschisi												
RN0330	Ehlers-Danlos sindrome di												
RN0340	Adams-Oliver sindrome di												
RN0350	Coffin-Lowry sindrome di												
RN0360	Coffin-Siris sindrome di												
RN0370	Dyggve-Melchior-Clausen (DMC) sindrome di												
RN0380	Filippi sindrome di												
RN0390	Greig sindrome di, cefalopolisindattilia												
RN0400	Jackson-Weiss sindrome di												
RN0410	Jarcho-Levin sindrome di												
RN0420	Pallister-W sindrome di												
RN0430	Poland sindrome di												
RN0440	Sequenza sirenomicca												
RN0450	Sindrome cerebro-costomandibolare												
RN0460	Sindrome femoro-facciale												
RN0470	Sindrome oto-palato-digitale												
RN0480	Sindrome trisma pseudocamptodattilia												
RN0490	Weaver sindrome di												
RNG070	Ittiosi congenite	Ittiosi congenita											
		Ittiosi Hstrix, Curth-Macklin type											
		Ittiosi lamellare recessiva											
		Ittiosi tipo Harlequin											
		Ittiosi X-Linked											
		Netherton sindrome di											
RN0500	Cutis Laxa												
RN0510	Incontinentia pigmenti												
RN0520	Xeroderma pigmentoso												
RN0530	Cheratosi follicolare acuminata												
RN0540	Cute marmorata teleangectasica congenita												
RN0550	Darier malattia di												
RN0560	Discheratosi congenita												
RN0570	Epidermolisi bollosa												
RN0580	Entrocheratoderma simmetrica progressiva												

12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160			Federico II - NA	A.O. Rummo - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
RN0590	Eritrocheratoderma variabile												
RN0600	Ipercheratosi epidermolitica	Eritroderma ittiosiforme congenito bolloso											
RN0610	Ipoplasia focale dermica												
RN0620	Pachidermoperiostosi	Touraine-Salente-Golè sindrome di											
RN0630	Pseudoxantoma elastico												
RN0640	Aplasia congenita della cute												
RN0650	Parry-Romberg sindrome di	Atrofia emifacciale progressiva											
RN0660	Down sindrome di												
RN0670	Cri Du Chat malattia del												
RN0680	Turner sindrome di							X					
RN0690	Klinefelter sindrome di												
RN0700	Wolf-Hirschhorn sindrome di												
RN0710	Melas sindrome	Miopatia mitocondriale - encefalopatia - acidosi lattica - ictus											
RN0720	Merrf sindrome	Epilessia mioclonica e fibre rosse irregolari											
RN0730	Short sindrome												
RN0740	Ivemark sindrome di	Asplenia con anomalie cardiovascolari											
RN0750	Sclerosi tuberosa	Facomatosi											
RN0760	Peutz-Jeghers sindrome di					X							
RN0770	Sturge-Weber sindrome di												
RN0780	Von Hippel-Lindau sindrome di												
RN0790	Aarskog sindrome di												
RN0800	Antley-Bixler sindrome di												
RN0810	Baller-gerold sindrome di												
RN0820	Beckwith-Wiedemann sindrome di												
RN0830	Bloom sindrome di												
RN0840	Borjeson sindrome di												
RN0850	Charge associazione												
RN0860	De Morsier sindrome di	Displasia setto-ottica						X					
RN0870	Dubowitz sindrome di												
RN0880	Eec sindrome	Ectrodattilia - displasia ectodermica - palatoschisi											
RN0890	Freeman-Sheldon sindrome di												
RN0900	Fryns sindrome di												
RN0910	Goldenhar sindrome di												
RN0920	Hermansky-Pudlak sindrome di												
RN0930	Holt-Oram sindrome di												
RN0940	Kabuki sindrome della maschera												
RN0950	Kartagener sindrome di												
RN0960	Maffucci sindrome di												
RN0970	Marshall sindrome di												
RN0980	Meckel sindrome di												
RN0990	Moebius sindrome di												
RN1000	Nager sindrome di												
RN1010	Noonan sindrome di												
RN1020	Opitz sindrome di												
RN1030	Pallister-Hall sindrome di												
RN1040	Pfeiffer sindrome di												
RN1050	Rieger sindrome												
RN1060	Roberts sindrome di												
RN1070	Robinow sindrome di												
RN1080	Russell-Silver sindrome di												

			Federico II - NA	A.O. Rummio - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilipon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
12-7-2001	Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160												
RN1090	Schinzel-giedion sindrome di												
RN1100	Seckel sindrome di												
RN1110	Sequenza da ipocinesia fetale	Pena-Shokeir I sindrome di											
RN1120	Simpson-Golabi-Behmel sindrome di												
RN1130	Sindrome branchio-oculo-facciale												
RN1140	Sindrome branchio-oto-renale												
RN1150	Sindrome cardio-facio-cutanea												
RN1160	Sindrome oculo-cerebro-cutanea												
RN1170	Sindrome proteo												
RN1180	Sindrome trico-rino-falangea												
RN1190	Sindrome unghia-rotula	Onicoosteodisplasia ereditaria											
RN1200	Smith-Lemli-Opitz, tipo 1 sindrome di												
RN1210	Smith-Magenis sindrome di												
RN1220	Stickler sindrome di												
RN1230	Summit sindrome di												
RN1240	Townes-Brocks sindrome di												
RN1250	Vacterl associazione												
RN1260	Wildervanck sindrome di												
RN1270	Williams sindrome di												
RN1280	Winchester sindrome di												
RN1290	Wolfram sindrome di												
RN1300	Angelman sindrome di												
RN1310	Prader-Willi sindrome di												
RN1320	Marfan sindrome di												
RN1330	Sindrome da X fragile												
RN1340	Aase-Smith sindrome di												
RN1350	Alagille sindrome di												
RN1360	Alport sindrome di												
RN1370	Alstrom sindrome di												
RNG100	Altre anomalie congenite multiple con ritardo mentale												
RN1380	Bardet-biedl sindrome di	Lawrence - Moon sindrome di											
RN1390	Carpenter sindrome di												
RN1400	Cockayne sindrome di												
RN1410	Cornelia De Lange sindrome di												
RN1420	De Sanctis Cacchione malattia di	Idiozia xerodermica											
RN1430	Denys-Drash sindrome di	Tumore di wilms e pseudoermafroditismo											
RN1440	Displasia oculo-digito-dentale												
RN1450	Displasia spondiloepifisaria congenita												
RN1460	Fraser sindrome di												
RN1470	Hay-Wells sindrome di												
RN1480	Ipomelanosi di Ito	Bloch-Sulzberger malattia di											
RN1490	Isaacs sindrome di												
RN1500	Kid sindrome	Cheratite-ittiosi-sordita											
RN1510	Klippel-Trenaunay sindrome di												
RN1520	Landau-Kleffner sindrome di												
RN1530	Leopard sindrome												
RN1540	Levy-Hollister sindrome di	Sindrome lacrimo-auricolo-dento-digitale											
RN1550	Marshall-Smith sindrome di												
RN1560	Neu-Laxova sindrome di												
RN1570	Neuroacantocitosi												
RN1580	Norrie malattia di												
RN1590	Pallister-Killian sindrome di												
RN1600	Pearson sindrome di												
RN1610	Poems sindrome												
RN1620	Rubinstein-Taybi sindrome di												

12-7-2001 Supplemento ordinario alla GAZZETTA UFFICIALE Serie generale - n. 160				Federico II - NA	A.O. Rummo - BN	A.O. Moscati - AV	IRCS Pascale - NA	AO Monaldi - NA	AO Santobono-Pausilpon - NA	SUN	AO Cardarelli - NA	ASL Napoli 1	AO San Sebastiano - CE	AO S. Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona - SA
RN1630	Sindrome acrocallosa													
RN1640	Sindrome cerebro-oculo-facio-scheletrica		Pena-Shokeir II sindrome di											
RN1650	Sindrome del nevo displastico													
RN1660	Sindrome del nevo epidermale													
RN1670	Sindrome pterigio multiplo													
RN1680	Sindrome trico-dento-ossea													
RN1690	Sindrome trombocitopenica con assenza di radio													
RN1700	Sjogren-Larsonn sindrome di													
RN1710	Tay sindrome di													
RN1720	VogT-Koyanagi-Harada sindrome di													
RN1730	Wagr sindrome di		Tumore di wilms - aniridia – anomalie genitourinarie - ritardo mentale											
RN1740	Walker-Warburg sindrome di													
RN1750	Weill-Marchesani sindrome di													
RN1760	Zellweger sindrome di													
RBG010	Neurofibromatosi													
RC0020	Kallmann sindrome di													
RC0050	Leprecaunismo													
RC0060	Werner sindrome di													
RC0160	Ipfosfatasia		Fosfoetilaminuria											
RCG160		Di George sindrome di												
RDG010		Fanconi anemia di	Pancitopenia di Fanconi											
RCG020	Sindromi adrenogenitali congenite	Iperplasia adrenalica congenita												
RCQ170	Rachitismo ipofosfatemico vitamina D resistente													
<b>15. Alcune condizioni morbose di origine perinatale (cod. ICD9-CM da 760 a 779) - RP</b>				X	X					X	X			
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RP0010	Embriofetopatia rubeolica													
RP0020	Sindrome fetale da acido valproico													
RP0030	Sindrome fetale da idantoina													
RP0040	Sindrome alcolica fetale													
RP0050	Apnea infantile													
RP0060	Kernittero													
RP0070	Fibrosi epatica congenita													
<b>16. Sintomi, segni e stati morbososi mal definiti (cod. ICD9-CM da 780 a 799) - RQ</b>				X	X	X			X	X			X	X
Codice esenzione	Definizione malattia e/o gruppo	Malattie afferenti al gruppo (esempi)	Sinonimo											
RQ0010	Gerstmann sindrome di													