



Regione Lombardia

LA GIUNTA

DELIBERAZIONE N° XI / 7881

Seduta del 06/02/2023

Presidente **ATTILIO FONTANA**

Assessori regionali MELANIA DE NICHILLO RIZZOLI *Vicepresidente*

GUIDO BERTOLASO

STEFANO BOLOGNINI

DAVIDE CARLO CAPARINI

RAFFAELE CATTANEO

PIETRO FORONI

STEFANO BRUNO GALLI

GUIDO GUIDESI

ROMANO MARIA LA RUSSA

ELENA LUCCHINI

LARA MAGONI

ALAN CHRISTIAN RIZZI

FABIO ROLFI

MASSIMO SERTORI

CLAUDIA MARIA TERZI

Con l'assistenza del Segretario Enrico Gasparini

Su proposta dell'Assessore Guido Bertolaso

Oggetto

RECEPIMENTO DEL D.M. SALUTE 29.7.2022 "RIPARTIZIONE DEL FONDO FINALIZZATO ALLE MALATTIE RARE DELLA RETINA, CON PARTICOLARE ATTENZIONE ALLE DISTROFIE RETINICHE EREDITARIE" – APPROVAZIONE DEL PROGETTO "ORGANIZZAZIONE DI PERCORSI ASSISTENZIALI DI DIAGNOSI ED OTTIMIZZAZIONE DELLE CURE DELLE PERSONE AFFETTE DA DISTROFIE RETINICHE EREDITARIE: IL MODELLO DI REGIONE LOMBARDIA" E DEL RELATIVO SCHEMA TIPO DI CONVENZIONE

Si esprime parere di regolarità amministrativa ai sensi dell'art.4, comma 1, l.r. n.17/2014:

Il Direttore Generale Giovanni Pavese

Il Dirigente Matteo Corradin

L'atto si compone di 14 pagine

di cui 8 pagine di allegati

parte integrante



Regione Lombardia

LA GIUNTA

VISTO il DM Salute 29.7.2022 “Ripartizione del fondo finalizzato alle malattie rare della retina, con particolare attenzione alle distrofie retiniche ereditarie”, pubblicato sulla G.U. n. 231 del 3.10.2022, che eroga fondi alle regioni per gli anni 2022 e 2023 per incentivare l'organizzazione di percorsi assistenziali di diagnosi e cura delle persone affette da malattie rare della retina, con particolare attenzione alle distrofie retiniche ereditarie;

PRESO ATTO che la somma stanziata per Regione Lombardia è pari ad Euro 85.418 sia per l'anno 2022 sia per l'anno 2023, per un totale di Euro 170.836 nel biennio;

EVIDENZIATO che:

- suddetto investimento, finalizzato all'ottimizzazione delle cure delle malattie rare della retina e alla realizzazione di una cooperazione in rete dei centri di cura, è indirizzato ai centri di riferimento all'interno della rete nazionale per le malattie rare che si occupano specificatamente delle distrofie retiniche ereditarie, privilegiando le attività svolte sotto la guida dei centri di eccellenza che già operano nell'ambito della rete europea «ERN-EYE»;
- è previsto che i citati centri di eccellenza collaborino con i Centri di coordinamento regionali per le malattie rare per la stesura di un modello di diagnosi e presa in carico condiviso, che dovrà essere adattato alla specifica realtà regionale. Tale modello riguarderà tutte le fasi della malattia (sospetto diagnostico, diagnosi confermata, percorso terapeutico, follow-up, gestione delle complicanze e riabilitazione con particolare attenzione alla transizione dall'età pediatrica all'età adulta), tutti i servizi e i professionisti coinvolti nelle diverse azioni e sarà basato sull'analisi delle evidenze scientifiche nazionali e internazionali;

RILEVATO che il citato DM prevede che i centri di eccellenza:

- diffondano, attraverso i Centri di coordinamento regionali per le malattie rare, il modello di diagnosi e presa in carico condiviso a tutti i centri di riferimento che si occupano specificatamente delle distrofie retiniche ereditarie a livello nazionale, anche mediante consulenza e supporto a distanza, oltre che con l'eventuale realizzazione di percorsi formativi;
- mettano a disposizione dell'intera rete le nuove conoscenze acquisite attraverso il lavoro delle ERN;
- facilitino l'accesso alle strutture di consulenza definite dalle ERN per casi di particolare complessità e problematicità clinica;

RICHIAMATA la nota regionale prot. G1.2022.0045525 del 11/11/2022 con la quale i



Regione Lombardia

LA GIUNTA

due centri di eccellenza lombardi, già operanti nell'ambito della rete europea «ERN-EYE», sono stati invitati a presentare un Progetto per l'utilizzo dei citati fondi, in conformità alle indicazioni e alle finalità contenute nel citato DM;

VISTO il Progetto *“Organizzazione di percorsi assistenziali di diagnosi ed ottimizzazione delle cure delle persone affette da distrofie retiniche ereditarie: il modello di Regione Lombardia”* trasmesso da ASST Santi Paolo e Carlo – P.O. San Paolo e da ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda di Milano alla DG Welfare in data 21.12.2022;

VALUTATO positivamente detto Progetto in quanto propone un modello organizzativo virtuoso, aderente alle indicazioni del citato DM, volto all'ottimizzazione delle cure delle persone affette da distrofie retiniche ereditarie;

EVIDENZIATO che sarà previsto il coinvolgimento delle Associazioni di pazienti affetti da malattie rare attive sul territorio;

VISTA la nota del Ministero della Salute, prot. 0003764-24/01/2023-DGPROGS-MDS-P, avente ad oggetto *“Decreto 29 luglio 2022 - Ripartizione del fondo finalizzato alle malattie rare della retina, con particolare attenzione alle distrofie retiniche ereditarie. (22A05540) (GU n.231 del 3-10-2022). Notifica e adempimenti regionali”* che, tra l'altro, prevede:

“Al fine di manifestare l'adesione agli obiettivi di ottimizzazione delle cure delle malattie rare della retina e di realizzare una cooperazione in rete dei centri di cura di cui al comma 2, art. 1 del Decreto, le Regioni destinatarie del finanziamento sono chiamate ad adottare il Decreto con provvedimento formale entro e non oltre il 31.12.2022”;

RITENUTO pertanto:

- di recepire il D.M. Salute 29.7.2022 *“Ripartizione del fondo finalizzato alle malattie rare della retina, con particolare attenzione alle distrofie retiniche ereditarie”;*
- di approvare il Progetto *“Organizzazione di percorsi assistenziali di diagnosi ed ottimizzazione delle cure delle persone affette da distrofie retiniche ereditarie: il modello di Regione Lombardia”* - Allegato 1 parte integrante del presente atto - presentato da ASST Santi Paolo e Carlo – P.O. San Paolo e ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda di Milano, centri di eccellenza lombardi, già operanti nell'ambito della rete europea «ERN-EYE»;
- di stipulare per 24 mesi, con decorrenza dalla relativa sottoscrizione, la



Regione Lombardia

LA GIUNTA

convenzione tra la Regione Lombardia - Direzione Generale Welfare, l'ASST Santi Paolo e Carlo e l'ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda di Milano per l'esecuzione del suddetto Progetto, il cui schema tipo è riportato nell'Allegato 2 al presente atto quale parte integrante;

- di prevedere un contributo extra fondo pari a Euro 85.418 annui (per un importo complessivo di Euro 170.836 nel biennio), per la realizzazione del suddetto Progetto, da riconoscere ed erogare secondo le modalità indicate nella relativa convenzione;

DATO ATTO che il citato Progetto viene finanziato con i fondi stanziati per Regione Lombardia, ai sensi del DM Salute 29.7.2022, pari ad Euro 85.418 annui, per un totale di Euro 170.836 nel biennio, di cui al capitolo di bilancio 15818 "TRASFERIMENTI DELLO STATO PER MALATTIE RARE DELLA RETINA", con la seguente ripartizione:

- Euro 85.418 - impegno n. 2022/52017, previa qualificazione;
- Euro 85.418 - esercizio finanziario 2023;

PRECISATO che il suddetto contributo viene assegnato in regime di esclusione dal campo IVA e dalle disposizioni ex art. 28 DPR 29.9.1973, n. 600 in quanto al soggetto implicito si applicano le disposizioni ex DPR 4.12.1997 n. 460 "*Riordino della disciplina tributaria degli enti non commerciali e delle organizzazioni non lucrative di utilità sociale*";

RITENUTO di dare mandato al Direttore Generale della D.G. Welfare di stipulare la convenzione di cui al presente provvedimento e di assumere i conseguenti atti in esecuzione della stessa;

RICHIAMATI l'art. 3 della legge n. 108/1968 e l'articolo 30, comma 1, lett. b), dello Statuto d'autonomia della Lombardia;

DATO ATTO che il presente provvedimento è necessario per adempiere alle previsioni del DM Salute 29.7.2022 "*Ripartizione del fondo finalizzato alle malattie rare della retina, con particolare attenzione alle distrofie retiniche ereditarie*" e della citata nota Ministeriale;

VISTI gli artt. 23, 26 e 27, D.Lgs. n. 33/2013, che demandano alla struttura competente gli adempimenti previsti in materia di trasparenza e pubblicità;

VAGLIATE ed assunte come proprie le predette determinazioni;



Regione Lombardia

LA GIUNTA

A voti unanimi, espressi nelle forme di legge;

DELIBERA

1. di recepire il D.M. Salute 29.7.2022 *“Ripartizione del fondo finalizzato alle malattie rare della retina, con particolare attenzione alle distrofie retiniche ereditarie”*;
2. di approvare il Progetto *“Organizzazione di percorsi assistenziali di diagnosi ed ottimizzazione delle cure delle persone affette da distrofie retiniche ereditarie: il modello di Regione Lombardia”* - Allegato 1 parte integrante del presente atto - presentato da ASST Santi Paolo e Carlo – P.O. San Paolo e ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda di Milano, centri di eccellenza lombardi, già operanti nell'ambito della rete europea «ERN-EYE»;
3. di stipulare per 24 mesi, con decorrenza dalla relativa sottoscrizione, la convenzione tra la Regione Lombardia - Direzione Generale Welfare, l'ASST Santi Paolo e Carlo e l'ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda di Milano per l'esecuzione del Progetto di cui al punto 2), il cui schema tipo è riportato nell'Allegato 2 al presente atto quale parte integrante;
4. di prevedere un contributo extra fondo pari a Euro 85.418 annui (per un importo complessivo di Euro 170.836 nel biennio), per la realizzazione del Progetto di cui al punto 2), da riconoscere ed erogare secondo le modalità indicate nella relativa convenzione;
5. di precisare che la necessaria copertura finanziaria per la realizzazione del Progetto di cui al punto 2) è garantita con l'utilizzo dei fondi stanziati per Regione Lombardia, ai sensi del DM Salute 29.7.2022, pari ad Euro 85.418 annui per il biennio 2022-2023, per un totale di Euro 170.836, di cui al capitolo di spesa 15818 *“TRASFERIMENTI DELLO STATO PER MALATTIE RARE DELLA RETINA”*, con la seguente ripartizione:
 - Euro 85.418 - impegno n. 2022/52017, previa qualificazione;
 - Euro 85.418 - esercizio finanziario 2023;
6. di precisare che il contributo viene assegnato in regime di esclusione dal campo IVA e dalle disposizioni ex art. 28 DPR 29.9.1973, n. 600 in quanto al soggetto implicito si applicano le disposizioni ex DPR 4.12.1997 n. 460 *“Riordino della disciplina tributaria degli enti non commerciali e delle*



Regione Lombardia
LA GIUNTA

organizzazioni non lucrative di utilità sociale”;

7. di dare mandato al Direttore Generale della D.G. Welfare di stipulare la convenzione di cui al presente provvedimento e di assumere i conseguenti atti in esecuzione della stessa;
8. di attestare che contestualmente alla data di adozione del presente atto si provvede alla pubblicazione di cui agli artt. 23, 26 e 27 del D.lgs. n. 33/2013.

IL SEGRETARIO
ENRICO GASPARINI

Atto firmato digitalmente ai sensi delle vigenti disposizioni di legge

PROGETTO:

“Organizzazione di percorsi assistenziali di diagnosi ed ottimizzazione delle cure delle persone affette da distrofie retiniche ereditarie: il modello di Regione Lombardia”

Responsabili del progetto: Prof Luca Rossetti – Dott. Marco Mazza - Dott. Leonardo Colombo

Stato dell’arte

Le distrofie retiniche ereditarie sono un gruppo eterogeneo di patologie geneticamente determinate che coinvolgono la retina. La degenerazione dei fotorecettori (coni e bastoncelli) e dell’epitelio pigmentato della retina provoca una progressiva perdita della funzione visiva che nella maggior parte dei casi porta ad una condizione di ipovisione o di cecità che possono insorgere in diverse età della vita ed in alcuni casi essere già presenti alla nascita. In circa il 20% dei casi oltre al quadro degenerativo retinico si ha la compromissione di altri organi ed apparati che configurano particolari forme sindromiche o metaboliche erodegenerative che entrano in diagnosi differenziale con forme ad esclusivo coinvolgimento oculare.

L’approccio al paziente richiede un percorso multidisciplinare integrato fra diverse figure professionali afferenti all’area oculistica, genetica, neuropsichiatrica infantile e clinica. Tale integrazione tra diverse discipline è necessaria per giungere ad una corretta diagnosi e classificazione delle distrofie retiniche ereditarie, che richiedono un diverso approccio diagnostico, operativo e dove necessario riabilitativo, a seconda dell’età del paziente, del coinvolgimento di altri organi e apparati e della necessità di monitorare le possibili ripercussioni di una deprivazione sensoriale visiva sullo sviluppo globale nel bambino.

Inoltre i recenti sviluppi della ricerca nel campo delle distrofie retiniche ereditarie, dalla terapia genica ai progetti di sviluppo della retina artificiale, impongono ai centri che si occupano di tali patologie un inquadramento sia clinico che genetico sempre più accurato dei pazienti, oltre ad un follow-up ed un monitoraggio periodico preciso, affidabile e riproducibile della progressione della patologia. Lo scopo è quello di individuare i pazienti che potrebbero beneficiare di tali trattamenti,

oltre che acquisire importanti informazioni per l'associazione genotipo-fenotipo, la progressione e la prognosi dei vari quadri patologici.

L'ASST Santi Paolo e Carlo – Presidio San Paolo e l'ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, proponenti il progetto, sono considerati Centri di Eccellenza in quanto unici referenti regionali della rete europea ERN-EYE. I due centri hanno un'attività complementare, occupandosi il primo di pazienti in età adulta ed il secondo di pazienti pediatriche, ed una collaborazione in atto per la transizione delle cure dall'età pediatrica a quella adulta.

Obiettivi e Metodi

Recependo il Decreto del Ministero della Salute del 29 luglio scorso, pubblicato in Gazzetta Ufficiale il 03 ottobre 2022 e recante “**Ripartizione del fondo finalizzato alle malattie rare della retina, con particolare attenzione alle distrofie retiniche ereditarie**”, al fine di rispondere alle finalità del finanziamento, si propone quanto segue:

- 1) **Stesura di un modello di diagnosi e presa in carico condiviso:** collaborazione con il Centro di Coordinamento Regionale delle malattie rare (Ist. Mario Negri) per la revisione del PDTA delle Distrofie retiniche ereditarie (cod. RFG110), con particolare riferimento alle nuove terapie. Il modello di diagnosi e presa in carico, condiviso con gli altri Presidi della Rete regionale per la specifica patologia, sarà adattato alla specifica realtà regionale e riguarderà tutte le fasi della malattia (sospetto diagnostico, diagnosi confermata, percorso terapeutico, follow-up, gestione delle complicanze e riabilitazione con particolare attenzione alla transizione dall'età pediatrica all'età adulta), tutti i servizi e i professionisti coinvolti nelle diverse azioni e sarà basato sull'analisi delle evidenze scientifiche nazionali e internazionali.

Il modello di diagnosi e presa in carico, a seguito della relativa adozione con atto deliberativo regionale, sarà diffuso attraverso i Centri di coordinamento regionali per le malattie rare a tutti i centri di riferimento che si occupano specificatamente delle distrofie retiniche ereditarie a livello nazionale.

2) Progettazione di una rete Hub e Spoke: la rete (**Figura 1**) prevede la presenza di centri HUB (i centri di eccellenza facenti parte della rete europea ERN-EYE) e centri SPOKE (i centri di riferimento delle distrofie retiniche ereditarie, codice RFG-110, identificati dalla Regione che potranno essere modificati di numero in caso di nuovi riconoscimenti o revoche). Gli obiettivi della rete sono i seguenti:

- Diffusione del modello di diagnosi e presa in carico condiviso a tutti i centri di riferimento che si occupano specificatamente delle distrofie retiniche ereditarie a livello regionale;
- Attuazione e monitoraggio del modello proposto;
- Consolidamento della raccolta dei dati sulle distrofie retiniche ereditarie attraverso il registro regionale malattie rare in collaborazione con il Centro di Coordinamento Regionale
- Consulenza e supporto a distanza tra i centri HUB ed i centri SPOKE anche con strumenti di teleconsulto;
- Realizzazione di attività e percorsi formativi a titolo gratuito da parte del personale dei centri HUB per gli altri centri della rete, in particolare sul modello di diagnosi e presa in carico;
- Incontri di aggiornamento periodici tra i centri della rete al fine di discutere casi clinici, aggiornarsi sulle sperimentazioni cliniche, promuovere e sviluppare studi clinici multicentrici;
- Condivisione all'intera rete le nuove conoscenze acquisite attraverso il lavoro delle ERN;
- Facilitare l'accesso alle strutture di consulenza definite dalle ERN per casi di particolare complessità e problematicità clinica.

- Monitoraggio periodico da parte dei centri HUB dei dati inseriti sulla piattaforma.

A tal fine si propone di utilizzare una piattaforma di Virtual Hospital.

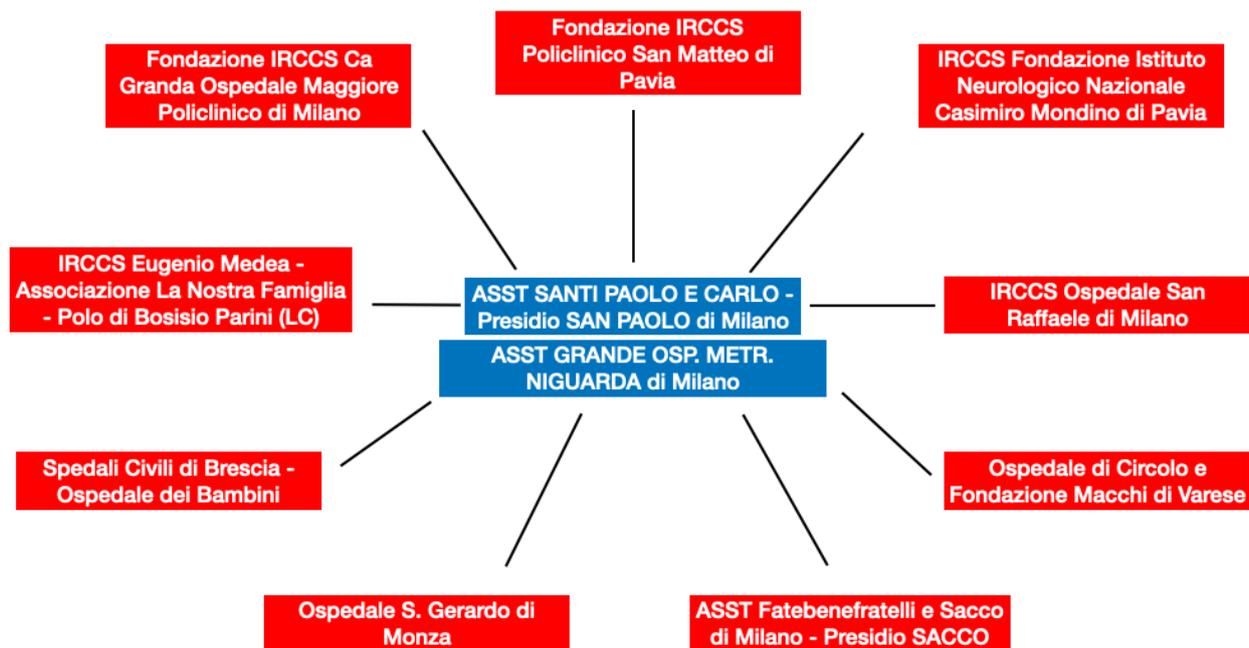


Figura 1. Esempio di rete HUB and SPOKE. In BLU i Centri di Eccellenza facenti parte di ERN-EYE (alla data di presentazione del progetto) e pertanto classificati come HUB, in ROSSO i Centri di Riferimento Regionali delle distrofie retiniche ereditarie (alla data di presentazione del progetto) e classificati come SPOKE.

3) Attuazione del modello ed ottimizzazione delle cure: al fine di sostenere il modello

proposto e in tal modo migliorare ulteriormente l'attività di diagnosi e cura, si rendono necessarie le seguenti risorse:

- Risorse umane: in considerazione dell'aumento del carico di lavoro i centri HUB destineranno parte dei fondi per la contrattualizzazione di personale medico, paramedico o tecnico a sostegno degli obiettivi della rete;
- Risorse tecnologiche: supporti e sistemi informatici per la creazione e gestione della piattaforma di "Virtual Hospital" e strumenti per l'implementazione dell'assistenza ai malati.

Previsione di Budget

Per la realizzazione del progetto presentato si prevedono le seguenti spese:

RISORSE UMANE	COSTO MENSILE	ANNO 1	ANNO 2	COSTO TOT
Contratto per la figura di un ortottista dedicato al Servizio di Malattie Rare della Retina e per le attività connesse all'inserimento ed alla gestione dei dati nella piattaforma virtuale c/o ASST Santi Paolo e Carlo - Presidio San Paolo.	1.400 €	16.800 €	16.800 €	33.600 €
Contratto per la figura di un ortottista dedicato al Servizio di Malattie Rare della Retina e per le attività connesse all'inserimento ed alla gestione dei dati nella piattaforma virtuale c/o ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda.	1.400 €	16.800 €	16.800 €	33.600 €
SERVIZI				
Customizzazione della piattaforma di Virtual Hospital per la creazione della rete HUB and SPOKE e sua gestione		10.000 €	10.000 €	20.000 €
Spese per partecipazione a congressi e per pubblicazioni scientifiche inerenti il progetto		1.818 €	1.818 €	3.636 €
RISORSE TECNOLOGICHE				
Strumento per l'analisi funzionale dei pazienti affetti da distrofie retiniche ereditarie con possibilità estrapolazione anonima dei dati e sua condivisione nella rete per discussione dei casi clinici da acquistare c/o ASST Santi Paolo e Carlo - Presidio San Paolo		20.000 €	20.000 €	40.000 €
Strumento per l'analisi strutturale dei pazienti affetti da distrofie retiniche ereditarie con possibilità estrapolazione anonima dei dati e sua condivisione nella rete per discussione dei casi clinici da acquistare c/o ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda		20.000 €	20.000 €	40.000 €
		TOT ANNO 1	TOT ANNO 2	TOTALE PROGETTO
		85.418 €	85.418 €	170.836 €