



REGIONE BASILICATA

LA GIUNTA

DELIBERAZIONE N° 1945

SEDUTA DEL 22 DIC. 2011

DIPARTIMENTO SALUTE, SICUREZZA E  
SOLIDARIETA' SOCIALE. SERVIZI ALLA  
PERSONA E ALLA COMUNITA'  
DIPARTIMENTO

OGGETTO D.M 18 maggio 2001 n. 279 - Riconoscimento della malattia rara "CHERATODERMIA PALMO PLANTARE DI UNNA THOST".

Relatore ASSESSORE DIPTO SALUTE, SICUREZZA E SOLIDARIETA'  
SOCIALE, SERVIZI ALLA PERSONA E ALLA COMUNITA'

La Giunta, riunitasi il giorno 22 DIC. 2011 alle ore 14,50 nella sede dell'Ente,

		Presente	Assente
1. Vito DE FILIPPO	Presidente	X	
2. Agatino MANCUSI	Vice Presidente	X	
3. Rosa GENTILE	Componente	X	
4. Attilio MARTORANO	Componente	X	
5. Rosa MASTROSIMONE	Componente	X	
6. Vilma MAZZOCCO	Componente	X	
7. Erminio RESTAINO	Componente	X	

Segretario: dr. Arturo AGOSTINO

ha deciso in merito all'argomento in oggetto,  
secondo quanto riportato nelle pagine successive.

L'atto si compone di N° 5 pagine compreso il frontespizio  
e di N° 1 allegati

UFFICIO RAGIONERIA GENERALE

Prenotazione di impegno N°                      UPB                      Cap.                      per €

Assunto impegno contabile N°                      UPB                      Cap.

Esercizio                      per €

IL DIRIGENTE

Atto soggetto a pubblicazione  integrale  per estratto

- VISTO** il D.Lgs. n. 165 del 30 marzo 2001 e successive modificazioni ed integrazioni;
- VISTA** la L.R. 2 marzo 1996 n. 12 e sue successive modificazioni concernente la "Riforma dell'organizzazione amministrativa regionale";
- VISTA** la D.G.R. n. 11/98 con cui sono stati individuati gli atti rientranti in via generale nelle competenze della Giunta Regionale;
- VISTA** la D.G.R. n. 2903 del 13/12/2004: "Disciplina dell'iter procedurale delle proposte di deliberazione della Giunta regionale e dei provvedimenti di impegno e liquidazione della spesa" così come modificata dalla D.G.R. n. 637 del 3 maggio 2006;
- VISTE** le deliberazioni della Giunta regionale nn. 1148/05 e 1380/05, inerenti la denominazione e configurazione dei dipartimenti regionali relativi alle aree istituzionali della Giunta Regionale e della Presidenza della Giunta;
- VISTA** la D.G.R. n. 2017 del 5 ottobre 2005: "Dimensionamento e articolazione delle strutture e delle posizioni dirigenziali dei dipartimenti dell'area istituzionale della presidenza e della giunta" così come modificata dalla D.G.R. n. 125/2006 e 1729/06;
- VISTA** la D.G.R. n. 539/08 recante la disciplina dell'iter procedurale delle determinazioni e disposizioni dirigenziali della Giunta regionale e l'avvio del Sistema Informativo di Gestione dei provvedimenti amministrativi;
- VISTA** la D.G.R. 2020/05 e sue successive modificazioni, di conferimento degli incarichi di direzione delle strutture e delle posizioni dirigenziali dei dipartimenti regionali;
- VISTA** la D.G.R. n. 760/10: "Conferimento dell'incarico di Dirigente Generale del Dipartimento Salute, Sicurezza e Solidarietà sociale. Servizi alla persona e alla Comunità"
- VISTA** la L.R. n. 12 del 1° luglio 2008 concernente il "Riassetto organizzativo e territoriale del Servizio Sanitario Regionale";
- VISTO** il Decreto n.279 /2001 "Regolamento di istituzione della Rete Nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie";
- VISTA** la D.G.R. n.2601 del 11/12/2001 con la quale è stata individuata la Rete Regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi e la terapia delle malattie rare ai sensi del DM n.279 del 18.05.2001;

**PRESO ATTO** di specifica richiesta, pervenuta al Dipartimento di inserire tra le malattie rare, riconosciute in Basilicata, la sindrome "CHERATODERMIA PALMO PLANTARE DI UNNA THOST";

**VISTA** la relazione tecnica allegata parte integrante e sostanziale del presente provvedimento.

**RITENUTO** alla luce di quanto sopra esposto, di dover inserire tale patologia tra le malattie rare riconosciute in Basilicata;

#### **RITENUTO**

- Di riconoscere per i soli residenti in Basilicata, affetti dalla patologia rara CHERATODERMIA PALMO PLANTARE DI UNNA THOST, il diritto all'esenzione così come stabilito agli articoli 5, 6, e 7 del D.M. 279/2001, che disciplinano rispettivamente l'accertamento della diagnosi della malattia, il riconoscimento del diritto all'esenzione, la modalità di erogazione e di prescrizione delle prestazioni;

- di dover riconoscere la patologia CHERATODERMIA PALMO PLANTARE DI UNNA THOST, afferente al gruppo "Malattie della pelle e del tessuto sotto cutaneo", secondo la codifica ICD9 - CM, di cui al D.M. 279/2001, attribuendo il codice regionale provvisorio: **RNG131**.

Su proposta, dell'ASSESSORE al ramo all'unanimità di voti

#### **DELIBERA**

Per quanto espresso in narrativa che qui di seguito si riporta

- **Di riconoscere** per i soli residenti in Basilicata, affetti dalla patologia rara CHERATODERMIA PALMO PLANTARE DI UNNA THOST, il diritto all'esenzione così come stabilito agli articoli 5, 6, e 7 del D.M. 279/2001, che disciplinano rispettivamente l'accertamento della diagnosi della malattia, il riconoscimento del diritto all'esenzione, la modalità di erogazione e di prescrizione delle prestazioni;

- **Di riconoscere** la patologia CHERATODERMIA PALMO PLANTARE DI UNNA THOST, afferente al gruppo "Malattie della pelle e del tessuto sotto cutaneo", secondo la codifica ICD9 - CM, di cui al D.M. 279/2001, attribuendo il codice regionale di esenzione provvisorio: **RNG131**.

- **Di stabilire** che il riconoscimento del diritto all'esenzione per i soggetti affetti da tale patologia, avviene da parte delle Aziende Sanitarie territoriali di residenza, su presentazione di certificazione/diagnosi di malattia, redatta dai medici specialisti dei centri di riferimento pubblici riconosciuti dalle Regioni e Province Autonome per il trattamento delle malattie rare.

L'ISTRUTTORE

IL RESPONSABILE P.O.



(Patrizia DAMIANO)

IL DIRIGENTE



(Dott.ssa Maria Giovanna TROTTA)

Tutti gli atti ai quali è fatto riferimento nella premessa e nel dispositivo della deliberazione sono depositati presso la struttura proponente, che ne curerà la conservazione nei termini di legge.

## **RELAZIONE TECNICA "CHERATODERMIA PALMO PLANTARE DI UNNA THOST".**

Malattia, considerata rara, in quanto caratterizzata da anomalia di cheratizzazione.

Le cheratodermie rappresentano un gruppo numeroso di affezioni Cutaneo-Familiari-Ereditarie, caratterizzate da un ispessimento di notevole entità sia uniforme che diffuso ad isolotti o a focolaio, localizzato sul palmo delle mani e sulla pianta dei piedi.

### **C.P.P. a ereditarietà dominante**

Nota anche come **Sindrome di UNNA-THOST**.

La C.P.P. diffusa dà origine ad uno strato di ispessimento liscio, uniforme, simmetrico con limite periferico netto eritematoso non debordante verso la superficie dorsale.

Tale malattia, di trasmissione ereditaria, con un incidenza che supera l'1/50.000 nascite in Europa, è stata descritta in tutte le popolazioni del mondo, specie nella popolazione bianca e gialla.

Il gene responsabile è localizzato sul cromosoma 12 q 11 - q 13', la trasmissione avviene attraverso modello autosomico dominante nei gruppi familiari, ove è presente, colpendo un alto numero di individui.

La dermatosi si manifesta a partire dalla 4<sup>a</sup> - 6<sup>a</sup> settimana di vita, con la sua piena evoluzione verso i 6 - 12 mesi e perdura per tutta la vita, con eruzione bollosa ai bordi palmo - plantari. Il quadro clinico è rappresentato da un ispessimento dello strato corneo, con margini di lesione di 5 - 10 mm, spesso con profonde ragadi a livello dei solchi flessori della mano, con possibili infezioni secondarie.

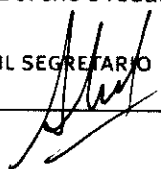
Questa patologia può provocare disturbi funzionali, specie nei lavori manuali e nella deambulazione.

Lo stato psico-fisico è solitamente normale, per quanto siano stati descritti pazienti con note di ipereccitabilità e di immaturità.

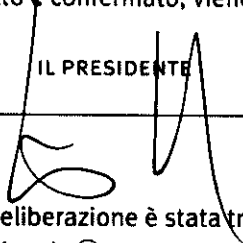


Del che è redatto il presente verbale che, letto e confermato, viene sottoscritto come segue:

IL SEGRETARIO



IL PRESIDENTE



Si attesta che copia conforme della presente deliberazione è stata trasmessa in data 28 - 12 - 11  
al Dipartimento interessato  al Consiglio regionale

L'IMPIEGATO ADDETTO

F. Luong