

# SENATO DELLA REPUBBLICA

————— XII LEGISLATURA —————

N. 1822

## DISEGNO DI LEGGE

d'iniziativa dei senatori **SIGNORELLI, MULAS, MONTELEONE,  
XIUMÉ e PEDRIZZI**

COMUNICATO ALLA PRESIDENZA L'8 GIUGNO 1995

---

Modifiche ed integrazioni al decreto del Ministro della sanità del 1° febbraio 1991, pubblicato nella *Gazzetta Ufficiale* n. 32 del 7 febbraio 1991, relativamente alle forme morbose che hanno diritto all'esenzione dalla spesa sanitaria

---

ONOREVOLI SENATORI. - Nel marzo 1980 nasce l'Associazione volontaria per la lotta, lo studio e la terapia dell'angioedema ereditario, con finalità divulgative e scientifiche. L'angioedema ereditario è, per l'appunto, una malattia geneticamente determinata, che si manifesta clinicamente con episodi ricorrenti ed improvvisi di edemi che durano alcuni giorni e possono interessare il distretto cutaneo ed alcune mucose. Particolarmente critico è l'attacco a livello di glottide, che, se non trattato per tempo, conduce il malato a rischio di vita, per ostruzione delle vie respiratorie. Si verifica, quindi, un aumento di liquido nei tessuti o nelle cavità corporee proveniente dai vasi sanguigni; si forma, secondo uno dei seguenti meccanismi: un aumento della pressione esercitata dall'acqua (pressione idrostatica) all'interno dei vasi o una sua diminuzione all'esterno, ancora per diminuzione del contenuto di proteine nel plasma o loro aumento nel liquido interstiziale, per alterata permeabilità delle pareti dei capillari. In Italia, attualmente, si stimano circa mille persone affette da angioedema ereditario. Di queste, però, meno della metà sono correttamente diagnosticate e trattate, per la scarsa informazione circa l'evoluzione della malattia, che coinvolge anche la classe medica. Questo accade soprattutto perchè si è in piena fase sperimentale rispetto ad alcuni aspetti clinici della suddetta patologia. Prima di delinarsi specificatamente come angioedema ereditario, si parlava in generale di edema angioneurotico o di *Quincke*, di cui si conoscevano due forme di manifestazione: una ereditaria e l'altra acquisita. Quest'ultima si manifesta con tumefazioni circoscritte a carico delle labbra, del mento, delle mani, dei piedi, della zona periorbitaria, preceduta a volte da bruciore e prurito. Si tratta, però, di attacchi rari e con un quadro clinico che scompare dopo uno o

due giorni. Naturalmente la forma ereditaria, caratterizzata, invece, da crisi episodiche ed improvvise a livello della laringe e conseguente asfissia, per la singolarità della sintomatologia presentata e la gravità della stessa si è andata via via strutturandosi come entità patologica a sè stante. Per quanto concerne l'aspetto delle agevolazioni sociali, in base al decreto del Ministro della sanità del 3 aprile 1989, pubblicato nella *Gazzetta Ufficiale* n. 93 del 21 aprile 1989, l'angioedema ereditario viene riconosciuto come «forma morbosa di particolare rilevanza sociale», con diritto di esenzione dal pagamento della quota di partecipazione alla spesa sanitaria per quanto attiene alla terapia sostitutiva con il concentrato specifico di C1 inattivatore.

Ancora, nel testo del decreto del Ministro della Sanità del 1° febbraio 1991, pubblicato nella *Gazzetta Ufficiale* n. 32 del 7 febbraio 1991, recante: «Rideterminazione delle forme morbose che danno diritto all'esenzione dalla spesa sanitaria», ripreso poi successivamente dalla legge 23 dicembre 1994, n. 724, sulle misure di razionalizzazione della finanza pubblica, l'angioedema ereditario viene riconfermato come patologia esente dal pagamento delle quote di partecipazione alla spesa per l'assistenza farmaceutica, limitatamente all'emoderivato specifico di C1 inattivatore (punto 2 dell'articolo 1). Lo stesso trattamento è previsto per le prestazioni di diagnostica strumentale, di laboratorio e tutte le altre, di tipo specialistico, correlate alla patologia (punto 3 dell'articolo 3). Con il presente disegno di legge si intende chiedere di estendere i termini della esenzione dal pagamento per i punti sopra esposti, oltre che per l'emoderivato C1 inattivatore, anche per il C4.

Inoltre, viene richiesta l'esenzione dalla spesa sanitaria anche per gli altri farmaci impiegati nel trattamento della malattia:

danazolo (classe B) ed acido tranexamico (classe C), utili rispettivamente nei casi in cui necessiti una profilassi continuativa ed un trattamento delle forme meno gravi, ugualmente soggette a rischio. Lo stesso valga per le prestazioni inerenti alla diagnosi ed al monitoraggio della terapia (dosaggio della frazione C4 del complemento) e per la prevenzione degli effetti collaterali indotti dai farmaci: i *markers* virali per i pazienti trattati con emoderivati, in primo luogo, e, in seconda battuta, tutti gli accertamenti sanitari obbligatori relativi ai *tests* di funzionalità epatica, emocromo, alfafetoproteina, ecografia addominale, visita ginecologica, visita urologica.

Non va dimenticato che l'angioedema ereditario è una malattia difficilmente riconoscibile sul piano diagnostico; altrettanto complicato è definire il grado di gravità della stessa, in quanto direttamente proporzionale alla casualità con cui i sintomi sopraggiungono inaspettatamente, senza pe-

raltro poter fare alcuna significativa inferenza probabilistica temporale. A causa di questo singolare quadro clinico, l'angioedema ereditario contiene anche i criteri per essere definita categoria di invalidità civile.

Non potendo così garantire una vera e propria politica di prevenzione della malattia e tantomeno dei suoi effetti più dannosi, diventa indispensabile una corretta opera di tutela a posteriori dei diritti di coloro che, essendone affetti, vivono in uno stato di precarietà e di *handicap* rispetto alla media. I malati di angioedema ereditario necessitano di numerosi e costanti controlli con monitoraggio della malattia.

Nell'attesa di una reciproca collaborazione in un programma urgente di pronto intervento e di promozione della salute su differenti piani, giuridico-politico-economici, resta la speranza di un quanto più immediato aggiornamento del prontuario terapeutico rispetto ad un quadro completo di trattamento della malattia in questione.

**DISEGNO DI LEGGE****Art. 1**

1. All'articolo 1 del decreto del Ministro della sanità del 1° febbraio 1991, pubblicato nella *Gazzetta Ufficiale* n. 32 del 7 febbraio 1991, la parola «limitatamente» è sostituita con la parola «relativamente».

2. All'articolo 1 del decreto del Ministro della sanità del 1° febbraio 1991, il punto 2) è sostituito dal seguente:

«2) angioedema ereditario: relativamente agli emoderivati C1 e C4, oltre che per i farmaci impiegati nel trattamento della malattia: danazolo (classe B) ed acido tranexamico (classe C)».

3. All'articolo 3 del decreto del Ministro della sanità del 1° febbraio 1991, la parola «limitatamente» è sostituita con la parola «relativamente».

4. All'articolo 3 del decreto del Ministro della sanità del 1° febbraio 1991, il punto 3) è sostituito dal seguente:

«3) angioedema ereditario: relativamente a tutte le prestazioni inerenti la diagnosi ed il monitoraggio della terapia (dosaggio della frazione C4 del complemento) e per la prevenzione degli effetti collaterali indotti dai farmaci:

a) i *markers* virali per pazienti trattati con emoderivati;

b) tutti gli accertamenti volontari obbligatori come *tests* di funzionalità epatica, emocromo, alfafetoproteina, ecografia addominale, visita ginecologica, visita urologica».

**Art. 2.**

1. Sono abrogate le disposizioni incompatibili con le norme della presente legge.