



## **DISEGNO DI LEGGE**

**d’iniziativa dei senatori MAZZELLA, GUIDOLIN, PIRRO, Sabrina LICHERI, LOPREIATO, DAMANTE, SIRONI, ALOISIO, BEVILACQUA, BILOTTI e DI GIROLAMO**

**COMUNICATO ALLA PRESIDENZA IL 19 LUGLIO 2023**

Riconoscimento della sindrome di Sjögren primaria sistemica come malattia rara

ONOREVOLI SENATORI. - La Sindrome di Sjögren è una patologia autoimmune, sistemica, caratterizzata dalla perdita progressiva della funzionalità delle ghiandole esocrine, soprattutto di quelle lacrimali e salivari. Può essere classificata in:

1) primaria, nel caso di coinvolgimento delle ghiandole esocrine con o senza interessamento sistemico (apparati gastrointestinale, osteo-articolare, respiratorio);

2) secondaria, nel caso si riscontrino in associazione con altre malattie autoimmuni (artrite reumatoide, lupus eritematoso sistemico, sclerodermia).

Essa può degenerare in linfoma con una mortalità del 5-8 per cento ed è, tra le malattie autoimmuni, quella con la più alta incidenza di linfoproliferazioni, ben 44 volte superiore alla popolazione generale. Gli studi epidemiologici finora condotti sulla prevalenza della Sindrome di Sjögren nella popolazione generale sono talora discordanti per le differenze nel disegno dello studio, nell'etnia della popolazione studiata e per l'eterogeneità delle metodiche strumentali utilizzate.

Nel 2022 in Italia, la Fondazione ricerca e salute (ReS) e due esperti clinici hanno realizzato il *report* epidemiologico nazionale sulla Sindrome di Sjögren primaria, sostenuto dall'Associazione nazionale italiana malati sindrome di Sjögren (A.N.I.Ma.S.S. ODV) attraverso un finanziamento incondizionato. I risultati del suddetto *report* rilevano una frequenza di 3,8 casi ogni 10.000 abitanti.

Da questo *report* emerge chiaramente la rarità della forma primaria. La forma sistemica è, però, ancora più rara. La malattia

interessa più frequentemente le donne di età compresa tra i 20 e i 30 anni e tra i 40 e i 50 anni (il rapporto femmine/maschi è nove a uno). Per quanto riguarda l'interessamento oculare, la riduzione della produzione lacrimale provoca secchezza, sensazione di bruciore, fotofobia, visione offuscata e spesso si hanno infezioni e infiammazioni (congiuntiviti e blefariti), uveiti, lesioni corneali con eventuale perdita parziale o totale del *visus*, distacco della retina, glaucoma e maggiore incidenza della cataratta.

Spesso la Sindrome di Sjögren ha un interessamento sistemico, per cui può manifestarsi con secchezza oculare, orale, della pelle o degli organi genitali e può colpire gli apparati gastro-intestinale, osteo-articolare, respiratorio, cardiovascolare, polmonare e altri.

La Sindrome di Sjögren è stata inclusa nel regolamento, di cui al decreto del Ministro della sanità 28 maggio 1999, n. 329, recante le norme di individuazione delle malattie croniche e invalidanti nonché la descrizione delle prestazioni erogabili in regime di esenzione del *ticket*, tra le quali non sono comprese tutte quelle menzionate in precedenza.

Con il citato regolamento di cui al decreto del Ministro della sanità n. 329 del 1999 è stato approvato l'elenco delle malattie croniche e invalidanti; nel medesimo regolamento sono elencate le prestazioni appropriate, cioè le uniche assoggettate all'esenzione del pagamento del *ticket*. Al codice identificativo 030.710.2 dell'allegato 1, annesso al suddetto regolamento, figura la malattia di Sjögren, per la quale le prestazioni considerate appropriate sono veramente esigue. Il decreto del Presidente del Consiglio dei mi-

nistri del 12 gennaio 2017, recante definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, non inserisce la Sindrome di Sjögren primaria sistemica tra le malattie rare. Si prevede, altresì, la modalità per il suo aggiornamento, almeno annualmente, con riferimento all'evoluzione delle conoscenze scientifiche e tecnologiche, nonché ai dati epidemiologici relativi alle malattie rare e allo sviluppo dei percorsi diagnostici e terapeutici. Sino ad ora tale cadenza non è stata rispettata, continuando così a danneggiare e a discriminare le persone colpite dalla Sindrome di Sjögren primaria sistemica.

Il presente disegno di legge è volto ad assicurare una maggiore equità al sistema di partecipazione alla spesa sanitaria e delle relative esenzioni e a riconoscere la Sindrome di Sjögren primaria sistemica quale malattia rara, attraverso l'inserimento nei livelli essenziali di assistenza (LEA), allegato 7, elenco malattie rare esentate alla partecipazione del costo, di cui al decreto del Presidente del Consiglio dei ministri 12 gennaio 2017, pubblicato nel supplemento ordinario alla *Gazzetta Ufficiale* n. 65 del 18 marzo 2017.

**DISEGNO DI LEGGE**

---

## Art. 1.

*(Finalità)*

1. La presente legge ha la finalità di garantire la prevenzione, la diagnosi e la cura della sindrome di Sjögren primaria sistemica attraverso l'inserimento della predetta sindrome nei livelli essenziali di assistenza (LEA), allegato 7, recante l'elenco delle malattie rare esentate dalla partecipazione al costo delle correlate prestazioni di assistenza sanitaria, di cui al decreto del Presidente del Consiglio dei ministri 12 gennaio 2017, pubblicato nel supplemento ordinario alla *Gazzetta Ufficiale* n. 65 del 18 marzo 2017.

## Art. 2.

*(Disposizioni di attuazione e copertura finanziaria)*

1. Il Ministro della salute, entro sessanta giorni dalla data di entrata in vigore della presente legge, provvede, con la procedura prevista dall'articolo 1, comma 554, della legge 28 dicembre 2015, n. 208, a inserire nei LEA, allegato 7, recante l'elenco delle malattie rare esentate dalla partecipazione al costo delle correlate prestazioni di assistenza sanitaria, di cui al citato decreto del Presidente del Consiglio dei ministri, 12 gennaio 2017, la sindrome di Sjögren primaria sistemica.

2. All'onere derivante dall'attuazione del comma 1, valutato in 1 milione di euro annui a decorrere dall'anno 2023, si provvede mediante corrispondente riduzione dello stanziamento del fondo speciale di parte corrente iscritto, ai fini del bilancio triennale

2023-2025, nell'ambito del programma « Fondi di riserva e speciali » della missione « Fondi da ripartire » dello stato di previsione del Ministero dell'economia e delle finanze per l'anno 2023, allo scopo parzialmente utilizzando l'accantonamento relativo al Ministero della salute.

3. Il Ministro dell'economia e delle finanze è autorizzato ad apportare, con propri decreti, le occorrenti variazioni di bilancio.





€ 1,00