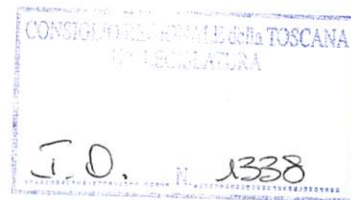




REGIONE TOSCANA
Consiglio Regionale



Gruppo Misto

Firenze, 13/03/2015

Al Presidente del
Consiglio regionale della Toscana

Oggetto: Interrogazione orale urgente. "Estensione Tutele Legge 104 ai casi di deficit di hGH"

Il sottoscritto Consigliere Regionale

Ricordato che:

- L'ormone della crescita umano (hGH) prodotto dall'ipofisi, ghiandola endocrina posta all'interno del cranio e alla base del cervello, è costituito da una singola proteina di 191 aminoacidi, sintetizzata da un gene situato nel cromosoma 17. Quando si evidenzia un'insufficiente secrezione di hGH mediante test diagnostici di tipo farmacologico, va eseguita la terapia sostitutiva con ormone della crescita per favorire una crescita staturale normale;
- L'ormone della crescita attraverso la mediazione delle somatomedine GH-dipendenti, oltre a favorire la crescita staturale, influenza in maniera diretta o indiretta complesse funzioni biologiche. Esso stimola la proliferazione cellulare e, in maniera particolarmente evidente a livello scheletrico (osso e cartilagine) e a livello muscolare, esercita una intensa azione anabolizzante e modifica il metabolismo idrosalino, minerale, lipidico e glucidico, per cui esso non va considerato solo come "ormone della crescita" ma come un vero ormone somatotropo (attivo cioè su tutto il corpo) che agisce durante tutta la vita di una persona e non solo durante l'infanzia;
- Soffre di deficit di hGH all'incirca 1 soggetto su 4000. Sono pertanto da considerarsi Malati Rari, in quanto l'incidenza delle patologie che li riguardano (assieme a panipopituitarismo, SGA ed altre che hanno un'incidenza ancora più bassa) è inferiore a quella stabilita dall'Unione Europea (1:2.000);
- La terapia del deficit di hGH utilizza un ormone biosintetico (rhGH) del tutto identico a quello prodotto dalla ghiandola dell'ipofisi. Può essere prescritto solo dopo che il paziente abbia passato una commissione medica che accerta la reale carenza e successivamente iscritto al registro di farmacovigilanza nazionale. Il Registro Nazionale degli assuntori dell'ormone della crescita è operativo in Istituto sulla base di un DM del 29 novembre 1993, (G.U. serie generale - n. 290 dell'11 dicembre 1993) con nota AIFA 39. È necessario che il soggetto affetto in terapia venga attentamente seguito e monitorato da un centro specializzato di Endocrinologia pediatrica;
- La durata della terapia dipende dalla gravità del difetto ormonale. Nella maggior parte dei casi viene interrotta 2-3 anni dopo il completamento dello sviluppo puberale. Nei casi di

severo difetto, la terapia deve essere proseguita anche in età adulta, sia pure con dosaggi e frequenze di somministrazioni differenti rispetto a quelli usati in età pediatrica;

Considerato che:

- Per quanto riguarda le normative il deficit da hGH, nonostante sia riconosciuto in ambito medico come malattia rara, non è menzionata fra le malattie rare riconosciute: è stata presentata una mozione al Senato della Repubblica per dare vita all'articolo del dm 279/2001 che dispone dell'aggiornamento dell'elenco delle malattie rare riconosciute;
- In virtù del fatto che la terapia ha tempi molto lunghi e i ricoveri in strutture specializzate sono molto frequenti, le famiglie riunite nell'Associazione Onlus A.Fa.D.O.C (www.afadoc.it) hanno chiesto l'estensione delle tutele della Legge 104 anche ai casi di deficit da hGH per consentire ai genitori di poter accompagnare i propri figli alla somministrazione della cura e agli accertamenti necessari senza incorrere in sanzioni nel proprio ambito di lavoro;
- L'estensione delle tutele della Legge 104 ai soggetti affetti da deficit hGH è stata approvata in Sicilia;

Interroga la Giunta regionale per sapere:

- quali azioni il Presidente e la Giunta regionale intendono intraprendere affinché il Governo riconosca il deficit da hGH come malattia rara e venga inserito nell'elenco delle malattie rare riconosciute;
- se intende riconoscere ai casi di deficit da hGH accertati in Toscana l'estensione delle tutele della Legge 104, come già ha provveduto a fare la Regione Sicilia.

Mauro Romanelli

