

Roma, 8 APR. 1993

ASSESSORATO

Sanità - Igiene
Ambiente e Prevenzione nei Luoghi di Lavoro

Prot. 7372/ SETT. 55

CIRCOLARE N° 27

OGGETTO: errori metabolici congeniti.

Facendo seguito alle circolari n. 73/92 e n. 11/93, relative al
l'erogazione gratuita di prodotti dietetici, si ritiene utile fornire alcu
ni chiarimenti in merito all'argomento indicato in oggetto;

Nel termine generico "errori metabolici congeniti" sono da ri -
comprendersi:

- 1) le malattie congenite del metabolismo degli aminoacidi (fenilchetonuria X
tirosinemia, leucinosi, ecc.);
- 2) le malattie congenite del metabolismo dei carboidrati (glicogenosi, ga-
lattosemia, ecc.);
- 3) acidemie organiche ed acidosi lattiche primitive;
- 4) malattie congenite del metabolismo delle purine delle pirimidine (malat
tia di Lesch-Nyghan, xantinuria ereditaria, ecc.);
- 5) disordini congeniti del metabolismo delle lipoproteine, dei lipidi e
della betaossidazione;
- 6) malattie ereditarie del metabolismo delle porfirine e dell'eme (porfi-
rie, ittero ereditario e disordini del metabolismo della bilirubina);
- 7) malattie del metabolismo dei metalli (malattia di Wilson, malattia di
Menkes, emocromatosi, ecc.);
- 8) malattie perossisomiali (sindrome di Zellweger, malattia di Refsum,
ecc.);
- 9) malattie lisosomiali (mucopolisaccaridosi, mucolipidosi, ecc.);
- 10) malattie congenite dei sistemi di trasporto di membrana (cistinuria ,
malattia di Hertrrup, ecc.).

Le patologie sopraindicate devono essere biochimicamente accertate e
diagnosticate dalle strutture già indicate nella circolare n. 73/92, le
quali dovranno altresì farsi carico di prescrivere tutti i prodotti che
per queste specifiche patologie sono indispensabili ed insostituibili e
quindi da considerarsi, ~~o~~ tutti gli effetti, "salvavita".

L'ASSESSORE
(Prof. Antonio SIGMORE)

Don