

Giunta Regionale della Campania

REGIONE CAMPANIA

Prot. 2022. 0454843 16/09/2022 14,38

Mitt. : 500406 Politica del farmaco e dispositi...

Dest. : AI DIRETTORI GENERALE ASSLL, AR00, AR00UU, IRCCS

Classifica : 50.4. Fascicolo : 81 del 2022



Ai Direttori Generali
AA.SS.LL., AA.OO., AA.OO.UU
IRCCS Pascale

e per loro tramite

Direttori Sanitari Aziendali
Direttori Sanitari di Presidio Ospedaliero
Responsabili Dipartimenti Farmaceutici ASL
Responsabili Farmacie Ospedaliere

E, p.c. Al responsabile struttura operativa Sani.ARP

Al Direttore Generale SO.RE.SA S.p.A.

Al referente Flussi Informativi SORESA
flussifarmaceutici@soresa.it

Oggetto: Determina Aifa 26 luglio 2022 n. 526. Specialità medicinale PROCYSBI (Mercaptamina bitartrato)

L'Agenzia Italiana del Farmaco AIFA con la Determina n. 526 del 26 luglio 2022, pubblicata nella G.U. n. 188 del 12.08.2022, ha disposto la riclassificazione con regime di rimborsabilità SSN del medicinale per uso umano **PROCYSBI (Mercaptamina bitartrato)** per la seguente indicazione terapeutica:

- «**Procysbi**» è indicato per il trattamento della cistinosi nefropatica manifesta. La cisteamina riduce l'accumulo della cistina in alcune cellule (ad esempio leucociti e cellule muscolari ed epatiche) di pazienti con cistinosi nefropatica e, se il trattamento è iniziato precocemente, ritarda la comparsa dell'insufficienza renale.

Indicazione terapeutica rimborsata: il trattamento della cistinosi nefropatica manifesta in pazienti che non abbiano risposto, dopo almeno 6 mesi di terapia, a Cystagon (cisteamina a rilascio immediato).

Il medicinale **PROCYSBI (Mercaptamina bitartrato)**, è rimborsato in classe H/RNRL nelle seguenti confezioni:

- «25 mg - capsula rigida gastroresistente - uso orale - flacone (Hdpe)» 60 capsule- A.I.C. n. 043041019/E (in base 10);
- «75 mg - capsula rigida gastroresistente - uso orale - flacone (Hdpe)» 250 capsule - A.I.C. n. 043041021/E (in base 10);

Ai fini della fornitura il medicinale «**Procysbi**» (**mercaptamina bitartrato**) è soggetto a prescrizione medica limitativa, da rinnovare volta per volta, vendibile al pubblico su prescrizione di centri ospedalieri o di specialisti identificati dalle regioni (RNRL).

La prescrizione del medicinale è soggetta a scheda di prescrizione cartacea (AIFA/ospedaliera) come da allegato alla citata determina: **SCHEDA DI PRESCRIZIONE DEL MEDICINALE MERCAPTAMINA BITARTRATO (PROCYSBI).**

Sono autorizzate alla prescrizione le seguenti AA.OO. e AA.OO.UU., individuate come Presidi di riferimento regionale, ai sensi della DGRC n.1362/2005 e s.m.i., per la malattia rara, codice esenzione **RCG040**- afferente a Malattie del Metabolismo :

PRESIDIO	UO/Dipartimenti
AO SAN PIO, PO RUMMO BENEVENTO	U.O.C. Pediatria
A.O. R.N. SANTOBONO PAUSILIPON, NAPOLI	S. C. di Nefrologia e Dialisi- S.C. Pediatria U.O. Pediatria 3
ASL NAPOLI 1 - OSPEDALE DEL MARE	U.O. Nefrologia
AOU UNIVERSITA' DEGLI STUDI DELLA CAMPANIA LUIGI VANVITELLI, NAPOLI	DAI Chirurgia Generale e Specialistica C.C. - U.O. 1° Nefrologia ; DAI MATERNO-INFANTILE; DAI Medicina Interna e Specialistica C.C. - U.O. Complessa di Clinica Dermatologica; DAI Medicina Interna e Specialistica C.C. - U.O.C. Endocrinologia;
AOU UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI NAPOLI FEDERICO II, NAPOLI	DAI Materno Infantile DAI Medicina Interna ad Indirizzo Specialistico - U.O.C. di Diabetologia; DAI Medicina Interna ad Indirizzo Specialistico - U.O.C. di Medicina Interna ed Emocoagulazione

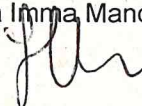
Le prescrizioni devono essere effettuate dai clinici dei Presidi Malattie Rare individuati quali certificatori per il codice patologia RCG040.

Il farmaco è erogato in regime di distribuzione diretta. Flusso File F Canale D.

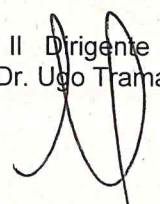
Si allega: scheda di prescrizione cartacea (AIFA/ospedaliera)

Referente Dott.ssa Imma Mancini, tel.081-7969788, e.mail: imma.mancini@regione.campania.it.

La funzionaria
Dott.ssa Imma Mancini



Il Dirigente
Dr. Ugo Trama



ALLEGATO

SCHEDA DI PRESCRIZIONE DEL MEDICINALE MERCAPTAMINA BITARTRATO (PROCYSBI®)

(Da compilare ai fini della rimborsabilità SSN a cura dei soli centri ospedalieri o degli specialisti indicati dalle Regioni)

Azienda Sanitaria:	_____
Unità Operativa:	_____
Nome e cognome del medico prescrittore:	_____
Recapito telefonico/ e-mail:	_____
Paziente (nome, cognome):	_____
Data di nascita:	____/____/____, peso _____ Kg, altezza _____ cm
Codice Fiscale:	_____
Indirizzo:	_____
Recapito telefonico/e-mail:	_____
ASL di Residenza:	_____
Medico di Medicina Generale:	_____

Indicazione terapeutica autorizzata

PROCYSBI è indicato per il trattamento della cistinosi nefropatica manifesta.

Indicazione terapeutica rimborsata

Trattamento della cistinosi nefropatica manifesta in pazienti che non abbiano risposto, dopo almeno 6 mesi di terapia, a Cystagon (cisteamina a rilascio immediato).

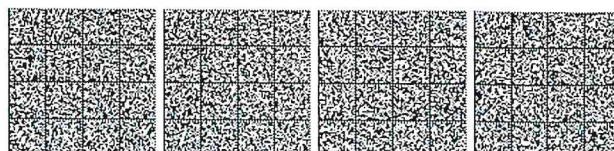
DATI CLINICI

Sezione da compilare solo in caso di prima prescrizione (verifica appropriatezza)

DIAGNOSI

☐ CISTINOSI NEFROPATICA MANIFESTA

IL/LA PAZIENTE DEVE PRESENTARE TUTTE LE SEGUENTI CONDIZIONI



- ☐ DIAGNOSI DI CISTINOSI NEFROPATICA MANIFESTA CONFERMATO DA PARTE DI CENTRI OSPEDALIERI O SPECIALISTI INDIVIDUATI DALLE REGIONI.
- ☐ PAZIENTE NON ADEGUATAMENTE CONTROLLATO DALLA TERAPIA CON CISTEAMINA A RILASCIO IMMEDIATO, COME DIMOSTRATO DA VALORI DI CISTINA LEUCOCITARIA >2 NMOL DI EMICISTINA/MG PROTEINA, DOPO ALMENO 6 MESI DI TRATTAMENTO CON CYSTAGON.

PRESCRIZIONE PROCYSBI (MERCAPTAMINA BITARTRATO)

Passaggio a PROCYSBI di pazienti che assumono capsule rigide di cisteamina bitartrato a rilascio immediato.

I pazienti con cistinosi che assumono cisteamina bitartrato a rilascio immediato possono passare a una dose giornaliera totale di PROCYSBI identica alla loro precedente dose giornaliera totale di cisteamina bitartrato a rilascio immediato.

Nei pazienti che iniziano il trattamento con PROCYSBI si devono misurare i livelli di cistina leucocitaria entro 2 settimane e in seguito ogni 3 mesi per valutare la dose ottimale (vedere paragrafo 4.4 del RCP).

La dose giornaliera totale deve essere suddivisa in due e somministrata ogni 12 ore. La dose massima raccomandata di cisteamina è di $1,95 \text{ g/m}^2$ /die. Non è raccomandato l'uso di dosi superiori a $1,95 \text{ g/m}^2$ /die. Si prega di fare riferimento a quanto riportato in RCP 4.2-4.9

SCEGLIERE UNA DELLE DUE SEGUENTI OPZIONI

☐ PRIMA PRESCRIZIONE

Specificare il dosaggio: _____ g/m^2 / die

☐ PROSECUZIONE TERAPIA

La prosecuzione della terapia è consentita solo se si è osservata, in terapia con Procysbi, una riduzione dei livelli di cistina leucocitaria di almeno 1 nmol emicistina/mg proteina rispetto ai valori riscontrati in corso di trattamento con cisteamina a rilascio immediato.

Specificare il dosaggio: _____ g/m^2 / die

La validità della scheda di prescrizione è al massimo di 6 mesi

Data valutazione: ____/____/____

Timbro e firma del medico prescrittore

