



PROTOCOLLO TERAPEUTICO

**DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE
(Emofilia A, Emofilia B, Malattia di Von Willebrand,
Deficit Congenito di Fattori della Coagulazione)
Malattie Rare
codice RDG020**

Revisione N.00 del 08/04/2025

ASSESSORATO ALLA SANITÀ DELLA REGIONE CAMPANIA

**Direzione Generale per la Tutela della Salute
ed il Coordinamento del Sistema Sanitario Regionale**

Il documento tecnico è stato elaborato dal Gruppo di lavoro:

- **UOD 06 Politica del farmaco e dei dispositivi medici:** *U. Trama, M. Galdo, G. De Marchi, S. Farace;*
- **A.O.U.P. Federico II :** *Prof. M.D. Di Minno*
- **A.O.U.P. S. Giovanni di Dio e Ruggi D’Aragona :** *Prof. M. Triggiani*
- **A.O.R.N. Santobono Pausilipon :** *dr. M. Schiavulli*
- **A.O.R.N. S. G. Moscati di Avellino:** *dr. A. Ciampa*
- **ASL Salerno P.O. Vallo della Lucania :** *dr. G. Pipolo*
- **ASL Napoli 1 centro P.O. Loreto Mare :** *dr. ssa M.R. Villa*

Il documento è stato validato da:

- **Direzione Generale Tutela della Salute:** *A. Postiglione, U. Trama, B. Morgillo.*
- **Centro di Coordinamento Malattie Rare Regionale:** *G. Limongelli*
- **Tavolo tecnico regionale per malattie rare (DD n. 270 del 21/07/2021):**
- **Cabina di Regia**
- **Associazioni:**

Sommario

1. DEFINIZIONE	4
2. EPIDEMIOLOGIA	4
3. TRATTAMENTO	5
4. PERCORSO PRESCRITTIVO.....	13
4.1 Distribuzione territoriale	13
4.2 Terapia Ospedaliera.....	13
4.3 Terapia genica	14
5. SEGNALAZIONE DELLE REAZIONI AVVERSE SOSPETTE	14
6. RIFERIMENTI NORMATIVI.....	14
7. BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA	14
ALLEGATO 1	16

1. DEFINIZIONE

Le patologie afferenti al gruppo “Difetti ereditari della coagulazione” sono malattie emorragiche congenite (MEC) rare che si manifestano come conseguenza di anomalie funzionali o difetti quantitativi delle glicoproteine plasmatiche della coagulazione del sangue. Le coagulopatie congenite di maggior rilevanza sono l’emofilia A (carenza di Fattore VIII, FVIII), l’emofilia B (carenza di Fattore IX, FIX) e la più comune malattia di von Willebrand (VWD), causata dal deficit quantitativo o funzionale del fattore di von Willebrand (VWF). Altre malattie sono rappresentate da carenza congenita di: fibrinogeno, Fattore II, Fattore V, Fattore VII, Fattore X, Fattore XI, Fattore XII e Fattore XIII.

L’emofilia A e l’emofilia B, sulla base dei livelli di attività residua del FVIII e FIX in circolo, possono essere classificate nelle seguenti forme:

- grave (FVIII < 1%);
- moderata (FVIII = 1%-5%);
- lieve (FVIII = 5%-40%).

Le manifestazioni emorragiche più frequenti delle suddette sono rappresentate da emorragie articolari (emartri) e da ematomi muscolari, ma gli episodi emorragici possono interessare qualsiasi organo e apparato. L’artropatia, che colpisce principalmente le caviglie, le ginocchia e i gomiti dei pazienti, rappresenta la co-morbilità principale dell’emofilia, limitando fortemente l’autonomia dei pazienti e peggiorandone la qualità della vita.

La malattia di von Willebrand si manifesta per lo più con emorragie cutanee o delle mucose e, nella forma grave, con emartri ed emorragie gastroenteriche; nelle donne sono tipiche la meno-metrorragia e le emorragie post-partum.

I sintomi dei pazienti affetti da carenze degli altri fattori della coagulazione sono molto vari, anche tra pazienti affetti dallo stesso tipo di difetto, e si manifestano generalmente a seguito di interventi invasivi, parto nelle donne e circoncisione negli uomini.

2. EPIDEMIOLOGIA

Le emofilie, trasmesse come carattere recessivo legato al cromosoma X, colpiscono quasi esclusivamente i maschi (circa 1:5.000 nell’emofilia A e 1:30.000 nell’emofilia B), anche se alcune donne portatrici, per complesse cause genetiche, possono manifestare forme sintomatiche di emofilia.

Il VWD, a trasmissione autosomica dominante nelle forme più lievi (tipi 1 e 2) e autosomica recessiva nella forma 2N e tipo 3 colpisce entrambi i sessi. La prevalenza della malattia (comprese tutte le forme) nella popolazione generale è stimata in 0,6 - 1,3% nei diversi studi, mentre la prevalenza della forma sintomatica, che richiede un trattamento specifico, è circa 1/10.000. La VWD tipo 3 è caratterizzata da una prevalenza molto inferiore (1/1.000.000).

Le prevalenze delle carenze di tutti gli altri fattori della coagulazione (fibrinogeno, Fattore II, Fattore V, Fattore VII, Fattore X, Fattore XI, Fattore XII e Fattore XIII) sono molto più rare.

3. TRATTAMENTO

Il trattamento si basa principalmente sulla terapia sostitutiva mediante derivati plasmatici o con farmaci che includono la proteina ricombinante, anche a lunga emivita. Il trattamento a domanda può essere somministrato a seguito di emorragia, per prevenire il sanguinamento chirurgico o in caso di procedure invasive a cui il paziente deve sottoporsi. Per alcune malattie emorragiche congenite esiste inoltre la possibilità di attuare il trattamento profilattico a lungo termine.

Nell'emofilia A e B, la complicazione più frequente della terapia sostitutiva è la produzione di anticorpi inibitori rivolti contro il fattore della coagulazione somministrato. La presenza di inibitori ad alto titolo rende inefficace il trattamento. Sia per l'emofilia A che B possono essere pertanto attuati protocolli di immunotolleranza con concentrati di Fattore VIII e Fattore IX, rispettivamente.

Riguardo la profilassi a lungo termine, per l'emofilia A, vi è inoltre la possibilità di prescrivere, anche in presenza di inibitori, l'anticorpo monoclonale emicizumab, che lega a ponte il fattore IX attivato ed il fattore X allo scopo di ripristinare la funzione di FVIIIa mancante, necessaria per un'efficace emostasi.

Tra le altre opzioni terapeutiche, per emofilia A e la malattia di von Willebrand, si può annoverare l'uso della desmopressina, un analogo sintetico dell'ormone antidiuretico vasopressina, efficace nell'aumentare i livelli basali di fattore VIII e nel promuovere l'attività del fattore di von Willebrand.

Per i pazienti adulti con emofilia A grave è infine disponibile dal 2024, a carico del Servizio Sanitario Nazionale (SSN), la terapia genica a base di valoctocogene roxaparvovec. Questo è un vettore di terapia genica basata su un virus adeno-associato di sierotipo 5 (AAV5) che provoca l'espressione della forma SQ con delezione del dominio B di un fattore VIII umano ricombinante (hFVIII-SQ) sotto il controllo di un promotore epato-specifico. L'hFVIII-SQ espresso sostituisce il fattore della coagulazione VIII mancante, necessario per un'emostasi efficace.

Carenza congenita di FVIII o Emofilia A

Regime di trattamento: a domanda

Principio attivo	Indicazione terapeutica	Note
- octocog alfa - lonoctocog alfa - efmoroctocog alfa - turoctocog alfa - simoctocog alfa - moroctocog alfa -fattore VIII della coagulazione da plasma umano -complesso di Fattore VIII della coagulazione e Fattore von Willebrand da plasma umano - eptacog alfa (attivato) - ruriococog alfa pegol* - turoctocog alfa pegolato* - damoctocog alfa pegol*	Trattamento di episodi emorragici in pazienti affetti da emofilia A congenita (emorragia, trattamento chirurgico, procedura invasiva).	* A partire dai 12 anni di età. eptacog alfa (attivato): per pazienti con emofilia congenita che si prevede possano avere una risposta anamnesticca intensa alla somministrazione di Fattore VIII. damoctocog alfa pegol: uso limitato ai pazienti precedentemente trattati.
-fattore VIII della coagulazione da plasma umano** - complesso di Fattore VIII della coagulazione e Fattore von Willebrand da plasma umano** - eptacog alfa (attivato) - eptacog beta (attivato)* -complesso protrombinico attivato	Trattamento degli episodi emorragici (emorragia, trattamento chirurgico, procedura invasiva) in soggetti con inibitori del fattore VIII.	* A partire dai 12 anni di età. ** Fare riferimento al RCP di ogni singola specialità per verificare che l'indicazione sia autorizzata. eptacog alfa (attivato): in pazienti con emofilia congenita con inibitori verso il FVIII della coagulazione > 5 Unità Bethesda. eptacog beta (attivato) per pazienti con emofilia congenita: a) con inibitori ad alta risposta al fattore di coagulazione VIII (ad es. ≥ 5 unità Bethesda [UB]); b) con inibitori a basso titolo (UB < 5), ma nei quali è attesa un'alta risposta anamnesticca alla somministrazione del fattore VIII o refrattarietà all'incremento del dosaggio di FVIII.

- desmopressina	Trattamento degli episodi emorragici (emorragia, trattamento chirurgico, procedura invasiva) in pazienti con emofilia A lieve e moderata.	
Regime di trattamento: immunotolleranza		
Concentrati di FVIII	Induzione della tolleranza immunologica in pazienti affetti da emofilia A congenita con anticorpi inibitori.	L. 648/96: Lista farmaci ad uso consolidato: ematologia
Regime di trattamento: profilassi		
- octocog alfa - lonoctocog alfa - efmoroctocog alfa - turoctocog alfa - simoctocog alfa - moroctocog alfa -fattore VIII della coagulazione da plasma umano -complesso di Fattore VIII della coagulazione e Fattore von Willebrand da plasma umano - rurioctocog alfa pegol* - turoctocog alfa pegilato* - damoctocog alfa pegol*	Profilassi a lungo termine di episodi emorragici in pazienti affetti da emofilia A congenita.	* A partire dai 12 anni di età. damoctocog alfa pegol: uso limitato ai pazienti precedentemente trattati.
- emicizumab	a) Profilassi di routine degli episodi emorragici in pazienti affetti da emofilia A severa (deficit congenito di fattore VIII, FVIII < 1%) senza inibitori del fattore VIII. b) Profilassi di routine degli episodi emorragici in pazienti affetti da emofilia A (deficit congenito di fattore VIII) senza inibitori del fattore VIII che presentano malattia moderata (FVIII ≥ 1% e ≤ 5%) con fenotipo emorragico severo. c) Profilassi di routine degli episodi emorragici in pazienti affetti da emofilia A con inibitori del fattore VIII.	Ai fini della prescrizione a carico SSN, il paziente deve soddisfare tutte le condizioni indicate nel Piano Terapeutico AIFA cartaceo (Determina AIFA n. 379/2024 pubblicata in G.U. n. 195 del 21.08.2024).

-complesso protrombinico attivato	Profilassi a lungo termine degli episodi emorragici in soggetti emofilici con l'inibitore del fattore VIII.	
Terapia genica		
- valoctocogene roxaparvovec	Trattamento dell'emofilia A grave (deficit congenito di fattore VIII) in pazienti adulti senza anamnesi di inibitori del fattore VIII e senza anticorpi rilevabili anti-virus adeno-associato del sierotipo 5 (AAV5).	Ai fini della prescrizione a carico del SSN il medico prescrittore deve compilare anche il Registro di monitoraggio web based AIFA. Regime di fornitura: OSP. Classe di rimborsabilità: H.

Carenza congenita di FIX o Emofilia B		
Regime di trattamento: a domanda		
Principio attivo	Indicazione terapeutica	Note
- Fattore IX della coagulazione da plasma umano** - eftrenonacog alfa - nonacog alfa - albutrepenonacog alfa - nonacog beta pegilato* - nonacog gamma - eptacog alfa (attivato)	Trattamento di episodi emorragici in pazienti affetti da emofilia B congenita (emorragia, trattamento chirurgico, procedura invasiva).	* A partire dai 12 anni di età. ** Alcune specialità contenenti il Fattore IX della coagulazione da plasma umano possono essere utilizzate a partire dai 6 anni di età. eptacog alfa (attivato): per pazienti con emofilia congenita che si prevede possano avere una risposta anamnestica intensa alla somministrazione di Fattore IX.
- eptacog alfa (attivato) - eptacog beta (attivato)*	Trattamento degli episodi emorragici (emorragia, trattamento chirurgico, procedura invasiva) in soggetti con inibitori del fattore IX.	* A partire dai 12 anni di età. eptacog alfa (attivato): in pazienti con emofilia congenita con inibitori verso il FIX della coagulazione > 5 Unità Bethesda. eptacog beta (attivato) per pazienti con emofilia congenita:

		a) con inibitori ad alta risposta al fattore di coagulazione FIX (ad es. ≥ 5 unità Bethesda [UB]); b) con inibitori a basso titolo (UB < 5), ma nei quali è attesa un'alta risposta anamnestica alla somministrazione del FIX o refrattarietà all'incremento del dosaggio di FIX.
Regime di trattamento: immunotolleranza		
Concentrati di FIX	Induzione della tolleranza immunologica in pazienti affetti da emofilia B congenita con anticorpi inibitori.	L. 648/96: Lista farmaci ad uso consolidato: ematologia.
Regime di trattamento: profilassi		
- Fattore IX della coagulazione da plasma umano** - eftrenonacog alfa - nonacog alfa - albutrepenonacog alfa - nonacog beta pegilato* - nonacog gamma	Profilassi a lungo termine di episodi emorragici in pazienti affetti da emofilia B congenita.	* A partire dai 12 anni di età. ** Alcune specialità contenenti il Fattore IX della coagulazione da plasma umano possono essere utilizzate a partire dai 6 anni di età.
- eptacog alfa (attivato)	Profilassi degli eventi emorragici in pazienti affetti da emofilia B congenita.	L. 648/96. Prescrivibile a carico SSN secondo le indicazioni riportate in DETERMINAZIONE AIFA n. 1033/2017 pubblicata in G.U. n. 134 del 12.06.2017.

Carenza congenita di Fattore I (Carenza congenita di fibrinogeno)		
Regime di trattamento: a domanda		
Principio attivo	Indicazione terapeutica	Note
- fibrinogeno umano da plasma di donatori umani	Trattamento di episodi di sanguinamento, compresa la profilassi perioperatoria, in pazienti affetti da ipo-, o afibrinogenemia congenita con tendenza al sanguinamento.	Regime di fornitura: OSP. Classe di rimborsabilità: H e C.
Regime di trattamento: profilassi		
- fibrinogeno umano da plasma di donatori umani	Profilassi di episodi di sanguinamento in pazienti affetti da ipo-, o afibrinogenemia congenita con tendenza al sanguinamento.	Regime di fornitura: OSP. Classe di rimborsabilità: H e C.

Carenza congenita di Fattore II Carenza congenita di Fattore X		
Regime di trattamento: a domanda		
Principio attivo	Indicazione terapeutica	Note
- Fattori II, IX e X della coagulazione del plasma umano in combinazione. - Fattori II, VII, IX e X della coagulazione e proteina C del plasma umano in combinazione. - Fattori II, VII, IX e X della coagulazione, proteina C e proteina S del plasma umano in combinazione.	Trattamento delle emorragie, compresa la profilassi perioperatoria, nella deficienza congenita di alcuni dei fattori della coagulazione vitamina K-dipendenti, quando il prodotto purificato dello specifico fattore della coagulazione non sia disponibile.	Regime di fornitura: OSP. Classe di rimborsabilità: H.

Carenza congenita di Fattore V Carenza congenita di Fattore V e Fattore VIII Carenza congenita di Fattore XI Carenza congenita di Fattore XII		
Regime di trattamento: a domanda		
Principio attivo	Indicazione terapeutica	Note
- Proteine plasmatiche umane	Terapia sostitutiva nel deficit di fattori della coagulazione, in situazioni di emergenza quando non sia disponibile il concentrato di uno specifico fattore della coagulazione, come ad esempio il fattore V o il fattore XI, o quando non è possibile una diagnosi di laboratorio specifica.	Regime di fornitura: OSP. Classe di rimborsabilità: H.

Carenza congenita di Fattore VII		
Regime di trattamento: a domanda		
Principio attivo	Indicazione terapeutica	Note
-fattore VII umano della coagulazione - eptacog alfa (attivato)	Sostituzione del fattore VII carente in caso di emorragie spontanee o traumatiche, biopsia o interventi chirurgici o procedure invasive, coma epatico.	

Carenza congenita di Fattore XIII		
Regime di trattamento: a domanda		

Principio attivo	Indicazione terapeutica	Note
- catridecacog	Trattamento di episodi emorragici intercorrenti durante la profilassi regolare in pazienti con deficit congenito della subunità A del fattore XIII.	Fascia C quando utilizzato per tale indicazione.

Regime di trattamento: profilassi		
- catridecacog	Profilassi a lungo termine delle emorragie in pazienti con deficit congenito della subunità A del fattore XIII.	Fascia A-PHT: a partire dai 6 anni di età. Fascia C quando utilizzato per la fascia di età 0- <6 anni.

Malattia di von Willebrand (VWD)		
Regime di trattamento: a domanda		

Principio attivo	Indicazione terapeutica	Note
- complesso di Fattore VIII della coagulazione e Fattore von Willebrand da plasma umano** - Fattore di von Willebrand umano (VWF) - vonicog alfa*	Profilassi e trattamento delle emorragie o del sanguinamento chirurgico nella malattia di von Willebrand (VWD) quando il solo trattamento con desmopressina (DDAVP) è inefficace o controindicato.	* A partire dai 18 anni di età. ** Fare riferimento al RCP di ogni singola specialità per verificare che l'indicazione sia autorizzata. Fattore di von Willebrand umano (VWF) e vonicog alfa: Fascia C (OSP).
- complesso di Fattore VIII della coagulazione e Fattore von Willebrand da plasma umano	Trattamento di episodi emorragici in pazienti affetti da malattia di von Willebrand con deficit di fattore VIII, nel caso in cui non siano disponibili preparazioni specifiche efficaci nel trattamento della malattia di von Willebrand e quando il trattamento con desmopressina (DDAVP) da solo è inefficace o controindicato.	Fare riferimento al RCP di ogni singola specialità per verificare che l'indicazione sia autorizzata.

-fattore VIII della coagulazione da plasma umano	Trattamento di pazienti con malattia di von Willebrand.	Fare riferimento al RCP di ogni singola specialità per verificare che l'indicazione sia autorizzata.
- desmopressina	Trattamento degli episodi emorragici (emorragia, trattamento chirurgico, procedura invasiva) in pazienti con malattia di von Willebrand di tipo 1.	
Regime di trattamento: profilassi		
- complesso di Fattore VIII della coagulazione e Fattore von Willebrand da plasma umano** - fattore di von Willebrand umano (VWF) - vonicog alfa*	Profilassi a lungo termine delle emorragie nella malattia di von Willebrand (VWD)	* A partire dai 18 anni di età. ** Fare riferimento al RCP di ogni singola specialità per verificare che l'indicazione sia autorizzata. Fattore di von Willebrand umano (VWF) e vonicog alfa: Fascia C (OSP).

4. PERCORSO PRESCRITTIVO

4.1 Distribuzione territoriale

Il medico della struttura sanitaria afferente alla RETE MEC regionale procede alla prescrizione su Piattaforma SINFONIA Piani Terapeutici MEC (Emocoagulopatie congenite), secondo quanto riportato nella nota Prot. PG/2024/0516651 del 31/10/2024. Per i pazienti in trattamento presso centri di riferimento extra-regionali è prevista la compilazione del Piano cartaceo allegato al presente documento (Allegato 1).

La prima erogazione avviene a cura del Servizio Farmaceutico della struttura sanitaria alla quale il medico prescrittore afferisce mentre le successive saranno a carico del Servizio Farmaceutico Territoriale dell'Asl di appartenenza del paziente. L'erogazione ai sensi della Legge 648/96 avverrà previa raccolta del consenso informato del paziente.

I farmaci di fascia C costituiscono un trattamento extra Lea, rimborsati per i soli casi in cui la terapia è ritenuta indispensabile ed insostituibile: il PDR procede alla compilazione del Piano Terapeutico e l'erogazione avviene esclusivamente presso il Servizio Farmaceutico Territoriale della ASL di appartenenza del paziente, previo rilascio di autorizzazione da parte dell'ASL stessa.

4.2 Terapia Ospedaliera

Anche in caso di somministrazione intraospedaliera (in regime di ricovero/DH, ambulatorio), il medico della struttura sanitaria afferente alla RETE MEC regionale procede alla prescrizione su Piattaforma SINFONIA Piani Terapeutici MEC (Emocoagulopatie congenite), così come previsto

nella nota Prot. PG/2024/0516651 del 31/10/2024. I farmaci di fascia C, quando somministrati in tale regime, dovranno essere registrati su Sinfonia, alla stregua degli altri ATC ed erogati solo dalle Farmacie delle strutture in cui sono stati prescritti.

4.3 Terapia genica

La prescrizione e la somministrazione della terapia genica deve avvenire nel rispetto di quanto indicato nelle note regionali PG/2024/0094903 del 22/02/2024, (percorso operativo condiviso), PG/2024/0108696 del 29/02/2024 (individuazione del centro di riferimento abilitato alla prescrizione ed alla somministrazione) e nota PG/2024/0516651 del 31/10/2024 (prescrizione su Piattaforma SINFONIA Piani Terapeutici MEC).

5. SEGNALAZIONE DELLE REAZIONI AVVERSE SOSPETTE

Gli operatori sanitari e i cittadini possono segnalare qualsiasi sospetta reazione avversa da farmaci secondo una delle seguenti modalità:

- compilando la scheda di segnalazione ed inviandola via e-mail al Responsabile di farmacovigilanza della propria struttura di appartenenza, oppure al Titolare dell’Autorizzazione all’Immissione in Commercio (AIC) del medicinale che si sospetta abbia causato la reazione avversa;
- direttamente on-line sul sito AIFA.

Per l’individuazione dei Presidi della Rete Regionale MEC si rimanda a Delibera della Giunta della Regione Campania in essere.

6. RIFERIMENTI NORMATIVI

1. DCA n. 48 del 27/10/2017 (Approvazione Piano Regionale Malattie Rare e del Documento Percorso Diagnostico Assistenziale del paziente raro).
2. DCA n. 61 del 05/07/2018 (Piano Regionale Malattie Rare e del Documento Percorso Diagnostico Assistenziale del paziente raro. Modifiche ed integrazioni al DCA n. 48 del 27/10/2018).

7. BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA

1. Abbonizio F, Biffoni M, Arcieri R, Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE) e Giampaolo A. Registro Nazionale Coagulopatie Congenite. Rapporto 2022. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2024. (Rapporti ISTISAN 24/4).
2. <https://medicinali.aifa.gov.it>

3. www.orpha.net
4. [www.ospedalideicolli.it: http://www.ospedalideicolli.it/malattie-rare-campania/wp-content/uploads/sites/2/2018/11/Approvazione-Piano-Regionale-Malattie-Rare-e-del-Documento-Percorso-Diagnostico-Assistenziale-del-paziente-raro-DECRETO-N.-48-DEL-27_10_2017.pdf](http://www.ospedalideicolli.it/malattie-rare-campania/wp-content/uploads/sites/2/2018/11/Approvazione-Piano-Regionale-Malattie-Rare-e-del-Documento-Percorso-Diagnostico-Assistenziale-del-paziente-raro-DECRETO-N.-48-DEL-27_10_2017.pdf)
5. <http://www.ospedalideicolli.it/malattie-rare-campania/wp-content/uploads/sites/2/2018/10/11.-DGRC-n.61-del-05.07.2018.pdf>

ALLEGATO 1



SCHEDA PER LA PRESCRIZIONE DI MEDICINALI* PER LE MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE RICOMPRESE NEL DGRC N. 240/2023: EMOFILIA A (RDG020), EMOFILIA B (RDG020), MALATTIA DI VON WILLEBRAND (RDG020), DEFICIT CONGENITO DI FATTORI DELLA COAGULAZIONE (RDG020)

*si intendono i medicinali ricompresi nella Piattaforma SINFONIA Piani Terapeutici MEC (ATC B02BD02, B02BD03, B02BD04, B02BD05, B02BD06, B02BD08, B02BD11, B02BX06, H01BA02)

CENTRO PRESCRITTORE (INDICARE DENOMINAZIONE U.O. E A.O./ASL/IRCCS)

REGIONE _____

MEDICO PRESCRITTORE _____ N. ISCRIZIONE ALBO _____

E-MAIL _____ TEL _____

COGNOME _____ NOME _____

CODICE FISCALE _____ DATA DI NASCITA ____/____/____ SESSO ☐ M ☐ F

RESIDENTE IN _____ VIA _____ CAP _____

ASL DI RESIDENZA _____

E-MAIL (obbligatoria) _____ MMG _____

DIAGNOSI (ICD-9)	TIPO DI COAGULOPATIA	GRADO DELLA COAGULOPATIA
☐ 286.0 – Disturbi congeniti del Fattore VIII	☐ Emofilia A	Indicare il grado della coagulopatia (in percentuale) ove applicabile: ☐ <1% ☐ >1- <5% ☐ >5%
☐ 286.1 – Disturbi congeniti del Fattore IX	☐ Emofilia B	
☐ 286.3 - Carenza congenita di altri fattori della coagulazione	☐ Carenza di fattore VII ☐ Carenza di fattore XIII	
☐ 286.4 - Malattia di von Willebrand	☐ Malattia di von Willebrand	
PRESENZA DI INIBITORE		PESO CORPOREO PAZIENTE
☐ SI ☐ NO		Kg _____

	Regime di trattamento in atto	Principio attivo	Specialità medicinale	Dosaggio e forma farmaceutica
☐ Naïve al biologico ☐ Prima prescrizione ☐ Prosecuzione della cura	☐ A domanda ☐ Profilassi a lungo termine ☐ Immunotolleranza ☐ Erogazione aggiuntiva in caso di acuzie per pazienti già in regime di profilassi a lungo termine			
INDICAZIONE TERAPEUTICA				
Note: in caso di prescrizione del medicinale EMICIZUMAB è necessario allegare il PIANO TERAPEUTICO CARTACEO AIFA compilato, di cui alla Det. AIFA n. 379/2024 (G.U. 21/08/2024 n. 195)				
DOSE		FREQUENZA		
Note prescrittore (facoltativo):				
DURATA PIANO TERAPEUTICO (giorni)				
<u>Note:</u> - per indicazioni il L. 648/96 la durata massima del PT è pari a 90 giorni mentre per tutte le altre indicazioni la durata massima è di 180 giorni, ad eccezione di prescrizione per l'“Erogazione aggiuntiva in caso di acuzie per pazienti già in regime di profilassi a lungo termine” per cui la durata massima è fissata a 7 giorni.				
ALTRE CONDIZIONI				
Per medicinali prescritti ai sensi della L. 648/96 il clinico si assume la responsabilità della prescrizione e si impegna a: - raccolta del consenso informato del paziente; - solo per EPTACOG ALFA per “Profilassi degli eventi emorragici in pazienti affetti da emofilia B congenita”: rispetto di tutte le condizioni così come definite in Allegato 1 alla Det. AIFA N. 1033/2017 (G.U. 12/06/2017 n. 134).				

DATA _____

TIMBRO E FIRMA DEL MEDICO