

*Lauro*

Codice Fiscale 80012000826  
Partita I.V.A. 02711070827

REPUBBLICA ITALIANA  
Regione Siciliana



ASSESSORATO DELLA SALUTE  
Dipartimento Regionale per la Pianificazione Strategica  
Servizio 4 "Programmazione Ospedaliera"

Prot./n. 12076

Palermo, 26/2/2024

Oggetto: Trasmissione protocollo clinico tra Centro di Riferimento per Malattie Rare dell'area ematologica e la Nefrologia e Dialisi dell'AO Villa Sofia-Cervello di Palermo.

Al Dirigente del Servizio 7 "Farmaceutica"  
Dipartimento Pianificazione Strategica

Al Dirigente del Servizio 9 "Sorveglianza ed  
Epidemiologia Valutativa"  
Dipartimento Attività Sanitarie e Osservatorio  
Epidemiologico

E p.c. Alla Direzione Sanitaria dell'A.O. Villa Sofia-Cervello

All'U.O. di Nefrologia e Dialisi  
P.O. V. Cervello

LORO SEDI

Con la presente si trasmette, in allegato, il protocollo clinico stipulato ai sensi degli artt. 3 e 5 del D.A. n. 343 del 28.02.2018, con il quale la Nefrologia e Dialisi del P.O. Cervello di Palermo ha assunto la funzione di Spoke rispetto al Centro di Riferimento Regionale per la prevenzione, diagnosi e cura delle anemie rare e congenite per la sindrome emolitica-uremica atipica (cod. RD0010) UOC di Ematologia II e Talassemia del medesimo presidio ospedaliero.

Tale trasmissione è fatta al Servizio 7 DPS affinché possa inserire la suddetta struttura tra i centri prescrittori dei farmaci relativi alla sopra citata patologia e al Servizio 9 DASOE affinché possa contattare la struttura per le istruzioni necessarie all'abilitazione e alla formazione volta alla corretta compilazione del Registro Malattie Rare.

Il Dirigente del Servizio  
Dr.ssa Lucia Li Sacchi

Il Funzionario Direttivo

Stefano Campo

- Dr. Aurelio Maggio, Direttore della UOC di Ematologia della sessa Azienda nonché Responsabile del "Centrosi Riferimento Regionale per la prevenzione, diagnosi e cura delle anemie rare e congenite", facendo seguito anche alla nota assessoriale prot. n. 80565 del 31.10.2018

con la presente formulano, ai sensi degli art. 3 e 5 del decreto n. 343 28/02/2018, pubblicato in GURS del 16/03/2018 un protocollo multispecialistico condiviso per i pazienti affetti da sindrome emolitica uremica atipica al fine di consentire alla UOC di Nefrologia e Dialisi di assumere la funzione di "Spoke" per tale patologia e diventare centro di costo per il farmaco in argomento

Le linee guida per la terapia della Sindrome emolitica - uremica atipica prevedono la somministrazione di Eculizumab come da scheda tecnica:

#### Pazienti Adulti

**Fase iniziale** 900mg somministrati con infusione ev di 25/45 minuti ogni settimana per le prime 4 settimane;

**Fase di mantenimento:** 1200mg somministrati con infusione ev di 25/45 minuti nella quinta settimana, seguiti da 1200mg ogni 14 giorni +/- 2 giorni

Per quanto riguarda i parametri da richiedere per il monitoraggio dell'assetto ematologico e della funzionalità renale si fa riferimento a quanto riportato in scheda tecnica (vedasi allegato)

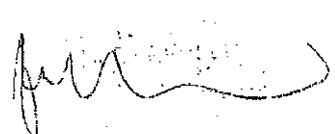
Il protocollo di trattamento in atto utilizzato fa riferimento alle Linee guida del Centro di riferimento per la cura e lo studio della sindrome emolitica- uremica (Center for HUS Control, Prevention and Management) - Ospedale Maggiore Policlinico Fondazione IRCCS Ca' grande Milano, Prof. Gianluigi Ardissino.

L'U.O. di Nefrologia e Dialisi si impegna ad assolvere agli obblighi di implementazione del Registro Regionale delle Malattie Rare e al Registro AIFA in caso di utilizzo di farmaci sottoposti a Registro.

Si chiede l'inoltro del suddetto Protocollo all'Assessorato della Salute per gli eventuali adempimenti consequenziali.

**Dott. A. Maggio**

Ematologia II Malattie Rare  
Del sangue e degli organi ematopoietici



**Dott. E. Di Natale**

UOC Nefrologia e Dialisi

Azienda Ospedaliera  
Ospedali Riuniti Villa Sofia-Cervello  
U.O.C. DI NEFROLOGIA E DIALISI  
DIRETTORE  
Dott. Epifanio Di Natale  
C.E. 300/116331 - C.M. n. PA8903

