

Milano, li 29/05/2018

Prot. n. 4638/AMF/ae

Spett.le  
U.O.C. Approvvigionamenti

SEDE

Alla c.a.D.ssa Annalisa Ambrosetti

**Oggetto: Richiesta di acquisto FARMACO di importazione TRIENETINE mediante adesione gara ARCA\_2017\_008.**

La presente per chiedere l'approvvigionamento del FARMACO TRIENETINE 300 mg. E' farmaco infungibile secondo i clinici che lo richiedono (si allega breve relazione da parte dei curanti, l'infungibilità è già nelle vostre mani).

Il farmaco è inserito nella Convenzione ARCA\_2017\_008 al Lotto 109 , aggiudicato alla Ditta Unipharma SA, al prezzo di € 35,00 a compressa.

Se ne richiede la fornitura per un periodo di due anni. Quantità biennale prevista è di 2600 cps. L'importo presunto per il periodo dall' 01/06/2018 al 31/5/2020 è di € 91.000,00 oltre Iva 10%, per un totale complessivo di € 100.100,00, così suddivisi:

€ 22.750,00 oltre Iva 10% per il periodo 01/06/2018-31/12/2018 pari a n. 650 compresse

€ 45.500,00 oltre Iva 10% per il periodo 01/01/2019-31/12/2019 pari a n. 1300 compresse

€ 22.750,00 oltre Iva 10% per il periodo 01/01/2020-31/05/2020 pari a n. 650 compresse.

Distinti saluti.

Il Responsabile del Servizio/U.O.

Dott Anna Maria Fiori





Milano, 03/05/2018

La paziente **Costa, Paola**, nata a Desio il 26/09/1990 ed abitante a Seregno in Via S Carlo N 10, è affetta da malattia di Wilson. Si tratta di una malattia rara di natura genetica caratterizzata da accumulo di rame negli organi. La diagnosi è stata formulata in seguito agli accertamenti eseguiti durante un ricovero presso il nostro reparto di Neurologia I nel febbraio u.s. e la paziente è stata trattata con il chelante del rame penicillamina. Tuttavia, in corso di trattamento, la paziente ha manifestato una verosimile reazione allergica al farmaco, caratterizzata da eruzione eritemato papulare diffusa, associata ad aumento dei leucociti eosinofili. Il farmaco è stato sospeso con regressione delle manifestazioni cutanee. E' stato consultato un allergologo dell'Ospedale Niguarda, dr. Balossi per provare a riassumere il farmaco sotto osservazione, che però ha ritenuto non etico sottoporre la paziente agli eventuali rischi di una seconda reazione avversa, in considerazione della presenza in commercio di un altro farmaco chelante del rame (seppur meno usato e con minor biodisponibilità), la Trientina.

La paziente nel frattempo è stata posta in trattamento con Zinco che antagonizza l'assorbimento di rame dalla dieta, tuttavia si ritiene che la paziente necessiti anche l'assunzione di un farmaco chelante il rame per eliminare gli accumuli patologici di tale metallo negli organi ipocondriaci, nella cornea e nei nuclei cerebrali profondi. A livello neurologico i depositi di rame hanno determinato la comparsa di intenso tremore d'azione alle mani che ne impediscono l'uso funzionale.

Pertanto si fa richiesta del farmaco chelante del rame, Trientina, farmaco orfano, considerato di seconda scelta (dopo la penicillamina) per il trattamento della malattia di Wilson.

Viste le premesse sopra indicate tale farmaco è da considerarsi non sostituibile.

Dr.ssa Paola Soliveri, neurologo

U.O. Disturbi del Movimento - Neurologia I

Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta

FONDAZIONE I.R.C.C.S.  
ISTITUTO NEUROLOGICO "C.BESTA"  
D.ssa PAOLA SOLIVERI  
Specialista in Neurologia  
C.F. SLV PLA 56E42 F2051

Denominazione: Trientine dicloridrato

Indicazione terapeutica: trattamento del Morbo di Wilson per i pazienti per i quali la D-penicillamina sia inefficace, insufficientemente efficace, non tollerata o controindicata.

Criteri di inclusione: tutti i pazienti con diagnosi accertata di Morbo di Wilson per i quali il clinico ritenga opportuno instaurare una terapia con un agente chelante del rame e per i quali la D-Penicillamina sia inefficace, insufficientemente efficace, non tollerata o controindicata.

Criteri di esclusione: Pazienti con diagnosi accertata di Morbo di Wilson che rispondono al trattamento con D-Penicillamina senza effetti collaterali di rilievo. L'uso in gravidanza deve essere limitato ai casi di effettiva necessita' valutando il rapporto rischio/beneficio.

Periodo di prescrizione a totale carico del Servizio Sanitario Nazionale: fino a nuova determinazione dell'Agenzia Italiana del Farmaco.

Piano terapeutico: il Trientine puo' essere utilizzato nel trattamento del Morbo di Wilson per periodi di tempo determinati o indefinitamente secondo il giudizio del clinico. Il dosaggio e' variabile e, per un paziente adulto, compreso fra i 1200 e 2400 mg al di'. Il dosaggio massimo consentito e' di 2400 mg al di' suddiviso fino a 4 somministrazioni giornaliere. Il farmaco puo' causare iposideremia. In tali casi, e' consigliata l'associazione di preparati farmaceutici a base di ferro per via orale.

Costi indicativi: il costo mensile per un mese di trattamento di un paziente al dosaggio medio di 1200 mg al di' e' di circa Euro 600,00.

Altre condizioni da osservare: le modalita' previste dagli articoli 4, 5, 6 del provvedimento CUF datato 20 luglio 2000 citato in premessa, in relazione a: art. 4: istituzione del registro, rilevamento e trasmissione dei dati di monitoraggio clinico ed informazioni riguardo a sospensioni del trattamento (mediante apposita scheda come da Provvedimento 31 gennaio 2001, pubblicato sulla Gazzetta Ufficiale n. 70 del 24 marzo 2001); art. 5: acquisizione del consenso informato, modalita' di prescrizione e di dispensazione del medicinale; art. 6: rilevamento e trasmissione dei dati di spesa.

DATI DA INSERIRE NEL REGISTRO

=====		
	Prima del trattamento	3/6/9/12 mesi
=====		
Sideremia	+	+

AST/ALT	+	+
Segni clinici di Duodenite o Colite severa	-	+
Es. emocromocitometrico con formula leucocitaria e piastrine	+	+
Eventi avversi attribuibili al trattamento	-	+
Eruzioni cutanee	-	+

Se il trattamento e' stato sospeso:

data della sospensione;

motivi della sospensione:

- non efficacia (mancata regressione o comparsa o progressione di manifestazioni cliniche e/o di indici patologici di laboratorio);
- reazioni avverse (indicare quali);
- altro.