



**Direzione Regionale Salute e Integrazione Sociosanitaria  
Area Farmaci e Dispositivi - GR/39/21**

Ai Direttori generali e  
Commissari straordinari di:

- Aziende USL
- Aziende Ospedaliere
- Policlinici Universitari
- IRCCS
- Ospedali ex classificati

e, p.c., al Direttore generale dell'AIFA

Oggetto: farmaco **mercaptopamina bitartrato (PROCYSBI® - Chiesi)** – cistinosi nefropatica manifesta

Con la Determina AIFA n. 526 del 26.07.2022, pubblicata sulla Gazzetta Ufficiale n. 188 del 12.08.2022, è stata autorizzata l'erogazione a carico del SSN del medicinale Procysbi per la seguente indicazione terapeutica:

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

Il farmaco Procysbi, per l'indicazione soprariportata, è soggetto a prescrizione (tramite scheda di prescrizione cartacea AIFA in allegato) da parte degli specialisti esperti in tale patologia afferenti ai seguenti Centri ospedalieri:

1. Policlinico Umberto I
2. Policlinico A. Gemelli
3. Ospedale Pediatrico Bambino Gesù



REGIONE  
LAZIO

**Direzione Regionale Salute e Integrazione Sociosanitaria**  
**Area Farmaci e Dispositivi - GR/39/21**

L'erogazione del farmaco è a carico del Centro prescrittore.

Il farmaco Procysbi è inserito in File F a far data dal 01.10.2022.

Il Dirigente  
Lorella Lombardozzi

Il DIRETTORE  
Massimo Annicchiario

A.T. 23/09/2022

Via Rosa Raimondi Garibaldi, 7 – 00147 ROMA  
tel. 06/5168.5323 - email: [atiberio@regione.lazio.it](mailto:atiberio@regione.lazio.it)  
posta certificata: [politicadelfarmaco@regione.lazio.legalmail.it](mailto:politicadelfarmaco@regione.lazio.legalmail.it)

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  $1,95$  g/m<sup>2</sup> /die. Non è raccomandato l'uso di dosi superiori a  $1,95$  g/m<sup>2</sup> /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<sup>2</sup> / 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<sup>2</sup> / die

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

Data valutazione: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_

Timbro e firma del medico prescrittore

