DETERMINAZIONE 17 novembre 2026

Inserimento del medicinale Immunoglobina endovenosa nell'elenco istituito, ai sensi della legge n. 648/1996, per il trattamento di pazienti affetti da pemfigo volgare moderato-grave non controllato

LA COMMISSIONE CONSULTIVA TECNICO SCIENTIFICA

…Omissis

Denominazione: Immunoglobina endovenosa.

Indicazione terapeutica: trattamento di pazienti affetti da pemfigo volgare moderato-grave non controllato.

Criteri di inclusione

- Diagnosi di pemfigo moderato-grave non controllato mediante PDAI (*Pemphigus Disease Area Index*) o ABSIS (*Autoimmune Bullous Skin Disorder Intensity Score*);
- mancata risposta ai corticosteroidi e ad almeno un immunosoppressore;
- controindicazione a corticosteroidi, immunosoppressori o rituximab;
- necessità di ridurre rapidamente la dose di corticosteroidi;
- situazioni particolari, come infezioni concomitanti, gravidanza o altre condizioni che limitano l'uso di terapie immunosoppressive più intense.

Criteri di esclusione

- Gravi infezioni attive;
- insufficienza renale significativa;
- insufficienza cardiaca severa;
- anamnesi di ipersensibilità alle immunoglobuline;
- controindicazione alla somministrazione del farmaco come da scheda tecnica;
- intolleranza o allergia al prodotto;

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

Piano terapeutico

Schema posologico

La terapia prevede somministrazioni di immunoglobuline endovena (IVIG) alla dose standard di 2 g/kg in cicli di infusione di 2-5 giorni ogni 28 giorni.

Durata del trattamento

Due-tre mesi

Altre condizioni da osservare: le modalità previste dagli articoli 4, 5, 6 del provvedimento 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 nella Gazzetta Ufficiale n. 70 del 24 marzo 2001); art. 5: acquisizione del consenso informato, modalità di prescrizione e di dispensazione del medicinale; art. 6: rilevamento e trasmissione dei dati di spesa.

Parametri per il monitoraggio clinico

- Emocromo completo, filtrato glomerulare, azotemia, elettroliti, funzionalità epatica e protidemia al basale, con controlli ogni 28 giorni durante il trattamento.
- Monitoraggio della funzione renale e dello stato di idratazione: valutazione della diuresi e dell'eventuale comparsa di edemi, con adeguata gestione dell'idratazione e particolare attenzione ai pazienti con insufficienza renale o cardiaca.
- Valutazione ad ogni ciclo di eventuali segni suggestivi di eventi tromboembolici, emolisi, meningite asettica, reazioni di ipersensibilità o complicanze polmonari; in caso di sospetto, esecuzione degli accertamenti appropriati.
- Rivalutazione prima di ciascun ciclo e al termine del trattamento, con documentazione dell'evoluzione delle lesioni cutanee e mucose, della comparsa di nuove lesioni e dell'eventuale variazione del punteggio PDAI o ABSIS.