



**Percorso Diagnostico Terapeutico
Assistenziale
EPIDERMOLISI BOLLOSA
EREDITARIA
*Malattia Rara***

**CODICE
*RN0570***

30/01/2023

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

ALLEGATO B: PROTOCOLLO DI TERAPIA

(aggiornato al 07/2023)

Trattamento farmacologico topico delle lesioni cutanee in pazienti pediatrici e adulti

Terapia	Concentrazione	Note
Urea	Varie concentrazioni	Preparazione galenica magistrale. Azione emolliente. Non raccomandata se la cute risulta infiammata, lesa od erosa.
Glicole propilenico	<20%	Preparazione galenica magistrale. Azione emolliente.
Dexpantenolo	5%	Preparazione galenica officinale. Azione emolliente.
Glicerolo (glicerina)	15-20%	Preparazione galenica officinale. Azione emolliente.
Vaselina bianca e lanolina	Vaselina bianca: 90% Lanolina: 5%	Preparazione galenica officinale. Azione emolliente.
Associazioni a base di clorexidina ovra infezi, acido undecilenico, climbazolo ed estratto glicolico di timo e/o associazioni a base di acido ialuronico, aloe vera, vitamina E, ovra infez glicirizzinato, bisabololo ed estratto di calendula	-	Azione detergente.
Acido ialuronico [#]	-	Azione cicatrizzante (garze, spray, crema, gel). Funzione lubrificante ed umettante (collirio).
Acido ialuronico in associazione a sulfadiazina argentica [#]	-	Azione cicatrizzante (garze, crema).

Acido fusidico [#]	-	Azione antibiotica.
Agenti per la disinfezione della cute (clorexidina, ipoclorito di sodio, iodopovidone) [#]	-	Pulizia delle ferite al fine di evitare lo sviluppo di ovra infezioni.
Antisetici (tobramicina, ofloxacin) [#]	-	Azione antisetica oculare (collirio).

[#]classe di rimborsabilità C

Trattamento farmacologico per la gestione del dolore

Terapia	Via di somministrazione	Note
Tramadolo	Orale	Azione antidolorifica.
Paracetamolo in associazione a codeina (comprese)	Orale	Azione antidolorifica. La codeina non deve essere assunta da bambini di età <12 anni, a causa del rischio di tossicità da oppioidi.

Dispositivi medici

CND	Descrizione	Note
M02030201	Medicazioni d	
M02030299	costituite garze e sostanze ad azione emolliente.	
M03030103	Rete elastica tubulare.	
M040402	Medicazioni in alginato.	Lesioni con alta essudazione.
M040403	Medicazioni in idrocolloidi.	Lesioni con essudato medio-basso.
M040404	Medicazioni in idrofibra.	Lesioni con essudato alto.
M040406	Medicazioni in poliuretano.	Lesioni a spessore parziale o totale a media secrezione.
M04040801	Medicazioni in argento.	Lesioni infette, ad evidente rischio di infezione o batterica che provoca un ritardo
M04040802		

		nella guarigione.
--	--	----------------------

V9099	Ausili per la protezione del tronco o dell'intero corpo- tessuto filato in fibroina di seta.	Prescrivibile a carico SSN solo nel primo mese di vita. La scelta della taglia (0/3 - 3/6 mesi) deve essere indicata nella prescrizione in relazione alle misure e alle dimensioni dell'assistito.
Altri DM	Garze cotone non medicate Aghi sterili monouso	Quantità e misure secondo le indicazioni cliniche

PRESCRIZIONE ED EROGAZIONE DELLA TERAPIA

Prescrizione SSR

La terapia farmacologica con tramadolo o paracetamolo/ codeina è a carico SSR su ricetta MMG/PLS.

Distribuzione territoriale

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 presso la farmacia della ASL di appartenenza del paziente, previo rilascio di autorizzazione da parte dell'ASL stessa. Altresì, l'erogazione dei preparati galenici indicati dal clinico del PDR come "essenziali e salvavita" avverrà da parte della farmacia dell'ASL di appartenenza del paziente.

L'erogazione dei dispositivi medici avverrà da parte dell'ASL di appartenenza del paziente.

Segnalazione delle reazioni avverse sospette

Tutti gli operatori sanitari e i cittadini dovranno segnalare qualsiasi sospetta reazione avversa secondo una delle seguenti modalità:

- compilando la scheda di segnalazione e inviandola al Responsabile di farmacovigilanza della propria struttura di appartenenza via e-mail 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.